



# Revista Argentina de Cardiología Argentine Journal of Cardiology

ABRIL 2023 | Vol. 91 SUPL. 1

ISSN 0034-7000

[www.sac.org.ar](http://www.sac.org.ar)

## Consenso de Patología de la Aorta

**SOCIEDAD ARGENTINA DE CARDIOLOGÍA**



# REVISTA ARGENTINA DE CARDIOLOGIA

ORGANO CIENTÍFICO DE LA SOCIEDAD ARGENTINA DE CARDIOLOGÍA

## COMITÉ EDITOR

### Director

JORGE THIERRER  
Instituto Universitario CEMIC, CABA

### Director Adjunto

CLAUDIO C. HIGA  
Hospital Alemán, CABA

### Directores Asociados

ERNESTO DURONTO  
Fundación Favalaro, CABA  
DARÍO C. DI TORO  
Hospital Argerich, CABA  
WALTER M. MASSON  
Instituto Universitario Hospital Italiano,  
CABA  
JAVIER GUETTA  
Instituto Universitario CEMIC, CABA  
GASTÓN RODRÍGUEZ GRANILLO  
Diagnóstico Maipú, Vicente López,  
Buenos Aires  
LUCRECIA BURGOS  
ICBA, CABA

### Editor Consultor

HERNÁN C. DOVAL  
Instituto Universitario Hospital Italiano

### Delegado por la SAC

CHRISTIAN SMITH  
Hospital Felipe Arnedo, Clorinda,  
Formosa

### Editor de Ciencias básicas

BRUNO BUCHHOLZ  
Universidad de Buenos Aires

### Vocales

MARIANO FALCONI (Instituto  
Universitario Hospital Italiano, CABA)

SANDRA SWIESZKOWSKI (Hospital de  
Clínicas José de San Martín, CABA)

JOSÉ LUIS BARISANI (Hospital Presidente  
Perón, Avellaneda, Buenos Aires)

JORGE CARLOS TRAININI (Hospital  
Presidente Perón, Avellaneda,  
Buenos Aires)

GUILLERMO ERNESTO LINIADO  
(Hospital Argerich, CABA)

PABLO LAMELAS (ICBA, CABA)

MARIANO TREVISÁN (Sanatorio San  
Carlos, Bariloche, Río Negro)

BIBIANA MARÍA DE LA VEGA  
(Hospital Zenón Santillán, Universidad  
Nacional de Tucumán)

### Consultor en Estadística, Buenos Aires

JAVIER MARIANI  
Hospital El Cruce, Buenos Aires

### Coordinación Editorial

PATRICIA LÓPEZ DOWLING  
MARIELA ROMANO

## COMITÉ HONORARIO

MARCELO V. ELIZARI (ARGENTINA)

GUILLERMO KREUTZER (ARGENTINA)

JOSÉ NAVIA (ARGENTINA)

## COMITÉ EDITOR INTERNACIONAL

AMBROSIO, GIUSEPPE (ITALIA)

University of Perugia School of Medicine, Perugia

ANTZELEVITCH, CHARLES (EE.UU)

Masonic Medical Research Laboratory

BADIMON, JUAN JOSÉ (EE.UU)

Cardiovascular Institute, The Mount Sinai School of

Medicine

BARANCHUK, ADRIÁN (CANADÁ)

Queen's University, Kingston

BAZÁN, MANUEL (CUBA)

INCOR, La Habana

BLANKSTEIN, RON

Harvard Medical School (EEUU)

BRUGADA, RAMÓN (ESPAÑA)

Cardiology Department, The Thorax Institute, Hospital

Clinic, University of Barcelona, Barcelona

CABO SALVADOR, JAVIER

Departamento de Ciencias de la Salud de la

Universidad de Madrid UDIMA (ESPAÑA)

CAMIM, JOHN (GRAN BRETAÑA)

British Heart Foundation, St. George's University of

London

CARRERAS COSTA, FRANCESC (ESPAÑA)

Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Universitat

Autònoma de Barcelona

CHACHQUES, JUAN CARLOS (FRANCIA)

Pompidou Hospital, University of Paris Descartes,  
Paris

DEMARIA, ANTHONY N. (EE.UU)

UCSD Medical Center, San Diego, California

DI CARLI, MARCELO (EE.UU)

Harvard Medical School, Boston, MA

EVANGELISTA MASIP, ARTURO (ESPAÑA)

