Rev. Chilena de Cirugía. Vol 56 - Nº 5, Octubre 2004; págs. 417-420

CIRUGÍA AL DÍA

Aneurisma o disección. Un concepto nunca bien definido

Dr. RAÚL POBLETE S

La diferencia que existe entre aneurisma y disección arterial nunca ha sido claramente entendida haciendo frecuente que ambos términos sean utilizados como equivalentes, aunque la complejidad puede alcanzar el máximo cuando ambos conceptos, muchas veces en forma errónea, se unen bajo el término de aneurisma disecante para referirse a algunas enfermedades arteriales. Intentaremos explorar en mayor profundidad éstos conceptos buscando aclarar, como parece ser cada vez más necesario, la diferencia entre ambas afecciones unidas por su capacidad para comprometer las propiedades elásticas de las grandes arterias.

El término aneurisma procede de la palabra griega "dilatar", y su primera definición parece obra de Galeno quien señaló que "cuando las arterias se dilatan, la enfermedad se llama aneurisma", aunque actualmente la Sociedad Internacional de Cirugía Vascular los ha definido como "una dilatación permanente y localizada de una arteria que tenga, al menos, un 50% de aumento en el diámetro comparado con el diámetro normal de la arteria en cuestión.[1] Esta definición de aneurisma, que puede ser aplicada indistintamente a cualquiera de ellos, sea cuál sea su localización, constituye el primer concepto básico que deseamos enfatizar.

En relación con los frecuentes aneurismas de la aorta abdominal la clasificación es algo más compleja ya que el calibre de la aorta disminuye desde su parte alta hasta la bifurcación, aunque ecográficamente su diámetro medio infrarenal usual es de 14-21 mm en el hombre y 12-19 mm en la mujer, aumentando con la edad y la superficie corporal. Pese a ciertas divergencias iniciales al respecto, la mayoría de los autores terminaron por consensuar con la antigua definición de Cronenwett[2] que existe un aneurisma abdominal cuando el diámetro de la aorta infrarenal llega ser igual o mayor de 3 cm, aunque hay quienes utilizan los términos mega aorta y ectasia aórtica para referirse a las arterias difusamente dilatadas, pero menores de 4 cm.

La incidencia de los aneurismas en su conjunto permanece bastante ignorada hasta el momento, mientras que la de los aneurismas abdominales, los más frecuentes y graves, ha fluctuado considerablemente a lo largo del tiempo entre los 18-117/habitantes/año dependiendo de las diversas áreas geográficas y universos considerados y, en términos de mortalidad, es responsable del 0,85-2,0% de las muertes en los mayores de 65 años. Claramente su incidencia parece haber ido aumentando progresivamente, mientras que la mortalidad por ruptura tiende a permanecer estable a lo largo del tiempo.

El sustrato anatómico que caracteriza el aneurisma no es la presencia de una simple dilatación de la pared arterial sino también un aumento simultáneo de su masa parietal por un intenso proceso inflamatorio localizado que, al comprometer tanto la síntesis como la degradación de la matriz proteica de la pared aórtica, formada básicamente por colágeno y elastina, incrementa la producción del colágeno tipo III, en desmedro del tipo I y reduce la proporción de elastina llevando a la fragmentación de sus unidades laminares, lo que hace disminuir tanto la capacidad de recuperación del diámetro arterial como el tono arterial, a semejanza de lo que ocurre en las arterias envejecidas. A diferencia de la ateroesclerosis, el proceso inflamatorio aneurismático no afecta inicialmente la íntima, sino preponderantemente y en forma precoz la adventicia y la media y finalmente la íntima, las que son infiltradas principalmente por linfocitos T. Como día a día va quedando más claro que la patogenia del aneurisma es absolutamente independiente, hoy existe consenso en llamarlos inespecíficos en vez de ateroescleróticos.

