

Síndrome aórtico agudo

Isidre Vilacosta

Instituto Cardiovascular. Hospital Universitario San Carlos. Madrid. España.

Ante todo paciente con un síndrome aórtico agudo se deben considerar en el diagnóstico diferencial todas las variantes de la enfermedad aórtica aguda. Además de la disección aórtica clásica, este síndrome engloba el hematoma intramural y la úlcera penetrante aórtica. El diagnóstico de estas dos últimas entidades, al carecer de un colgajo intimomedial móvil y de una aorta con doble luz, es más difícil. En esta revisión se exponen algunos aspectos anatómicos y diagnósticos de la enfermedad aórtica aguda que ayudan a una mejor identificación de estos pacientes.

Palabras clave: *Disección aórtica. Hematoma intramural aórtico. Úlcera penetrante aórtica.*

Acute Aortic Syndrome

All variants of acute aortic pathology must be considered in the differential diagnosis of the patient presenting with an acute aortic syndrome. In addition to classic aortic dissection, this syndrome includes intramural aortic hematoma and penetrating aortic ulcer. The diagnosis of these two last lesions, which lack a mobile intimomedial flap and a double aortic lumen, is difficult. In this review, some anatomical and diagnostic aspects of the acute aortic pathology are discussed to help to better identify these patients.

Key words: *Aortic dissection. Intramural aortic hematoma. Penetrating aortic ulcer.*

Esta revisión pretende exponer de forma breve la patografía del síndrome aórtico agudo. Aunando la presentación clínica, los hallazgos de las técnicas de imagen y el testimonio anatomopatológico, fue como nació el concepto nosográfico de síndrome aórtico agudo (SAA) (fig. 1). Este síndrome afecta a un grupo heterogéneo de pacientes con un perfil clínico similar e incluye la úlcera penetrante aórtica, el hematoma intramural y la disección aórtica clásica (fig. 1)¹. El mecanismo fisiopatológico que desencadena la aparición de cada una de estas entidades es diferente. Sin embargo, en algunas ocasiones estas afecciones se presentan simultáneamente en un mismo paciente y, en estos casos, es difícil saber cuál fue el mecanismo iniciador. Se ha demostrado que muchos casos de úlcera penetrante aórtica se acompañan de cierto grado de hematoma intramural y que, en ocasiones, el hematoma intramural es la antesala de una disección clásica. También se ha documentado que, excepcionalmente, una úlcera penetrante aórtica puede progresar a una disección (fig. 1). Todo ello demuestra la existencia de un nexo de unión entre estas entidades.

El paciente que sufre este síndrome se caracteriza, desde el punto de vista clínico, por presentar dolor torácico y tener una historia de hipertensión ar-

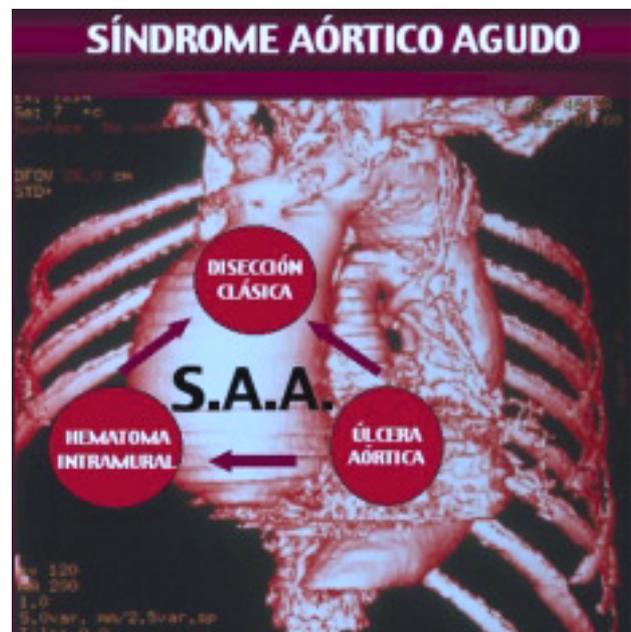


Fig. 1. Síndrome aórtico agudo (SAA). Las flechas indican la posible progresión de cada una de estas lesiones aórticas.

Correspondencia: Dr. D. Isidre Vilacosta.
Instituto Cardiovascular. Hospital Universitario San Carlos.
Doctor Martín Lagos, s/n. 28040 Madrid. España.

terial severa. Del mismo modo que en los síndromes coronarios agudos existe un dolor torácico típico, que desde Heberden se conoce como angina de pecho, en el SAA el dolor torácico es característico y se ha denominado «dolor aórtico»². El reconocimiento del dolor de estas lesiones aórticas progresivas es fundamental; se trata de un dolor torácico muy intenso, agudo (lancinante), desgarrante, pulsátil y migratorio. El dolor retroesternal irradiado al cuello, a la garganta o incluso a la mandíbula indica que es la aorta ascendente la afectada, mientras que si el dolor se localiza en la espalda o en el abdomen el segmento aórtico enfermo suele ser la aorta descendente².

Desde un punto de vista quirúrgico y pronóstico, este síndrome puede dividirse en dos grupos dependiendo del segmento aórtico involucrado: si el segmento afectado es la aorta ascendente o el arco aórtico, se denomina SAA proximal; si el segmento lesionado es la aorta descendente, recibe el nombre de SAA distal¹.

A continuación se comentan algunos aspectos histológicos, morfológicos y diagnósticos de cada uno de los tres elementos del síndrome aórtico agudo.

DISECCIÓN CLÁSICA

La disección aórtica se caracteriza, desde el punto de vista anatomopatológico, por una separación de la capa media aórtica de extensión longitudinal y circunferencial variables. En la figura 2, margen superior izquierdo, se puede observar una preparación histológica de un paciente con disección. El término *intimal flap*, o colgajo de la íntima, es inapropiado, porque el tejido del colgajo de la disección no sólo se compone de íntima, sino también, y fundamentalmente, de media. La proporción de capa media que queda a cada lado es, como se puede observar en los ejemplos del margen inferior de la figura 2, variable y arbitraria, pero tendrá una importancia fundamental, pues cuanto más media vaya a parar al colgajo intimomedial más delgada será la pared externa de la luz falsa y más probable su rotura. La rotura del falso canal es el mecanismo de muerte más frecuente de los pacientes con disección. Este hecho anatómico, la división de la capa media, es el responsable de los dos signos más importantes para el diagnóstico de la disección: la presencia del colgajo intimomedial y la existencia de dos luces o canales aórticos (fig. 2).