Instituto Cardiológico, Quirónsalud-Teknon, Barcelona

EZEKOWITZ, MICHAEL (EE.UU)

Lankenau Medical Center, Medical Science Building,  
Wynnewood, PA

FEIGENBAUM, HARVEY (EE.UU)

Indiana University School of Medicine, Indianapolis

FERRARI, ROBERTO (CANADÁ)

University of Alberta, Edmonton, Alberta

FERRARIO, CARLOS (EE.UU)

Wake Forest University School of Medicine, Winston-

Salem

FLATHER, MARCUS (GRAN BRETAÑA)

Royal Brompton and Harefield NHS Foundation Trust

and Imperial College London

FUSTER, VALENTIN (EE.UU)

The Mount Sinai Medical Center, New York

GARCÍA FERNÁNDEZ, MIGUEL ÁNGEL (ESPAÑA)

Universidad Complutense de Madrid. Facultad de

Medicina

JUFFÉ STEIN, ALBERTO (ESPAÑA)

Department of Cardiology, A Coruña University  
Hospital, La Coruña

KASKI, JUAN CARLOS (GRAN BRETAÑA)

St George's University of London, Cardiovascular

Sciences Research Centre, Cranmer Terrace, London

KHANDERIA, BIJOY (EE.UU)

Aurora Cardiovascular Services

KRUCOFF, MITCHELL W. (EE.UU)

Duke University Medical Center, Durham

LÓPEZ SENDÓN, JOSÉ LUIS (ESPAÑA)

Hospital Universitario La Paz, Instituto de

Investigación La Paz, Madrid

LUSCHER, THOMAS (SUIZA)

European Heart Journal, Zürich Heart House, Zürich,  
Switzerland

MARZILLI, MARIO (ITALIA)

Cardiothoracic Department, Division of Cardiology,  
University Hospital of Pisa

MAURER, GERALD (AUSTRIA)

Univ.-Klinik für Psychiatrie und Psychotherapie I,  
Christian-Doppler-Klinik, Salzburg

MOHR, FRIEDRICH (ALEMANIA)

Herzzentrum Universität Leipzig, Leipzig

NANDA, NAVIN (EE.UU)

University of Alabama at Birmingham, Birmingham

NEUBAUER, STEFAN

University of Oxford and John Radcliffe Hospital

(GRAN BRETAÑA)

NILSEN, DENNIS (NORUEGA)

Department of Cardiology, Stavanger University

Hospital, Stavanger

PALACIOS, IGOR (EE.UU)

Massachusetts General Hospital

PANZA, JULIO (EE.UU)

MedStar Washington Hospital Center, Washington, DC

PICANO, EUGENIO (ITALIA)

Institute of Clinical Physiology, CNR, Pisa

PINSKI, SERGIO (EE.UU)

Cleveland Clinic Florida

RASTAN, ARDAWAN (ALEMANIA)

Universitäts-Herzzentrum Freiburg-Bad Krozingen

SERRUYS, PATRICK W.

Imperial College (GRAN BRETAÑA)

SICOURI, SERGE (EE.UU)

Masonic Medical Research Laboratory, Utica

THEROUX, PIERRE (CANADÁ)

University of Toronto, Ontario

TOGNONI, GIANNI (ITALIA)

Consorzio Mario Negri Sud, Santa Maria Imbaro, Chieti

VENTURA, HÉCTOR (EE.UU)

Ochsner Clinical School-The University of

Queensland School of Medicine, New Orleans

WIELGOSZ, ANDREAS (CANADÁ)

University of Calgary, Calgary, Alberta

ZIPES, DOUGLAS (EE.UU)

Indiana University School of Medicine, Indianapolis

## SOCIEDAD ARGENTINA DE CARDIOLOGÍA

## COMISIÓN DIRECTIVA

### Presidente

CLAUDIO R. MAJUL

### Presidente Electo

VÍCTOR M. MAURO

### Vicepresidente 1°

PABLO STUTZBACH

### Vicepresidente 2°

BELÉN TINARI

### Secretario

GABRIEL PEREA

### Tesorero

HUGO SILVA

### Prosecretario

SILVIA MAKHOUL

### Protesorero

DIEGO PÉREZ DE ARENAZA

### Vocales Titulares

MARCOS AMUCHÁSTEGUI

CAROLINA SALVATORI

OSCAR A. VOGELMANN

AGUSTINA AMENABAR

### Vocal Suplentes

JORGELINA MEDUS

SEBASTIÁN GALDEANO

CHRISTIAN A. SMITH

GRACIELA I. BRUNA

### Presidente Anterior

HÉCTOR A. DESCHLE

## Revista Argentina de Cardiología

La Revista Argentina de Cardiología es propiedad de la Sociedad Argentina de Cardiología.