Aunque ahora conocemos muchos hechos acerca de los procesos que ocurren durante el

desarrollo de un aneurisma, distamos mucho de comprender toda su patogenia, compleja y aparentemente multifactorial. Cada vez se ha hecho más evidente la relevancia de diversos factores genéticos e inflamatorios que hacen posible una sobre expansión de diversas proteasas de la matriz proteica, que la convierten en inestable, y podrán destruirla gradualmente liberando diferentes agentes quimiotácticos de células inflamatorias que, a su vez, retroalimentarán la inestabilidad de la pared arterial. Estos nuevos conceptos han desplazado en forma progresiva, aunque parcial, los antiguos y clásicos supuestos factores de riesgo, aunque aún el crecimiento de todo aneurisma es una posibilidad real y eventualmente catastrófica, según su localización topográfica y el vaso que afecte, cuando progresa hasta llegar a la ruptura, que es su complicación más letal, sin olvidar la posibilidad de una embolia a partir de sus trombos y las poco frecuentes oclusiones, infecciones o fistulizaciones. Resulta pertinente recordar con relación al riesgo de ruptura de los aneurismas, que éste claramente se incrementa proporcionalmente de acuerdo al diámetro que alcancen, y no así con su longitud, elevándose desde 9,5% en los menores de 5 cm hasta llegar a un 60,5% en los mayores de 10 cm, aunque la predicción del riesgo para cada caso en particular sigue siendo hasta ahora poco precisa.

Aunque pueden instalarse en cualquier arteria, los aneurismas inespecíficos predominan en la aorta abdominal y son menos frecuentes en el tórax, aunque sean los que más se complican de ruptura, mientras que los restantes, entre éstos los ilíacos, femorales, poplíteos, carotídeos, cerebrales, los de la Enfermedad de Takayasu, los subclavios, de subclavias aberrantes, axilares y de la arteria ciática persistente, aunque suelen presentar el resto de las complicaciones, rara vez se rompen.[3]

La disección arterial es el segundo concepto básico digno de ser establecido. Aunque pudo ser descrita por Galeno ya en el siglo II, otros aspectos de la enfermedad los debemos a Vesalio en el siglo XVI y en especial a Morgagni en el siglo XVIII, quien describió en 1761 una disección rota al pericardio proporcionando observaciones razonadas sobre el tema. Un año antes, el 26 de Octubre de 1760 el rey Jorge II de Inglaterra había fallecido de muerte súbita y durante su autopsia,[4] su prosector le encontró un hemopericardio y una aorta ascendente dilatada y con una rotura en su íntima "y la consiguiente extravasación de sangre entre sus capas". Aunque sin ser el primero en describirla, Maunoir publica en 1802 un vívido relato de una disección aórtica: aquí la capa interna se rompe en algún lugar, y la capa externa es empujada hacia afuera, oponiéndose ella sola a la efusión de la sangre que pasa por la brecha de la túnica interna... el bolsillo se agranda, y la sangre a veces diseca toda la circunferencia, y ella (la aorta) se encuentra en el centro del aneurisma enteramente bañada por la sangre del aneurisma".[5]

Aunque el término aneurisma disecante[6] lo utilizo por primera vez Laennec en 1819 desde entonces, y pese a que se trata de un término inadecuado ya que la disección es el proceso primario y éste término el exacto y adecuado y no la formación de un verdadero aneurisma, por desgracia se ha perpetuado en forma recurrente a lo largo del tiempo contribuyendo a ensombrecer la descripción o definición de éstas enfermedades arteriales, ya que en principio pueden existir disecciones sin presencia de aneurismas, como también aneurismas con disecciones en su interior, aunque éstas rara vez serán su agente causal. Por ello cada vez se está alcanzando un mayor consenso en el sentido que el concepto de aneurisma disecante debe ser relegado al olvido reemplazándolo, según corresponda, por los de aneurisma o disección.

La incidencia de las disecciones arteriales en general se ignora por completo, aunque se sabe que la de las disecciones aórticas es cercana a los 9000 casos/año en los E.U.A. y su tasa de mortalidad no tratada es cercana a 8% en las primeras 6 h, 21% a las 24 h, 50% a las 48 h y 74% a las 2 semanas.