Los cambios degenerativos que se producen en la túnica media de los pacientes con disección afectan fundamentalmente a la arquitectura elástica. La fragmentación de la elástica (fig. 3) disminuye la resistencia de la pared aórtica al estrés hemodinámico. Otro aspecto histológico relevante en estos pacientes es la presencia de un infarto aórtico. Barsky y Rosen demostraron la existencia de un infarto aórtico en los pa-



Fig. 2. Imagen superior izquierda: preparación histológica de un paciente con disección. Técnica de Masson (músculo teñido de rojo y la colágena en verde). Obsérvese cómo la capa media aórtica, en rojo, se divide en dos (flechas finas), la porción más interna formará junto con la íntima el colgajo intimomedial (flecha gruesa), el resto de la capa media y la adventicia constituirán la pared externa de la luz falsa. Imagen inferior izquierda: preparaciones histológicas de pacientes con disección. Técnica de Masson. División de la capa media (teñida en rojo).

Imagen derecha: preparación anatómica de un paciente con disección tipo I. Se han efectuado cortes ecotomográficos de la aorta y los troncos supraaórticos que recuerdan a los obtenidos por las técnicas de imagen. Obsérvese la trombosis parcial de la luz falsa.

LF: luz falsa; LV: luz verdadera.

cientes con disección³. Observaron una banda central de necrosis que ocupa el 25-50% de la capa media del colgajo intimomedial. También nosotros hemos podido comprobar la existencia de este infarto aórtico y, no sólo en el colgajo intimomedial (fig. 3, margen superior derecho), sino también en la comisura de la luz falsa. El infarto en esta última localización podría contribuir a la progresión de la disección.

Nuestro grupo ha estudiado el grosor de la capa media aórtica, el número total de unidades lamelares, el número total de arteriolas y su proporción según su diámetro estratificadas en cuartiles, el grosor de la capa media de las arteriolas y el diámetro de la luz de estos vasos. Hemos observado que el número de arteriolas es mayor en los pacientes disecados, siendo proporcionalmente más pequeñas que las que presentan los no disecados, lo que sugiere la existencia de angiogénesis en la pared aórtica de los pacientes con disección. Los pacientes con disección aórtica aguda tipo A tienen arteriolas pequeñas y medianas con menor diámetro luminal que los no disecados, lo que podría influir en la fisiopatología de la disección, al disminuir el aporte nutricional de la pared aórtica⁴ (fig. 3).

En la mayoría de los pacientes con disección clásica se puede observar una lesión inicial, la llamada puerta de entrada (fig. 4) o desgarramiento intimomedial, que es la génesis de la disección de la capa media. A continuación, la entrada de sangre a presión diseca la media

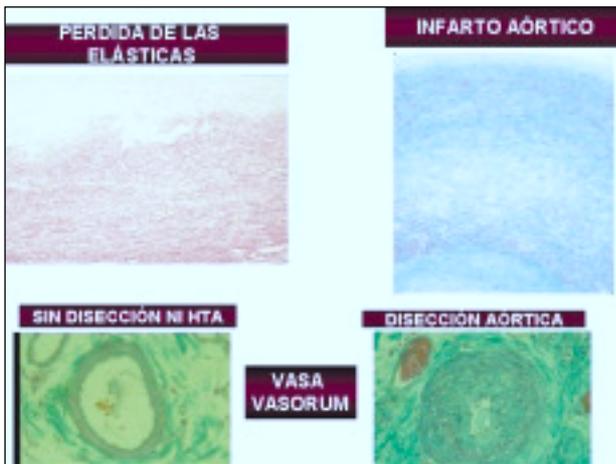


Fig. 3. Imagen superior izquierda: preparación histológica con orceína de la pared aórtica de un paciente con disección. La orceína tiñe las fibras elásticas de rosa pálido. En este caso, la capa media musculoesclerótica es muy gruesa y se puede observar una gran destrucción de la elástica.

Imagen superior derecha: preparación histológica del colgajo de la disección con tricrómico de Masson. De arriba abajo: íntima, media, área del infarto y media. Obsérvese la pérdida de las elásticas en la zona del infarto.

Imágenes inferiores: preparación histológica con técnica de Masson de dos arteriolas del plexo superficial en la unión medioadventicial de entre 80 y 100 micras de tamaño. Obsérvese la gran diferencia entre la arteriola de un paciente disecado con gran proliferación de células musculares lisas y la de un paciente sin disección ni hipertensión arterial (HTA).

longitudinalmente y, como consecuencia, se forma una aorta con doble luz (fig. 4).

La aortografía ha sido considerada durante muchos años la técnica de elección en el diagnóstico de la disección. El desarrollo y perfeccionamiento de las técnicas no invasivas ha cambiado este concepto. Actualmente, la ecocardiografía transesofágica, la tomografía computarizada y la resonancia magnética son indispensables aliados en el estudio del paciente con síndrome aórtico agudo. Esta trinidad de técnicas no invasivas permite conocer con fiabilidad la enfermedad de la aorta de estos pacientes. En este panorama diagnóstico, la aortografía debe reservarse para casos muy concretos. Con cada una de las técnicas diagnósticas no invasivas se ha pretendido alcanzar la sensibilidad, especificidad y valores predictivos más altos en el diagnóstico de la disección y, en consecuencia, de casi todas se ha dicho que es la técnica de elección en esta entidad. En nuestra opinión, la exactitud diagnóstica de estas técnicas en la evaluación del paciente con síndrome aórtico agudo es similar, y cada hospital debería saber cuál es su experiencia con cada una de las técnicas, la disponibilidad y la precisión diagnóstica para poder utilizar la modalidad más adecuada en cada paciente. Si en los síndromes coronarios agudos el aforismo *time is muscle* (el tiempo es músculo) se ha propuesto como regla de actuación, aquí, en el síndrome aórtico agudo,



Fig. 4. Disección clásica tipo A. Obsérvese la puerta de entrada de la disección (izquierda) y la formación de una aorta con doble luz (derecha).



Fig. 5. En la preparación anatómica de la imagen superior izquierda se puede apreciar la relación entre el esófago y la aorta torácica descendente en un paciente con disección y un gran trombo en la luz falsa. Imagen superior derecha: ecocardiograma transesofágico (ETE) de un paciente con disección en la aorta descendente. LF: luz falsa; LV: luz verdadera. Imagen inferior izquierda: ETE con Doppler color de un paciente con disección tipo A. Obsérvese el colgajo intimomedial (flechas) en la raíz aórtica. AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; AP: arteria pulmonar. Imagen inferior derecha: ETE en un paciente con disección tipo B. Obsérvese la existencia de flujo (Doppler color) en ambas luces; en la verdadera, de tamaño menor, la velocidad del flujo es mayor.

el tiempo todavía es más importante, *time is life* (el tiempo es vida). El tiempo que va desde el inicio de los síntomas a la cirugía, si ésta está indicada, debe ser lo más corto posible y, para ello, es fundamental un diagnóstico rápido y, una vez realizado, no hay que ser reiterativo en las técnicas diagnósticas.