ISSN 0034-7000 ISSN 1850-3748 versión electrónica - Registro de la Propiedad Intelectual en trámite

Full English text available. Indexada en SciELO, Scopus, Embase, LILACS, Latindex, Redalyc, Dialnet y DOAJ. Incluida en el Núcleo Básico de Revistas Científicas Argentinas del CONICET.

## VOL 91 SUPLEMENTO 1 ABRIL 2023

### Dirección Científica y Administración

Azcuénaga 980 - (1115) Buenos Aires / Tel.: 4961-6027/8/9 / Fax: 4961-6020 / e-mail: revista@sac.org.ar / web site: www.sac.org.ar

Atención al público de lunes a viernes de 13 a 20 horas

# Consenso de Patología de la Aorta

## SOCIEDAD ARGENTINA DE CARDIOLOGÍA

### ÁREA DE CONSENSOS Y NORMAS

#### **Director**

Sebastián Peralta<sup>MTSAC</sup>

#### **Sub-Director**

Mario César Spennato<sup>MTSAC</sup>

#### **Secretaria**

Milagros Seijó

#### **Vocales**

Laura Antonietti<sup>MTSAC</sup>

Ariel Kraselnik

Santiago Lynch

Paola Rojas

#### **Comité Asesor**

Maximiliano De Abreu<sup>MTSAC</sup>

Gustavo Giunta<sup>MTSAC</sup>

Ignacio Bluro<sup>MTSAC</sup>

*Las opiniones, pautas o lineamientos contenidos en los Consensos o Recomendaciones han sido diseñados y planteados en términos genéricos, a partir de la consideración de situaciones concebidas como un modelo teórico. Allí se describen distintas hipótesis alternativas para arribar a un diagnóstico, a la definición de un tratamiento y/o prevención de una determinada patología. De ningún modo puede interpretarse como un instructivo concreto ni como una indicación absoluta. La aplicación específica en el paciente individual de cualquiera de las descripciones generales obrantes en los Consensos o Recomendaciones dependerá del juicio médico del profesional interviniente y de las características y circunstancias que se presenten en torno al caso en cuestión, considerando los antecedentes personales del paciente y las condiciones específicas de la patología por tratar, los medios y recursos disponibles, la necesidad de adoptar medidas adicionales y/o complementarias, etc. La evaluación de estos antecedentes y factores quedará a criterio y responsabilidad del médico interviniente en la decisión clínica final que se adoptará.*

---

# CONSENSO DE PATOLOGÍA DE LA AORTA

## Director

Eduardo Guevara<sup>MTSAC</sup>

## Comité de redacción

Rodrigo Bagnati<sup>MTSAC</sup>, Gustavo Bastianelli, Sergio Baratta<sup>MTSAC</sup>, Camila Battu, Ignacio Bluro<sup>MTSAC</sup>, Roxana Campisi<sup>MTSAC</sup>, Mariano Camporrotondo<sup>MTSAC</sup>, María Celeste Carrero<sup>MTSAC</sup>, José Horacio Casabé<sup>MTSAC</sup>, Jorge Casas<sup>MTSAC</sup>, Mariano Castelli, Claudia Cortés<sup>MTSAC</sup>, Víctor Darú<sup>MTSAC</sup>, Michel David, Elvio Demicheli, Eduardo Dulbecco<sup>†</sup>, Luciano De Stefano<sup>MTSAC</sup>, Macarena de Zan<sup>MTSAC</sup>, Vanesa Di Caro, Mariano Luis Falconi<sup>MTSAC</sup>, Mariano Ferreira<sup>MTSAC</sup>, Guillermo Ganum, Eduardo Guevara<sup>MTSAC</sup>, Germán Girella, Ana Clara Gregorio Lúquez, Diego Guzzanti, Federico Landeta<sup>MTSAC</sup>, Jorge Lax<sup>MTSAC</sup>, Gustavo Lev, Hugo Londero<sup>MTSAC</sup>, Raúl Llano, Alejandro Machain<sup>MTSAC</sup>, Ricardo Marenchino, Esteban Mendaro, Eduardo N. Ortuño Campos, Daniel Paolantonio, Andrés Pascua, Marcelo Pataro, Diego Pérez de Arenaza<sup>MTSAC</sup>, María de la Paz Ricapito, Walter Rodríguez, José Fabián Salmo<sup>MTSAC</sup>, Agustina Sciancalepore, Sonia Traverso<sup>MTSAC</sup>, Carlos Vigliano, Lorena Villagra, Marcel Voos Budal Arrins, Patricio Zaefferer, Andrea Zappi