El sustrato anatómico inicial y usual en toda disección arterial es la aparición de un desgarro en la íntima, dejando directamente expuesta la capa media a la presión intraluminal aórtica. Por el efecto de la presión hidrostática la sangre puede eventualmente labrar un túnel en el espesor de la capa media, cuya dirección será paralela al lumen verdadero, el que en su progreso puede alcanzar una extensión variable principalmente en sentido anterógrado, aunque también a veces puede ser retrógrado. El hematoma intramedial, durante su proceso de expansión, podrá ir disecando progresivamente las paredes arteriales y, de acuerdo a su localización, comprometer en la disección y ocluir las arterias afluentes de la afectada inicialmente, provocando diversas manifestaciones secundarias isquémicas en otros territorios. La complicación vascular periférica observada con mayor frecuencia es la desaparición de algunos pulsos periféricos (25-50%), y con menor frecuencia el deterioro de la perfusión renal (5-25%), el accidente cerebral isquémico (3-7%), la isquemia mesentérica o visceral (3-5%) y la mielopatía isquémica (2-6%). Son hechos característicos de una disección retrógrada del cayado aórtico la posibilidad que ésta se extienda hasta

llegar a comprometer las comisuras valvulares, produciendo una insuficiencia valvular secundaria en la válvula aórtica, como también que diseque las coronarias, produciendo una isquemia miocárdica aguda.

La propagación usual de cualquier disección es a lo largo de la totalidad del vaso comprometido como casi siempre ocurre en las de la aorta torácica en los individuos jóvenes, aunque en otras oportunidades puede quedar limitada después de un recorrido variable si se produce una nueva brecha, que ésta vez se llamará de reentrada, hacia el verdadero lumen arterial. Estas posibles reentradas, que pueden ser únicas o múltiples, se suelen producir en los sitios con ateromatosis obstructiva previa o en aquéllos que presentan limitaciones a la expansión, como es la presencia de coartaciones o aneurismas, y habitualmente se localizan en las inmediaciones del ostium de las ramas afectadas por éstos procesos.

Además de su propagación, caracteriza a la disección su gran capacidad de complicarse por la ruptura del vaso comprometido hecho que, a diferencia de los aneurismas, depende bastante menos del diámetro que haya alcanzado la arteria disecada. Este accidente suele producirse en las primeras horas o días de evolución y con las características de un evento casi siempre catastrófico, aunque la mayoría de las rupturas torácicas y toracoabdominales, también a diferencia de lo que ocurre en los aneurismas, se producen casi siempre en el tórax y muy cerca del sitio del desgarro primario de la íntima, causando ya sea un taponamiento cardíaco por hemopericardio como en otras oportunidades fístulas aorto auriculares o ventriculares, o en su defecto hemomediastino, derrames pleurales o diversas hemorragias viscerales que conducirán rápidamente a la muerte, y prácticamente nunca un hematoma lumbar o el hemoperitoneo como los que caracterizan al aneurisma abdominal roto. No tratadas, las disecciones aórticas tienen una tasa de mortalidad muy elevada, aunque unas pocas (10%) pueden superar la fase aguda "curándose" en forma espontánea y llegar a una fase crónica en la que es posible identificar el área distal al sitio de reentrada, la que se podrá encontrar a veces trombosada, en otras oportunidades permeable y endotelizada como también puede llegar a convertirse en un seudoaneurisma con el transcurso del tiempo.

Todo desgarro de la íntima no conduce necesariamente por si mismo a una disección, ya que para que ésta ocurra parece indispensable que exista además una laxitud o degeneración previa de la capa media debida a diferentes razones. Así, entre los factores predisponentes para que ésta ocurra[7-9] se han identificado como prevalentes la hipertensión arterial, que se encuentra presente hasta en el 80% de las disecciones de la aorta descendente, y la presencia de algunas conocidas alteraciones hereditarias del tejido conectivo, como la necrosis quística de la media (Enfermedad de Erdheim), los Síndromes de Marfan y de Ehlers-Danlos, la válvula aórtica bicúspide, los Síndromes de Turner y de Noonan, la aortitis de células gigantes, el LED, la policondritis miorelajante y la patología renal poliquística entre otras, aunque no ha dejado de llamar la atención que éstos trastornos hereditarios han podido ser documentados tan sólo en un 12-22% de las disecciones aórticas en las mayores series conocidas[10] por lo que, aparte de la hipertensión, la mayoría de las disecciones agudas se desarrollan sin que exista ningún motivo reconocible que las explique.