La ecocardiografía transesofágica es capaz de detectar el colgajo intimomedial y las dos luces aórticas con facilidad (fig. 5). La aorta torácica y el esófago están

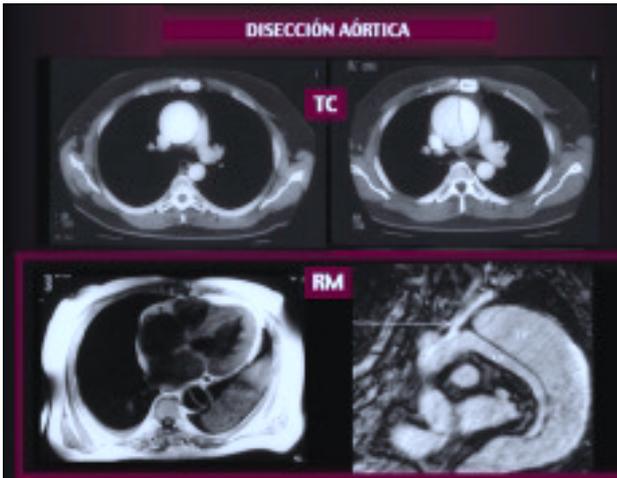


Fig. 6. Tomografía computarizada (TC): imágenes superiores. Obsérvese la gran dilatación de la aorta ascendente (63 mm) en la imagen sin disección (izquierda) y 6 meses después con disección clásica tipo A (derecha). Resonancia magnética (RM): imágenes inferiores. Plano axial (izquierda) en el que se puede observar el colgajo intimomedial en la aorta descendente. En el plano sagital oblicuo (derecha) se observa una disección tipo B que empieza inmediatamente después de la arteria subclavia izquierda (flecha). LF: luz falsa; LV: luz verdadera.



Fig. 7. Puerta de entrada en aorta ascendente (imágenes superiores), pieza anatómica (izquierda) y ETE (derecha). Puerta de entrada en aorta torácica descendente (imágenes inferiores), pieza anatómica (izquierda) y ETE-Doppler color (derecha).

muy próximos a lo largo de su recorrido en la caja torácica, y ello explica por qué esta técnica consigue imágenes de la aorta de tan alta resolución. La experiencia y la utilización adecuada del modo M y de la eco-Doppler color permitirán distinguir el colgajo intimomedial de los artefactos producidos por la reflexión de los ultrasonidos en diferentes estructuras anatómicas (reverberaciones). La ecocardiografía transesofágica no puede determinar la extensión de la disección en la aorta abdominal y las arterias ilíacas, y tiene dificultades

en la evaluación de los troncos supraaórticos. Sin embargo, permite determinar la existencia, el grado y el mecanismo de la regurgitación aórtica, la función ventricular y la presencia y repercusión hemodinámica del derrame pericárdico. La tomografía computarizada es la técnica más frecuentemente utilizada en la evaluación de los pacientes con síndrome aórtico agudo⁵. Su disponibilidad es mucho mayor que la de la resonancia magnética, e igual o mayor que la de la ecocardiografía transesofágica y, a diferencia de esta última, es menos dependiente del operador. La utilización de la tomografía ultrarrápida y de la tecnología espiral o helicoidal con reconstrucciones multiplanares ha mejorado algunos aspectos diagnósticos de esta técnica en la disección. Es muy útil para detectar las complicaciones isquémicas de las ramas aórticas. En cambio, tiene algunas desventajas importantes, como la necesidad de utilizar contraste nefrotóxico, la dificultad para visualizar la puerta de entrada y la ausencia de una información hemodinámica, como puede ser la presencia de insuficiencia aórtica. En la figura 6 se puede apreciar un ejemplo de disección documentada por tomografía computarizada (TC). Obsérvese la gran dilatación de la aorta ascendente en la imagen sin disección, y 6 meses después (derecha) con disección clásica tipo A. El diámetro aórtico, junto con la hipertensión, son los principales determinantes del estrés parietal aórtico. La resonancia magnética, a diferencia de la tomografía computarizada, no requiere la inyección de contraste (y si se utiliza, se hace con contraste no yodado) y es la técnica que mejor define la morfología aórtica a través de diferentes planos. Además, ofrece una altísima calidad de imagen que es independiente del operador (fig. 6). Es una técnica ideal para valorar el estado de las ramas aórticas y mediante cine-RM se puede evaluar de forma semicuantitativa el grado de regurgitación aórtica. El tiempo necesario para hacer un examen completo es ligeramente mayor que el de la ecocardiografía transesofágica o la tomografía computarizada. Pero el problema más importante es que no se puede efectuar a la cabecera del enfermo; muchos pacientes con disección están clínicamente inestables, con medicación intravenosa de soporte hemodinámico y, a veces, intubados. Trasladar a estos pacientes a la sala de resonancia es muy problemático.

La puerta de entrada es, en general, perpendicular al eje largo de la aorta y, por tanto, se detecta en la mayoría de casos mediante planos ecotomográficos transversales o axiales (fig. 7). Ocurre con mayor frecuencia en la aorta ascendente, unos centímetros por encima de la válvula aórtica (fig. 7, imágenes superiores), seguida de la aorta torácica descendente, inmediatamente después de la salida de la arteria subclavia izquierda (fig. 7, imágenes inferiores), el arco y la aorta abdominal. La localización de la puerta de entrada por ecocardiografía se puede realizar mediante la ima-

gen bidimensional, al observar una solución de continuidad en el colgajo intimomedial, y por Doppler codificado en color, al detectar la presencia de un flujo que atraviesa dicho colgajo (fig. 7). La mayoría de las disecciones tienen una puerta de entrada o punto de inicio de la disección, una puerta de reentrada y varios puntos de comunicación entre las luces verdadera y falsa a lo largo de la aorta descendente. La puerta de reentrada suele localizarse en la aorta abdominal, en las arterias ilíacas o en otras ramas aórticas y, por tanto, casi nunca podrá visualizarse mediante ecocardiografía transesofágica. A lo largo de la aorta descendente (torácica y abdominal) se pueden detectar pequeñas comunicaciones entre las luces verdadera y falsa (chorros de flujo unidireccional o bidireccional que atraviesan el colgajo intimomedial). Estas comunicaciones (fig. 8) son pequeños agujeros de menos de 2 mm en el colgajo de la disección que corresponden a los orígenes de las arterias intercostales o lumbares y que han sido seccionados por el hematoma disecante⁶. La existencia de estos puntos de comunicación explica la persistencia de flujo en la luz falsa, incluso después de la cirugía y, a pesar de haber cerrado la puerta de entrada, en más del 80% de los pacientes con disección. A través de estos puntos de comunicación también podemos calcular el gradiente transaórtico. La presión en el falso canal es sistémica y el gradiente pico máximo instantáneo suele ser inferior a 20 mmHg⁷. Ocasionalmente, la presión en la luz falsa es mucho mayor que en la luz verdadera y se produce un síndrome de malperfusión.