## Comité de revisión

Ricardo Migliore<sup>MTSAC</sup>

María Inés Sosa Liprandi<sup>MTSAC</sup>

## Por ACN

Paola Rojas

## Coordinación editorial

Patricia López Dowling

Los autores recomiendan citar el artículo de esta forma:

Guevara E, Bagnati R, Bastianelli G, Baratta S, Battu C, Bluro I, y cols. Consenso de Patología de la Aorta. Rev Argent Cardiol 2023;91 (Suplemento 1): 1-97. <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v91.s1>



# Índice

1.1	Introducción .....	1
1.2	La aorta desde el feto hasta el anciano .....	2
<b>2.</b>	<b>PATOLOGÍA .....</b>	<b>3</b>
2.1	Evaluación anatomopatológica .....	3
2.1.1	Degeneración medial .....	4
2.1.2	Disección .....	4
2.1.3	Ateroesclerosis .....	4
2.1.4	Úlcera aterosclerótica penetrante .....	4
2.1.5	Aortitis y periaortitis inflamatorias no ateroscleróticas .....	6
<b>3.</b>	<b>GENÉTICA .....</b>	<b>6</b>
3.1	Enfermedades genéticas con compromiso de la aorta torácica .....	8
3.2	PHAT síndromica .....	8
3.2.1	Síndrome de Marfan .....	8
3.2.2	Síndrome de Loays-Dietz .....	10
3.2.3	Síndrome de Ehlers-Danlos tipo 4 (Vascular) .....	11
3.3	PHAT no síndromica .....	12
<b>4.</b>	<b>EXAMEN CLÍNICO DE LA AORTA .....</b>	<b>12</b>
4.1	Síndrome aórtico agudo .....	12
4.1.1	Disección aórtica .....	12
4.1.1.1	Clasificaciones .....	12
4.1.1.2	Clínica .....	13
4.1.1.3	Biomarcadores .....	14
4.1.1.4	Disección aórtica tipo B .....	14
4.1.2	Desgarros intinales limitados .....	15
4.1.3	Disección abdominal aislada .....	15
4.1.4	Hematoma intramural .....	15
4.1.5	Úlcera penetrante .....	16
4.1.6	Aneurismas .....	16
4.1.7	Aneurismas familiares .....	17
4.1.8	Dimensiones aórticas normales .....	17
4.1.9	Aortopatía bicúspide .....	18
4.1.10	Aneurisma de aorta abdominal .....	18
4.1.11	Lesiones traumáticas de aorta .....	19
4.1.12	Aortitis .....	20
4.1.12.1	Arteritis de Takayasu .....	20
4.1.12.2	Arteritis de células gigantes .....	21
4.1.12.3	Aneurisma inflamatorio .....	21
4.1.12.4	Aortitis vinculada a IgG 4 .....	22
4.2	Síndrome de Marfan .....	22
4.3	Ateroma aórtico .....	22
<b>5.</b>	<b>IMÁGENES EN LA PATOLOGÍA DE LA AORTA .....</b>	<b>23</b>
5.1	Métodos de imagen para la evaluación de la aorta .....	23
5.2	Aortografía .....	24
5.2.1	Indicaciones .....	24
5.3	Aporte de las imágenes en síndromes aórticos agudos .....	25
5.4	Hallazgos específicos y aportes de las imágenes en cada entidad .....	25
5.4.1	Disección aórtica (DA) .....	25
5.4.2	Hematoma intramural .....	26
5.4.3	Úlcera penetrante (UP) .....	27