El segundo mecanismo etiológico que las investigaciones recientes han propuesto para explicar las disecciones, y cuya relevancia aún se discute, es la formación de un hematoma en el espesor de una capa media enferma que luego desgarra la íntima, proceso que se ha atribuido a una hemorragia producida por una ruptura de los vasa vasorum.[11] La tercera posibilidad, rara, es la aparición inicial de un hematoma intramural disecante en el espesor de la media producido también por ruptura de los vasa vasorum, pero sin que exista ningún desgarro intimal en éstos caso. Se ha identificado ésta variante mediante estudios de imágenes los que, además de demostrar su presencia descartan que tengan flujo interior, y pudiera ser una lesión precursora de una disección convencional. Una cuarta e infrecuente posibilidad atribuye la disección a la complicación de una placa ateroesclerótica que se ha hecho penetrante hasta la elástica interna de la pared arterial, y debido a ello tampoco tendrán desgarro intimal.[12] La última posibilidad que sólo ahora es posible describir, y que altera la patogenia y el manejo de las disecciones ya que conlleva una mortalidad de 15-33% son aquéllas debidas a yatrogenias, la mayoría de las cuáles se producen en un bajo número de casos durante la manipulación de catéteres angiográficos o de contrapulsación aórtica o bien durante la canulación, el pinzamiento arterial y las arteriorrafias de la circulación extracorpórea, aunque también se las ha estado describiendo en algunas reparaciones arteriales periféricas.[13,14]

Una novedosa perspectiva etiológica ha surgido ahora que Muller[15] ha podido demostrar por primera vez la complejidad que reviste el proceso de disección al nivel molecular comparando la expresión genética de aortas disecadas con otras normales, encontrando alterado hasta un 10,5% del

espectro de expresión genética en las primeras. Entre el grupo de genes sub expresados en paredes disecadas, encontró varios que codifican las proteínas de la matriz extracelular y la expresión de mRNA elastina, fibulina 1 y 5 e integrina alfa 7B, así como otros responsables del citoesqueleto y las miofibrillas como el de la alfa actinina-1, dos de las cadenas reguladora de la miosina, otro de la tropomiosina, la proteína relacionada con la kinesina, la gelasolina y genes enigma. Entre el grupo de genes sobre regulados en las paredes disecadas, encontró varios que están relacionados con los procesos inflamatorios como los de la citokina IL-6 e IL-8 y de las metaloproteinasas MMPII y TIMP1, junto a otros que participan en los procesos de crecimiento celular y la proliferación, características del tejido alterado que se diseca, aparte de factores de transcripción y traslación y algunos genes ribosomales. Además, comparó los hallazgos en las áreas disecadas con las zonas vecinas sin disección, encontrándolos similares aunque diferentes de las arterias de control, lo que sugiere que los cambios en la expresión genética ocurren antes que se produzca la disección. Según su enfoque, la disección corresponde sólo al punto final después de un largo proceso de degradación y remodelación insuficiente de la pared arterial, en el cuál la expresión genética alterada supone la presencia de una falla estructural preexistente en éstas.