Afortunadamente para nuestros pacientes, hoy día disponemos de técnicas percutáneas para tratar la disección de la aorta descendente y a las complicaciones isquémicas de los pacientes con disección. Por tanto, es conveniente disponer de marcadores anatomofuncionales capaces de diferenciar las dos luces. La distinción entre las luces aórticas se puede realizar atendiendo a diversos criterios (fig. 9). El colgajo intimomedial se suele mover hacia la luz falsa en sístole (expansión sistólica y compresión diastólica de la luz verdadera). Se puede observar autocontraste y un grado variable de trombosis en la luz falsa. La luz verdadera suele ser más pequeña y la falsa ocupa más de la mitad de la circunferencia aórtica. La pared externa de la luz falsa es más delgada que la de la luz verdadera. Ante un segmento aórtico con tres luces, la del centro es la luz verdadera y las otras dos corresponden a la luz falsa (fig. 9, imágenes inferiores). En la luz falsa se puede observar un patrón de flujo circulante lento o de remolino, flujo sistólico tardío o flujo diastólico. En la luz verdadera se observa un flujo laminar sistólico temprano. Un hallazgo ecocardiográfico inherente a la luz falsa es el «signo de la telaraña» (fig. 9, imágenes superiores); se trata de líneas ecodensas que van desde la pared externa de la luz falsa hasta el colgajo intimomedial, a modo de puente de unión entre ambas

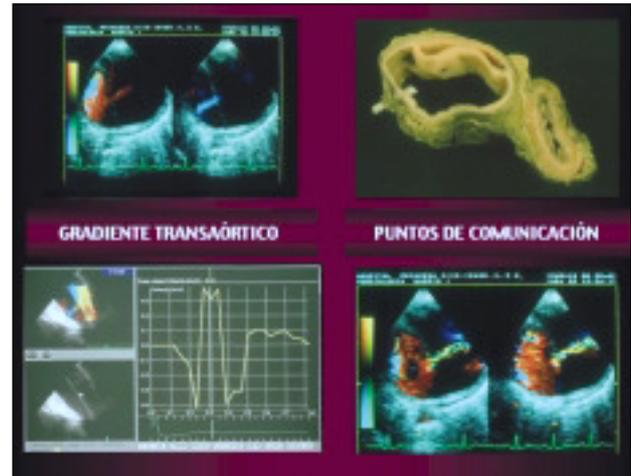


Fig. 8. Puntos de comunicación. Pieza anatómica (superior derecha) en la que se observa la disección de una arteria intercostal y el punto de comunicación en el colgajo intimomedial. Mediante ETE se puede apreciar el paso de flujo de una luz a otra a través de un punto de comunicación; flujo bidireccional (superior izquierda) y unidireccional (inferior derecha). Representación gráfica del espectro de velocidades a través de un punto de comunicación durante el ciclo cardíaco (inferior izquierda).



Fig. 9. Criterios ecocardiográficos para la distinción entre las luces aórticas verdadera y falsa. Signo de la telaraña (imágenes superiores). Signo de las tres luces (imágenes inferiores). LV: luz verdadera; LF: luz falsa.

estructuras. Dichas líneas se detectan casi exclusivamente en la aorta torácica descendente (disección tipo I y III), tanto en las disecciones agudas como en las crónicas, y anatómicamente corresponden a restos de capa media. Este «signo de la telaraña» también se ha documentado con TC y RM.

En el esquema de la figura 10 se han representado las posibilidades evolutivas de la disección clásica. En muchos pacientes tiene lugar una reentrada como «fin del viaje» del hematoma disecante, que actúa a modo de puerta de descompresión. En este caso quedará una



Fig. 10. Posibilidades evolutivas de la disección clásica (ver texto). En la pieza anatómica se observa hasta dónde llega el receso pericárdico superior, termina inmediatamente antes de la salida de la arteria innominada y ello explica que la muerte por taponamiento sea tan frecuente en estos pacientes.

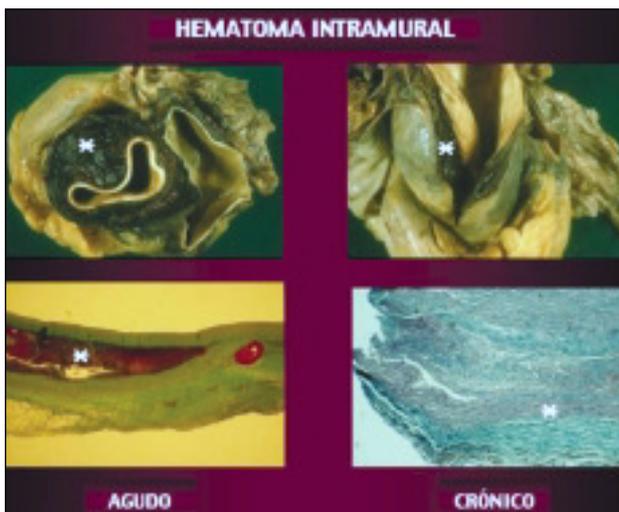


Fig. 11. Preparación anatómica de un hematoma intramural (imágenes superiores); sección transversal (izquierda) y longitudinal (derecha) de la aorta ascendente. Obsérvese el hematoma (*) y la ausencia de un desgarro intimomedial. Preparaciones histológicas con técnica de Masson de un hematoma intramural agudo y crónico (imágenes inferiores).

aorta con doble luz, la falsa (azul) suele ser mayor que la verdadera (roja). Otra posibilidad, también frecuente, es que, con reentrada o sin ella, se produzca una rotura de la pared de la luz falsa que acaba, habitualmente, con la vida del paciente. Esta rotura suele tener lugar en la aorta ascendente, cerca de la puerta de entrada. Se puede producir una trombosis total o parcial de la luz falsa. Excepcionalmente, la trombosis de la luz falsa tiene lugar de manera temprana; en estos casos, la luz falsa es más pequeña que la luz verdadera. Por el contrario, si la trombosis de la luz falsa se pro-

duce de forma subaguda o crónica, ésta suele ser mayor que la verdadera. En algunos casos se puede producir una compresión de la luz verdadera. Cuando el colgajo adopta una postura cóncava hacia la luz falsa y la luz verdadera tiene forma de C, existe un déficit de presión en la luz verdadera y en las ramas aórticas irrigadas a través de esta luz. Como consecuencia de todo ello se producirá un síndrome de malperfusión. Tanto en los casos con doble luz permeable como en los que ha ocurrido una trombosis de la luz falsa, se puede producir con el paso del tiempo una remodelación aórtica a expensas fundamentalmente de la dilatación de la luz falsa (fig. 10).