5.5	Rotura traumática de aorta.....	27
5.5.1	Algoritmo diagnóstico .....	29
5.6	Imágenes en los aneurismas de aorta .....	29
5.7	Ecocardiografía .....	30
5.8	Medición de la aorta torácica con tomografía computarizada y resonancia magnética.....	32
5.8.1	Momento del ciclo: sístole o diástole.....	32
5.8.2	Pared aórtica .....	32
5.8.3	Doble oblicuidad.....	32
5.8.4	Situaciones especiales .....	34
5.8.4.1	Aortopatía bicúspide .....	34
5.8.4.2	Aortopatías genéticas.....	34
5.8.4.3	Coartación aórtica.....	34
5.8.5	Métodos de imágenes en aneurisma de aorta abdominal.....	34
5.8.5.1	Ultrasonido.....	34
5.8.5.2	Angiotomografía .....	35
5.8.5.3	Resonancia magnética .....	35
5.8.5.4	Angiografía convencional .....	36
5.9	Disección aórtica crónica .....	36
5.10	Ateroesclerosis y aorta.....	36
5.11	Aortitis .....	38
5.12	Tumores aórticos .....	38
<b>6.</b>	<b>TRATAMIENTO MÉDICO .....</b>	<b>39</b>
6.1	Fundamento del tratamiento médico de los aneurismas aórticos.....	39
6.2	Tratamiento médico del aneurisma de aorta torácico (AAT).....	39
6.3	Tratamiento médico del aneurisma de aorta ascendente asociado a válvula aórtica bicúspide (VAB) .....	39
6.4	Manejo médico inicial de la disección aguda tipo A .....	39
6.5	Tratamiento médico del aneurisma desecante tipo B no complicado.....	41
6.6	Tratamiento médico del aneurisma de aorta abdominal (AAA).....	41
6.7	Tratamiento médico: síndrome de Marfan.....	42
6.8	Placa ateroma .....	42
<b>7.</b>	<b>TERAPÉUTICA ENDOVASCULAR.....</b>	<b>43</b>
7.1	Aneurisma de la aorta torácica .....	43
7.2	Aneurismas de aorta toracoabdominal .....	44
7.3	Aneurisma de aorta abdominal.....	45
7.3.1	Perspectiva histórica.....	45
7.3.2	Indicaciones de tratamiento de los AAA.....	46
7.3.2.1	Aneurismas pequeños .....	46
7.3.2.2	Aneurismas asintomáticos .....	46
7.4	Síndromes aórticos agudos.....	49
7.4.1	Aneurismas disecantes agudos y crónicos .....	49
7.4.1.1	Introducción .....	49
7.4.1.2	Disección tipo B.....	49
7.4.1.3	Disección tipo B aguda .....	50
7.4.1.4	Disección tipo B subaguda.....	50
7.4.2	Disección crónica tipo B.....	51
7.4.2.1	Elección del momento apropiado para el tratamiento Endovascular .....	51
7.4.2.2	Seguimiento .....	52
7.4.2.3	Comparación entre tratamientos médico-quirúrgico 52	
7.4.2.4	Comentarios en relación con HIM.....	54
7.4.3	Úlcera penetrante tipo B .....	55
7.4.4	Pseudoaneurisma aórtico .....	56
7.4.5	Traumatismo de aorta torácica.....	56
7.4.5.1	Disección traumática iatrogénica de aorta torácica .....	58
7.4.5.2	Tratamiento endovascular del arco aórtico.....	59
7.4.6	Aortitis infecciosa .....	60
7.4.7	Aortitis no infecciosas .....	61
7.4.7.1	Arteritis de células gigantes (ACG).....	61
7.4.7.2	Arteritis de Takayasu .....	62
7.4.7.3	Síndrome de Marfan.....	64
7.4.7.4	Síndrome de Turner .....	65
7.4.7.5	Síndrome de tortuosidad arterial.....	65

7.4.7.6	Aneurismas y disecciones familiares de la aorta torácica .....	65
7.4.8	Coartación de aorta .....	65
7.4.9	Tumores de aorta .....	66
7.4.10	Fístulas aórticas.....	66
7.4.11	Aneurisma aórtico en el embarazo.....	67
7.4.12	Aneurisma aórtico en el ejercicio.....	68
<b>8.</b>	<b>TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE SÍNDROME AÓRTICO AGUDO .....</b>	<b>68</b>
8.1	Evaluación quirúrgica inicial de la disección tipo A.....	68
8.2	Manejo quirúrgico de la disección tipo A.....	68
8.3	Tratamiento quirúrgico del hematoma intramural agudo y la úlcera penetrante aguda de la aorta ascendente.....	69
8.4	Patología del cayado o del arco aórtico.....	70
8.4.1	Técnica quirúrgica.....	71
8.4.2	Recomendaciones para FET.....	71
8.5	Aneurismas toracoabdominales.....	71
8.5.1	Indicaciones de tratamiento quirúrgico.....	72
8.6	Aorta descendente y toracoabdominal .....	73
8.6.1	Protección neurológica .....	73
8.6.2	Coartación de aorta y otras lesiones asociadas a la válvula bicúspide.....	73
<b>BIBLIOGRAFÍA</b>	.....	<b>74</b>