A diferencia de los aneurismas, que a no ser por su topografía son difíciles de clasificar, el grupo de Stanford ha propuesto dividir al menos las disecciones aórticas, sin duda las más frecuentes, en sólo dos grupos cuyo pronóstico y manejo es bastante diferente, según comprometan o no la aorta ascendente: Un tipo A o proximal cuando la comprometen, cualquiera sea el sitio en que se localice el desgarro intimal primario y un Tipo B o distal cuando no la comprometen.[16] Por su racionalidad, ésta ha virtualmente desplazado a la clasificación primitiva de De Bakey[17] que los había dividido en 3 grupos: Tipo I cuando involucran la aorta ascendente, el arco aórtico y la descendente, Tipo II cuando se limitan a la aorta ascendente y al arco aórtico, y Tipo III cuando se originan distales a la subclavia izquierda extendiéndose hacia distal. En la práctica, el tipo A de Stanford agrupa los Tipos I y II de De Bakey, mientras que el Tipo B corresponde a su Tipo III. Sea cuál sea la clasificación que se adopte, es importante recordar que, de todas las disecciones aórticas, aproximadamente un 63% serán de la aorta ascendente, un 10% del arco aórtico, un 25% de la aorta descendente y sólo 2% de la aorta abdominal.

Sin necesidad de extendernos analizando en detalle las otras evidentes diferencias que existen entre aneurismas y disecciones en términos de historia natural, epidemiología, indicadores de riesgo, tasas de crecimiento, y aspectos clínicos, diagnósticos o terapéuticos, éstas parecen ser algunas de las principales diferencias dignas de tener en cuenta a la hora de definir el término más adecuado para denominar en el futuro diferentes enfermedades arteriales.

BIBLIOGRAFÍA

1. Johnston K, Rutherford R, Tilson M *et al:* Sugested standars for reporting on arterial aneurysms. J Vasc Surg 1991; 13: 444-50.
2. Cronenwett W, Murphy T, Zelenock G *et al:* Actuarial analysis of variables with rupture of small abdominal aortic aneurysms. Surgery 1985; 150: 472-6.
3. McCann R: Datos básicos relacionados con los aneurismas arteriales periféricos. Ann Cir Vasc 1990; 4: 411-4.
4. Nicholls F: Observations concerning the body of his late majesty, October 26, 1760. Philos Trans R Soc Lond 1761; 52: 265-74.
5. Citado por Cooley D: Surgical management of aortic dissection. Texas Heart Institute J 1990; 17: 289-300.
6. Laennec T: Traité de l'auscultation médiate et des maladies du poumon et du coeur (1819), 3rd ed., Paris, France, 1834.
7. Larzon E, Edwards W: Factores de riesgo para disección aórtica: Un estudio de necropsia en 161 casos. Am J Cardiol 1984; 53: 849-55.
8. Hirst A, Johns V, Kime S: Dissecting aneurysm of the aorta: A review of 505 cases. Medicine 1958; 37: 217-79.
9. Roberts W: Aortic dissection: Anatomy, consequences, and causes. Am Heart J 1981; 101: 195-214.
10. Biddinger A, Rocklin M, Coselli J et al: Familial thoracic aortic dilatations and dissections: A case control study. J Vasc Surg 1997; 25: 506-11.
11. Nienaber C, Von Kodolitsch Y: Bildgebende diagnostik der aortenerkrankungen Radiologie 1997; 37: 402-9.
12. Fann J, Miller D: Disección aórtica Arch Cir Vasc 1996; 5: 253-65.
13. Taylor P, Groves L, Loop F *et al:* Cannulation of the ascending aorta for cardiopulmonary bypass. Experience with 9000 cases. J Thorac Cardiovasc Surg 1976; 71: 255-8.
14. Still R, Hilgenberg A, Akins C et al: Intra-operative aortic disection. Ann Thorac Surg 1992; 53: 374-9.
15. Muller B, Modlich O, Prisack H *et al:* Gene expression profiles in the acutely dissected human aorta. Eur J Endovasc Surg 2002; 24: 356-64.
16. Miller C, Stinson E, Shumway N: Realistic expectations of surgical treatment of aortic dissections: The Stanford experience. World J Surg 1980; 4: 571-81.
17. De Bakey M, Cooley D, Morris G *et al:* Surgical considerations of dissecting aneurysm of the aorta. Ann Surg 1955; 142: 586-612.