HEMATOMA INTRAMURAL

El segundo elemento del síndrome aórtico agudo es el hematoma intramural. Se trata de una disección aórtica sin puerta de entrada. Es una hemorragia intraparietal, generalmente intramedial, contenida dentro de la propia pared aórtica (fig. 11). La mayoría de autores atribuyen esta hemorragia a una rexis de los vasa vasorum que desde la adventicia arborizan en la capa media en un plexo superficial y un plexo profundo⁸. En el margen inferior izquierdo de la figura 11 se observa una preparación histológica de un paciente con un hematoma intramural agudo en la que se aprecia la división de la capa media por el hematoma. A medida que pasa el tiempo, el edema es reabsorbido por los capilares, acuden los macrófagos para hacerse cargo de la hemosiderina y también las células plasmáticas, linfocitos y polimorfonucleares. Por último, los fibroblastos serán los encargados de producir una cicatriz de tejido colágeno. La imagen inferior derecha corresponde a un «botón aórtico» obtenido durante la cirugía de una paciente que tuvo un hematoma intramural y que precisó revascularización coronaria 2 años después. Se puede observar la existencia de una cicatriz de tejido fibroso (fibroblastos y colágeno) con vasos neoformados dentro de la túnica media.

La aortografía, al no poder contrastar el canal disecante por la falta de una puerta de entrada, no es una buena técnica para el diagnóstico de esta afección. El diagnóstico *in vivo* del hematoma intramural se realiza con la ecocardiografía transesofágica, la tomografía computarizada o la resonancia magnética (fig. 12). Mediante estas técnicas podemos observar un engrosamiento de la pared aórtica circular o semicircular sin puerta de entrada. En el caso de la ecocardiografía (fig. 12, imágenes superiores), este engrosamiento tiene una densidad parecida a la de los trombos. Como consecuencia del engrosamiento parietal, se puede observar una disminución de la luz aórtica y también un desplazamiento central de la calcificación de la íntima. En la TC sin contraste, la alta densidad del hematoma fresco se visualiza como un engrosamiento semicircular de la pared aórtica de alta atenuación. Este engro-

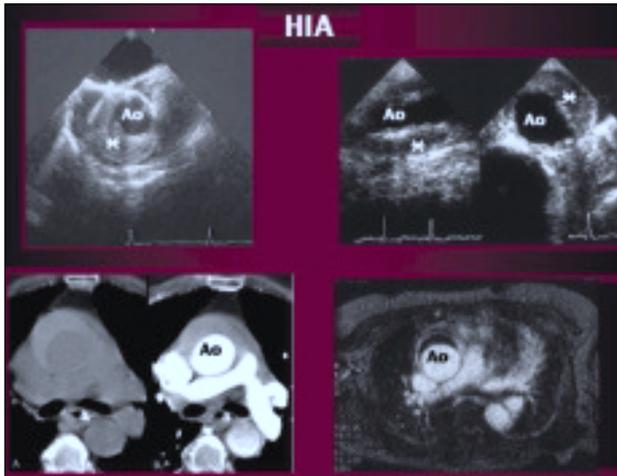


Fig. 12. Técnicas de imagen en el diagnóstico del hematoma intramural aórtico (HIA). Ecocardiografía transesofágica (imágenes superiores). El HIA se aprecia como un engrosamiento parietal (*) en aorta ascendente (izquierda) y descendente (derecha). Hematoma intramural en aorta ascendente diagnosticado por tomografía computarizada (inferior izquierda) y por resonancia magnética (inferior derecha). Ao: aorta ascendente (ver texto).

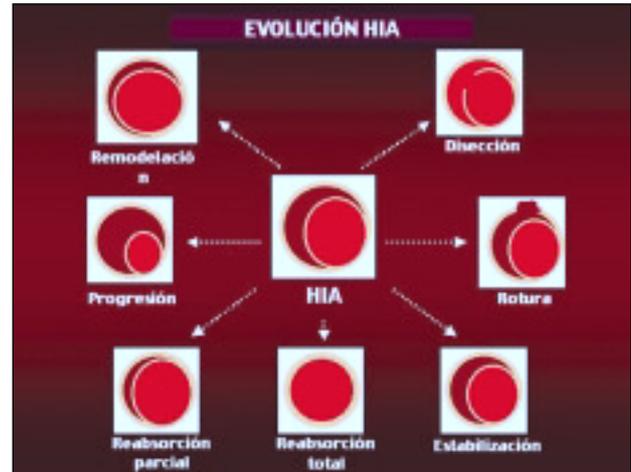


Fig. 13. Posibilidades evolutivas del hematoma intramural aórtico (HIA) (ver texto).

samiento no adquiere realce tras la inyección de contraste, lo que indica que no comunica con la luz aórtica (fig. 12, imagen inferior izquierda). En la imagen inferior derecha de la misma figura se puede observar un hematoma intramural en la aorta ascendente diagnosticado por resonancia magnética. Se trata de un engrosamiento semicircular de la pared aórtica hipointenso en un eco de gradiente potenciado en T1.

En la figura 13 se resumen las posibilidades evolutivas del hematoma intramural aórtico: progresión del hematoma (incremento del grosor parietal aórtico), regresión parcial del hematoma (disminución del grosor parietal aórtico), regresión total del hematoma (normalización del grosor parietal aórtico), disección clásica (aparición de una puerta de entrada), rotura aórtica (rotura de la adventicia aórtica; en algunos casos se produce una rotura de todas las fibras de la capa media y el hematoma está sólo contenido por la delgada adventicia), aneurisma aórtico (dilatación del segmento aórtico enfermo, remodelación) y estabilización de la lesión (sin cambios en el grosor parietal ni en el diámetro aórtico)⁹. Es necesario llevar a cabo estudios con más pacientes, probablemente multicéntricos, para poder definir mejor la evolución e historia natural del hematoma intramural.

Hasta un 67% de los enfermos de nuestra serie⁹, dos tercios de la serie de Mohr-Kahaly¹⁰ y 19 de 23 segmentos aórticos con hematoma intramural de la serie de Harris et al¹¹ presentaban espacios libres de ecos dentro del engrosamiento parietal que interpretamos como parcelas de contenido líquido resultantes de una licuefacción del hematoma. Recientemente, a través de angiorresonancia 3D, hemos observado que es muy

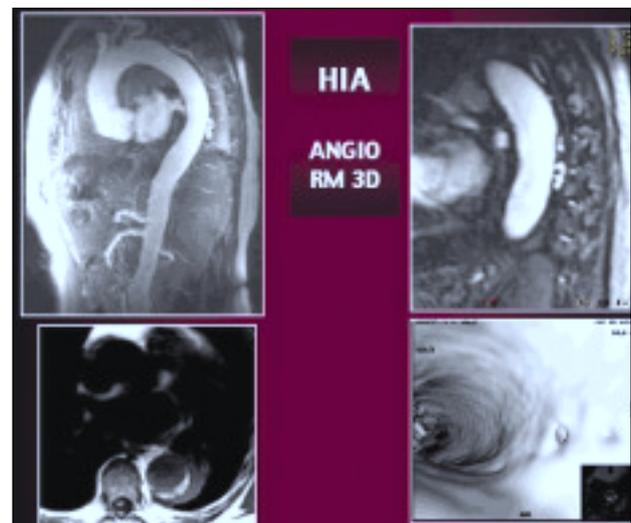


Fig. 14. Hematoma intramural aórtico (HIA). Angiorresonancia 3D (imágenes superiores); obsérvese la existencia de espacios lacunares llenos de contraste en el interior del HIA. En la imagen 3D de reconstrucción intravascular o navegación virtual (inferior derecha) se expone una visión intraluminal de la aorta descendente en la que se aprecia el ostium de una arteria intercostal que permite la comunicación entre la luz verdadera y el hematoma. En la imagen inferior izquierda se observa un HIA en aorta descendente documentado con resonancia magnética.

frecuente detectar estos espacios llenos de sangre dentro del hematoma (fig. 14) y que corresponden a sangre con flujo de baja velocidad que llega desde la luz verdadera a través de microrroturas o de los ostia de algunas arterias intercostales o lumbares disecadas por el hematoma, como se puede observar en las imágenes 3D de reconstrucción intravascular o navegación virtual (fig. 14).