# Consenso de Patología de la Aorta

## 1.1 Introducción

Eduardo Guevara<sup>MTSAC</sup>

Consenso, del latín *consensus*, es el “Acuerdo producido por consentimiento entre todos los miembros de un grupo o entre varios grupos”. Por su parte, Guía es, según una de sus acepciones, “Dirigir a alguien en algún asunto”. Basados en esas definiciones, este Consenso de Patología de la Aorta es el resultado del acuerdo de diferentes grupos de expertos para dirigir o dar pautas a otros colegas en lo que hace a la exploración, diagnóstico y tratamiento de las enfermedades que afectan a la “arteria magna”.

En los últimos años asistimos a un cambio en el paradigma de diagnóstico y tratamiento de la patología aórtica. Sin embargo, los últimos consensos que se ocupan de la aorta son los de la Sociedad Argentina de Cardiología (2004) (1), el American College of Cardiology (ACC), limitado a la aorta torácica (2010) (2) y el de la Sociedad Europea de Cardiología (2014) (3). Es por esta razón que la Sociedad Argentina de Cardiología (SAC) ha decidido promover este Consenso en el que se abarcan los aspectos más relevantes de la patología aórtica desde la genética hasta la terapia endovascular. Estas pautas se sustentan en un profundo análisis de la bibliografía y la evidencia disponibles, con la finalidad de seleccionar las mejores estrategias actuales que faciliten la toma de decisiones.

Es el resultado del trabajo de sus 50 autores, todos ellos de reconocida experiencia en los temas que trataron y cubren la casi totalidad de la patología de la aorta.

No obstante, dado que la Medicina es ciencia y arte, estos lineamientos son generales y su aplicación en un paciente individual dependerá de las circunstancias concretas que presente el caso en cuestión, los recursos disponibles, la necesidad de adoptar medidas complementarias y, fundamentalmente, del juicio clínico del profesional o equipo interviniente.

De manera tal que las líneas directrices de la SAC sirven para orientar la aplicación de estrategias médicas diagnósticas y terapéuticas, pero de ninguna manera anulan la responsabilidad individual de los profesionales de la salud para tomar decisiones apropiadas y precisas en consideración a la condición de cada paciente y en acuerdo con ese enfermo y/o su cuidador cuando sea necesario.

La confección de este Consenso se distribuyó entre diferentes comisiones de trabajo y luego el documento completo fue supervisado y corregido por distinguidos Miembros Titulares de nuestra Sociedad. El documento fue aprobado por el Área de Consensos y Normas y su presentación fue acordada con el Comité Científico del Congreso SAC. La publicación fue aprobada por el Área de Normas y Consensos de la SAC y por el Comité Editor de la *Revista Argentina de Cardiología*.

Luego de una visión general de los recursos diagnósticos y terapéuticos para abordar su patología, se ha analizado cada una de las afecciones que puede presentar el vaso, a fin de facilitar la lectura del interesado sobre una entidad en particular.

Las “clases” de recomendaciones y sus “niveles de evidencia” se hicieron sobre la base de la bibliografía disponible en el momento en que se redactó el documento y se utilizaron las gradaciones usuales, tal como se expone a continuación (véanse Tablas 1 y 2).