En la figura 14, margen inferior izquierdo, se observa un hematoma intramural en la aorta descendente. Se puede observar la existencia de una heterogeneidad

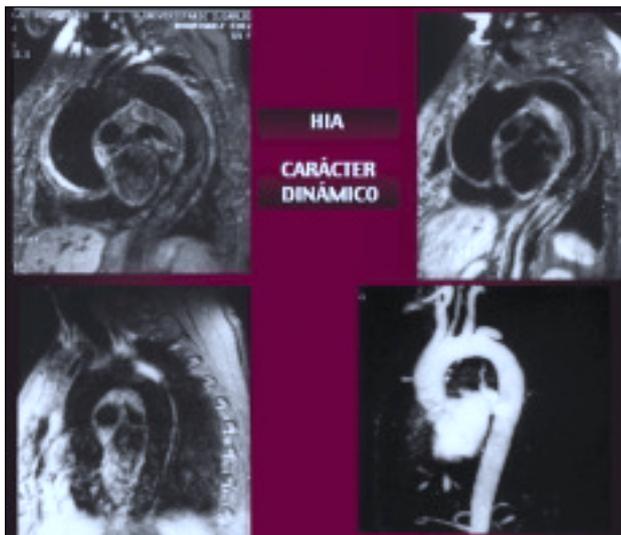


Fig. 15. Evolución del hematoma intramural. En las imágenes superiores se presentan cortes sagitales con resonancia de un paciente con hematoma intramural en aorta ascendente y descendente (superior izquierda) que desaparece por reabsorción unos meses después (superior derecha). Las imágenes inferiores de la misma figura demuestran a otro paciente con un hematoma intramural localizado en aorta torácica descendente inmediatamente después de la salida de la arteria subclavia izquierda. La imagen de la izquierda es un corte sagital oblicuo, espín-eco con saturación de la grasa potenciado en T1, que identifica al hematoma como una lesión hiperintensa. Una angio-RM del mismo paciente a los 4 meses (imagen inferior derecha) demuestra la evolución del hematoma a una pequeña disección, parcialmente trombosada, de corta extensión longitudinal.

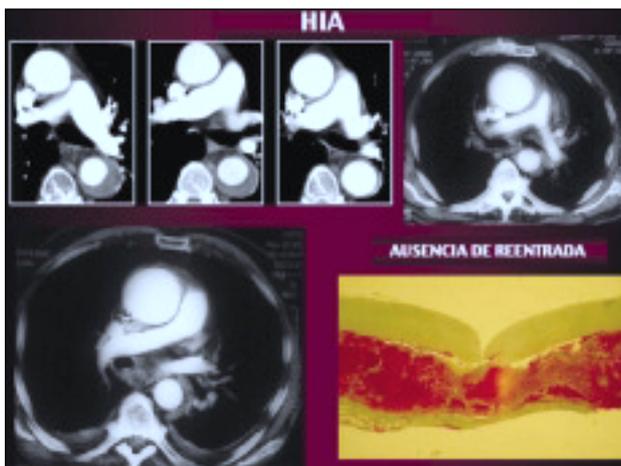


Fig. 16. Imagen superior izquierda: evolución de un hematoma intramural aórtico (HIA) en aorta descendente documentada con tomografía computarizada. El grado de engrosamiento parietal a la semana (imagen intermedia) era similar al del ingreso (imagen inicial); a los dos meses (imagen final) se produjo una reabsorción total del hematoma.

Imagen superior derecha: tomografía computarizada con contraste de un paciente con síndrome aórtico agudo en el que se demuestra un engrosamiento parietal de la aorta ascendente compatible con hematoma intramural y reabsorción parcial del mismo en una nueva tomografía realizada un día después (imagen inferior izquierda). El estudio histológico de la pieza quirúrgica (imagen inferior derecha) demostró la existencia de una pequeña puerta de entrada.

en la señal de la resonancia. Para algunos autores, la persistencia de una intensidad de señal intermedia indica la existencia de una hemorragia recurrente y anuncia una mala evolución clínica¹². Para nosotros, estas imágenes son frecuentes en la evolución del hematoma tipo B y simplemente reflejan que se trata de una lesión dinámica, es decir, que tiene tendencia a variar su apariencia con el tiempo. Otros ejemplos del carácter dinámico de esta lesión los encontramos en las figuras 15 y 16.

Una minoría de pacientes con disección aórtica clásica tienen una puerta de entrada que no se acompaña de un colgajo intimomedial móvil, bien sea porque el plano de disección tenga una extensión limitada o bien porque esté trombosado. Estos casos pueden ser erróneamente diagnosticados de hematoma intramural. En la figura 16 se presenta el caso de un paciente con un síndrome aórtico agudo en el que la tomografía demostró una dilatación de aorta ascendente y un engrosamiento parietal aórtico (imagen superior derecha). No se detectó puerta de entrada y en una tomografía realizada un día después (imagen inferior izquierda), inmediatamente antes de la cirugía, se pudo apreciar cómo el engrosamiento parietal había disminuido. Es decir, la lesión tenía criterios de hematoma intramural; sin embargo, en la cirugía se pudo identificar una pequeña puerta de entrada (imagen inferior derecha). Este ejemplo y otros de la bibliografía indican que es posible que algunos pacientes diagnosticados de hematoma intramural tengan una disección clásica con una puerta de entrada pequeña que no ha podido ser detectada con las técnicas de imagen actuales. Si no hay una puerta de reentrada se producirá una trombosis de la luz falsa que hará posible su confusión con un hematoma intramural. Posiblemente, la denominación que reciba esta entidad no es tan relevante, y lo verdaderamente importante es que no haya una puerta de descompresión¹³.

ÚLCERA PENETRANTE AÓRTICA

La mayoría de las lesiones con erosión y ulceración de la placa aterosclerótica aórtica afectan a la íntima y, habitualmente, no se extienden a la túnica media. Por definición, la úlcera penetrante aórtica es aquella placa aterosclerótica que, tras una erosión y ulceración inicial, rompe la lámina elástica interna y penetra en la capa media¹⁴. La localización más frecuente de las úlceras aórticas es la aorta torácica descendente, seguida de la aorta abdominal pero, al igual que ocurre con otras lesiones ateroscleróticas, pueden encontrarse a lo largo de toda la aorta (fig. 17). Pueden ser únicas o múltiples y, en algunos casos, bilobuladas. En la zona excavada (cráter) de algunas úlceras se puede encontrar material necrótico, células espumosas, cristales de colesterol y trombos, lo que explica la elevada incidencia de embolismo distal en esta entidad (fig. 17).



Fig. 17. En la imagen superior izquierda se observa una úlcera penetrante en aorta torácica descendente cuya imagen recuerda mucho a la de la úlcera gastroduodenal, y de ahí viene su nombre. En las imágenes de la derecha se observa el cráter de la úlcera, las fibras elásticas interrumpidas, material necrótico y células espumosas. En la imagen inferior izquierda se aprecia la erosión, ulceración y abscesificación de algunas placas ateroscleróticas de la aorta ascendente.

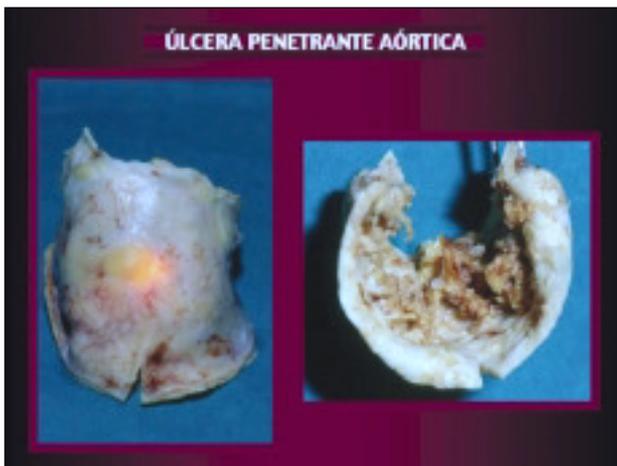


Fig. 18. Úlcera penetrante aórtica en la aorta ascendente. Obsérvese cómo la pared aórtica es traslúcida al examen macroscópico (izquierda) y, también, la existencia de otras lesiones de arteriosclerosis en el interior de la aorta (derecha).

El área de la pared aórtica afectada por las úlceras puede llegar a ser traslúcida al examen macroscópico (fig. 18), lo que explica la facilidad que tienen algunas de estas lesiones para perforarse y romperse. En general, estas úlceras se asocian a otras lesiones de arteriosclerosis aguda (fig. 18). En el esquema de la figura 19 se indica la evolución y las posibles complicaciones de la úlcera penetrante aórtica: erosión de la placa localizada en la íntima, úlcera penetrante, pseudoaneurisma, rotura y disección aórtica.

Aunque muchos pacientes con úlcera penetrante presentan cierto grado de hematoma, su propagación a lo largo de la aorta descendente se ve dificultada por la

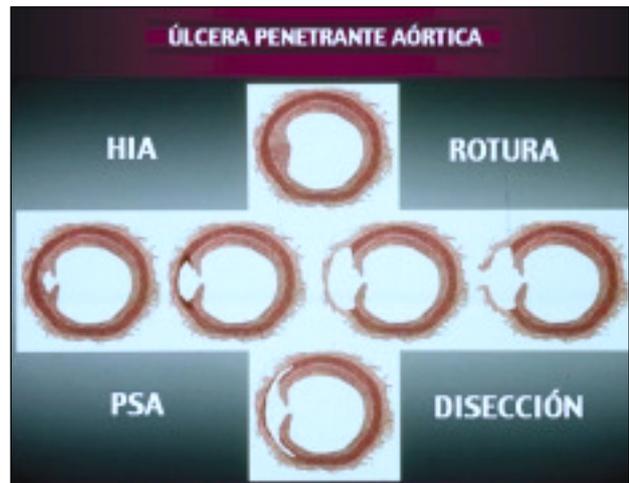


Fig. 19. Posibilidades evolutivas de la úlcera penetrante aórtica. HIA: hematoma intramural aórtico; PSA: pseudoaneurisma aórtico (ver texto).

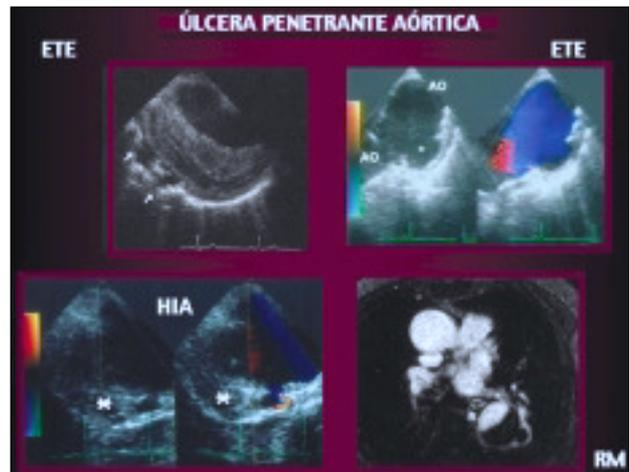


Fig. 20. Úlcera penetrante aórtica. Obsérvese las típicas imágenes en sacabocados (flechas y asterisco) en la aorta torácica descendente detectadas mediante ecocardiografía transesofágica (imágenes superiores). En la imagen inferior izquierda se observa una úlcera penetrante en la aorta descendente acompañada de un hematoma intramural (*) localizado. Imagen inferior derecha: úlcera penetrante en la aorta torácica descendente visualizada mediante resonancia magnética.

fibrosis y la calcificación de la pared aórtica y, por tanto, suele ser un hematoma de pequeña extensión longitudinal (fig. 20).

Una evolución más frecuente de la úlcera es la dilatación aórtica progresiva con aneurisma. También puede producirse la destrucción completa de la capa media y formarse un pseudoaneurisma (dilatación focal de la pared aórtica en la que la sangre está contenida sólo por la adventicia). Tanto es así que algunos autores defienden que la mayoría de los pseudoaneurismas y dilataciones saculares de la pared aórtica se originan a partir de úlceras¹⁵. Algunos ejemplos de pseudoaneurismas secundarios a úlceras están representados en la figura 21.