**Tabla 1.** Tipo de recomendaciones

Recomendación	Definición	Sugerencia de uso
Clase I	Evidencia y/o general acuerdo de que un tratamiento dado o procedimiento es beneficioso, útil, eficaz	Está recomendado/indicado
Clase II	Evidencia conflictiva y/o divergencia de opinión sobre la utilidad/eficacia de un tratamiento o procedimiento. Debería ser considerado	
Clase II a	El peso de la evidencia/opinión está en favor de la utilidad/eficacia	
Clase II b	La utilidad/eficacia tiene menor peso establecido por la evidencia/opinión	Podría ser considerado
Clase III	Pruebas o acuerdo general que el tratamiento dado o procedimiento no es útil/eficaz, y en algunos casos puede ser perjudicial	No está recomendado



**Tabla 2.** Niveles de evidencia

Nivel de evidencia A	Datos derivados de múltiples ensayos clínicos o metanálisis
Nivel de evidencia B	Datos derivados de un solo ensayo clínico o gran estudio no aleatorizado
Nivel de evidencia C	Consenso de opinión de los expertos y/o pequeños estudios retrospectivos y/o registros

De ser estudiada solamente con radiografías y angiografías, la introducción de la ecocardiografía, y particularmente de la ecocardiografía transesofágica, abrió nuevas ventanas para la exploración del vaso y tener acceso a hallazgos como placas complicadas, “debris” (componentes intraaórticos móviles) y hematomas intramurales. A esto le sucedió el empleo de la angiotomografía multicorte que posibilitó acceder, en segundos, a la adquisición de imágenes detalladas de la arteria, de la emergencia de los troncos supraaórticos, las arterias coronarias y de la emergencia de las arterias esplácnicas, de manera que se aceleraron drásticamente el proceso diagnóstico y la planificación terapéutica. De la misma manera se optimizaron los recursos para el seguimiento de los pacientes con afectación aórtica tratados o no.

Los progresos en la técnica quirúrgica y en la terapéutica endovascular, así como el surgimiento de nuevos centros de alta complejidad para abordar esta patología, ampliaron aún más los recursos para cuidar la vida de los pacientes.

La mortalidad por aneurismas y/o disección aórtica se ha incrementado levemente entre los años 1990 y 2010, pero la prevalencia de aneurismas de aorta abdominal ha declinado mínimamente en esta patología predominante en los varones. (4,5)

La SAC ha efectuado su aporte mediante el Registro MATEAR, que analizó las variables demográficas, antropométricas y étnicas de las dimensiones aórticas en todos sus niveles, las que deben tenerse en cuenta para la correcta interpretación de las imágenes ultrasónicas. (6)

En síntesis, este Consenso delinea de manera profunda pero práctica los conocimientos sobre la patología aórtica y deja al descubierto aquellos ítems donde la evidencia es más débil o inexistente.

## 1.2 La aorta desde el feto hasta el anciano

**José Fabián Salmo**

Durante la etapa embrionaria, el comienzo de la 3.<sup>a</sup> semana de la gestación es el momento crítico en el desarrollo del aparato cardiovascular; los primeros latidos ocurren en el tubo cardíaco primitivo que está formado por 5 segmentos o esbozos que, desde el cefálico al caudal, se corresponden con las aortas primitivas, el bulbo cardíaco, ventrículos primitivos, aurículas primitivas y senos venosos. Luego de plegarse e incurvarse, el bulbo cardíaco da origen a tres segmentos que son el tronco arterial, la región cono-arterial y la porción trabeculada del ventrículo derecho. Distal al tronco arterial se forma el saco aórtico, que es el esbozo del arco aórtico de donde salen los 6 arcos faríngeos en forma de pares, que a partir de la 5.<sup>a</sup> semana se remodelan e involucran formando los vasos supraaórticos y alguna de sus ramas, el cayado aórtico propiamente dicho, las ramas pulmonares y el conducto (ductus) arterioso.

Hacia la 4.<sup>a</sup> y 5.<sup>a</sup> semana comienza el tabicamiento cardíaco a partir de células mesenquimáticas provenientes de las almohadillas endocárdicas con el crecimiento de los tabiques interventriculares (que separaran los tractos de salida de los ventrículos izquierdo y derecho); con células mesenquimáticas provenientes de la cresta neural se divide el tronco arterial mediante el tabique tronco-conal. Este último se forma por la fusión de las crestas tronco-conales derecha e izquierda que se desarrollan en sentido cefalocaudal con una rotación de 180° en forma helicoidal o espiralada haciendo que la raíz aorta y la arteria pulmonar se crucen en el espacio dividiendo ambas estructuras cada una con su válvula correspondiente, lo que contribuye a cerrar en forma caudal el foramen bulboventricular. (7) Las anomalías congénitas troncales como la tetralogía de Fallot, la atresia aórtica, la transposición de grandes arterias o el tronco arterioso persistente son ocasionadas por alteraciones propias del momento del tabicamiento.