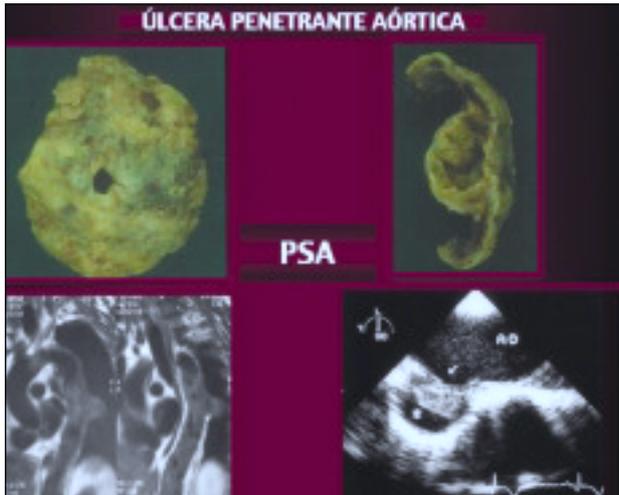


Fig. 21. Seudoaneurismas (PSA) secundarios a úlceras penetrantes aórticas. Piezas anatómicas (imágenes superiores). Sección sagital de resonancia magnética (inferior izquierda) y sección longitudinal de un ecocardiograma transesofágico (inferior derecha) en las que se puede apreciar el PSA (*) parcialmente trombosado. Ao: aorta descendente.



Fig. 22. Perforación (flecha) de la aorta torácica descendente secundaria a una úlcera aórtica. Obsérvese la existencia de hematoma peri-aórtico (*) detectado por ecocardiografía transesofágica (imagen superior izquierda). Cilindro aórtico en el que se aprecia la perforación (superior derecha e inferior izquierda). Preparación histológica del mismo segmento aórtico con orceína (inferior derecha); obsérvese la rotura de la capa musculolástica.

Es poco frecuente que una úlcera penetrante aórtica termine como una perforación aórtica transmural (fig. 22). Coady et al, en un estudio retrospectivo con 198 pacientes con enfermedad aórtica, observó que el riesgo de rotura aórtica era mucho mayor (40%) en los pacientes con úlcera que en los pacientes con disección crónica tipo A o B (7 y 3,6%, respectivamente)¹⁶. En algunos pacientes se produce una rotura aórtica contenida en la que, al romperse la adventicia, el tejido mediastínico contiene el hematoma por un período variable de tiempo¹⁷. La rotura aórtica contenida es



Fig. 23. Disección aórtica localizada en aorta descendente y detectada por ecocardiografía. Obsérvese las características del colgajo intimo-medial y las imágenes anatómicas correspondientes (ver texto). Ao: aorta; LF: luz falsa; LV: luz verdadera; flecha: puerta de entrada.

más frecuente en la aorta abdominal, y allí, el tejido retroperitoneal y los espacios peri y pararenales contienen la hemorragia.

Por último, la úlcera penetrante aórtica puede ser el origen de una disección (fig. 23)¹⁸. Aquí la puerta de entrada sería el cráter ulceroso. Las características diferenciales de este tipo de disección son: colgajo intimo-medial grueso, calcificado, irregular, desflecado e inmóvil o de pequeña amplitud oscilatoria; extensión longitudinal limitada; localización en la aorta descendente y lejos de las puertas de entrada habituales; el tamaño de la luz verdadera es igual o mayor que el de la luz falsa y, con frecuencia, es retrógrada, pues la arteriosclerosis y la calcificación aórtica colindante le obligan a extenderse en ocasiones en esa dirección. Naturalmente, no todos los pacientes cumplen todos los criterios.

Es necesario un estudio profundo y un diagnóstico temprano para reconocer todas las facetas del síndrome aórtico agudo. Así podremos tratar adecuadamente a nuestros pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Vilacosta I, San Román JA. Acute aortic syndrome. *Heart* 2001; 85:365-8.
2. Wooley CF, Sparks EH, Boudoulas H. Aortic pain. *Prog Cardiovasc Dis* 1998;40:563-89.
3. Barsky SH, Rosen S. Aortic infarction following dissecting aortic aneurysm. *Circulation* 1978;58:876-81.
4. De Castro R, González L, Vilacosta I, Taboada C, Fernández C, García Touchard A, et al. Angiogénesis en la disección aórtica. *Rev Esp Cardiol* 2002;55(Supl 2):48.
5. Hagan PG, Nienaber CA, Isselbacher EM, Bruckman D, Karavite DJ, Russman PL, et al. The international registry of acute aortic dissection (IRAD). New insights into an old disease. *JAMA* 2000;283:897-903.

6. Vilacosta I, Aragoncillo P, San Román JA, Peral V, Batlle E, Pérez MA, et al. New echo-anatomical correlations in aortic dissection. *Eur Heart J* 1996;17:439.
7. Erbel R. Role of transesophageal echocardiography in dissection of the aorta and evaluation of degenerative aortic disease. *Cardiol Clin* 1993;11:461-73.
8. O'Gara PT, DeSanctis RW. Acute aortic dissection and its variants. Toward a common diagnostic and therapeutic approach. *Circulation* 1995;92:1376-8.
9. Vilacosta I, San Roman JA, Ferreiros J, Aragoncillo P, Méndez R, Castillo JA, et al. Natural history and serial morphology of aortic intramural hematoma: a novel variant of aortic dissection. *Am Heart J* 1997;134:495-507.
10. Mohr-Kahaly S, Erbel R, Kearney P, Puth M, Meyer J. Aortic intramural hemorrhage visualized by transesophageal echocardiography. Findings and prognostic implications. *J Am Coll Cardiol* 1994;23:658-64.
11. Harris KM, Braverman AC, Gutiérrez FR, Barzilai B, Dávila-Román VG. Transesophageal echocardiographic and clinical features of aortic intramural hematoma. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997;114:619-26.
12. Murray JG, Manisali M, Flamm SD, VanDyke CW, Lieber ML, Lytle BW, et al. Intramural hematoma of the thoracic aorta: MR imaging findings and their prognostic implications. *Radiology* 1997;204:349-55.
13. Vilacosta I, Martín de Dios R, González Pinto A. Aortic intramural hematoma during coronary angioplasty: insights into the pathogenesis of intramedial hemorrhage. *J Am Soc Echocardiogr* 2000;13:403-6.
14. Stanson AW, Kazmier FJ, Hollier LH, Edwards WD, Pairolero PC, Sheedy PF, et al. Penetrating atherosclerotic ulcers of the thoracic aorta: natural history and clinicopathologic correlations. *Ann Vasc Surg* 1986;1:15-23.
15. Harris JA, Bis KG, Glover JL, Bendick PJ, Shetty A, Brown OW. Penetrating atherosclerotic ulcers of the aorta. *J Vasc Surg* 1994;19:90-9.
16. Coady MA, Rizzo JA, Hammond GL, Pierce JG, Kopf GS, Elefteriades JA. Penetrating ulcer of the thoracic aorta: what is it? How do we recognize it? How do we manage it? *J Vasc Surg* 1998;27:1006-16.
17. Vilacosta I, San Román JA, Aragoncillo P. Atherosclerotic aortic rupture: documentation by transesophageal echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2001;14:152-4.
18. Vilacosta I, San Roman JA, Aragoncillo P, Ferreiros J, Méndez R, Graupner C, et al. Penetrating atherosclerotic aortic ulcer: documentation by transesophageal echocardiography. *J Am Coll Cardiol* 1998;32:83-9.