Durante la etapa embrionaria, la función de la aorta ascendente es ser un conducto de sangre oxigenada hacia el cerebro y a las extremidades superiores, mientras que la aorta descendente conduce la sangre no oxigenada proveniente del conducto arterioso hacia las arterias umbilicales, que fluyen hacia la placenta.

Histológicamente, la aorta es la arteria más grande y resistente del organismo; su pared consta de tres capas: a) la capa interna o íntima, que es una fina capa formada por endotelio, b) la capa media, más gruesa, compuesta por células musculares lisas, tejido conectivo y láminas elásticas en forma de “lamelas” que proporcionan resistencia a la tracción, distensibilidad y elasticidad ante cada latido y c) una capa externa o adventicia que contiene principalmente colágeno y la *vasa vasorum*. (8)

Ya en la vida extrauterina, a la aorta se la asume como un conducto neutral, pero es realmente un “amortiguador” del flujo sanguíneo. En adultos jóvenes, la aorta proximal es distensible, acomoda el 60% del volumen eyectado por el corazón durante la sístole y, debido al fenómeno conocido como “elastic recoil”, redistribuye parte de ese volumen a las arterias coronarias y a la circulación periférica, lo que genera un flujo continuo (efecto Windkessel). La aorta proximal está sometida a estrés pulsátil durante más de 3 billones de veces durante la vida, tiene una relación colágeno/elastina aumentada con alta complacencia y distensibilidad. La estructura y función de la aorta a lo largo del árbol arterial es heterogénea y su diámetro decrece desde la unión sinotubular hasta la bifurcación aorto-ilíaca. La aorta abdominal contiene una alta proporción de colágeno y células musculares lisas en relación con la elastina, lo que la hace un conducto más resistente a la dilatación hasta una edad avanzada. (9)

El envejecimiento vascular comienza en la infancia, aunque no se hace evidente hasta la mediana edad porque los componentes elásticos de la túnica media de la aorta progresivamente se fragmentan y son reemplazados por tejido fibrótico generando tensión en el colágeno de la pared. (10) A medida que avanza la edad, se produce una disminución de la cantidad de células musculares lisas que son las responsables de sintetizar la elastina dentro de la aorta. (11)

La aorta saludable y elástica de los jóvenes está “diseñada” para mejorar la eficacia de trabajo del ventrículo izquierdo en un amplio rango de condiciones de carga, conocido como acoplamiento ventrículo/vascular. La pérdida progresiva de la elasticidad aumenta la rigidez de la pared de la aorta; la propagación de la onda de pulso hacia el árbol vascular es más rápida, por lo que la reflexión de la onda retorna tempranamente desde la periferia en cada ciclo cardíaco. Esto lleva a un aumento en la presión de pulso, con elongación y dilatación aórtica progresiva y sobrecarga de presión sobre el ventrículo izquierdo, con consecuente hipertrofia de sus paredes y reducción en la presión diastólica. A su vez, esta aorta rígida transmite gran energía pulsátil a la microcirculación generando daños en órganos altamente irrigados como lo son el cerebro y el riñón. (11)

En un subestudio del registro MESA, que fue un estudio multiétnico prospectivo de la aterosclerosis, se evaluó el diámetro de la aorta en la población entre 45 y 85 años y se vio que la aorta ascendente se incrementa a razón de 1,1 mm por década tanto en hombres como en mujeres. Edad, sexo masculino, superficie corporal, etnia y presión arterial fueron los determinantes en el cambio en el diámetro de la aorta. La influencia de la presión arterial diastólica fue más del doble que la sistólica (0,73 vs. 0,32 mm de incremento del diámetro de la aorta ascendente por 1 DS –desvío estándar– de incremento de la presión diastólica). Aunque se pueden tabular, existen múltiples variables que dificultan tomar valores de referencia de diámetros de la aorta de acuerdo con la edad. (12)

Con respecto a la calcificación de la pared aórtica que ocurre progresivamente con la edad, si bien ha sido identificada como un factor de riesgo no modificable para la aterosclerosis, su influencia en la progresión de la enfermedad es incierta.

Aunque el calcio coronario se asocia al calcio en la pared aórtica, por sí solo puede no afectar la carga aterosclerótica de la pared. A pesar de esto, en un estudio observacional de pacientes saludables, de edad promedio 76 años, realizado con resonancia magnética nuclear (RMN), la carga de calcio de la pared aórtica no se asoció con factores de riesgo tradicionales (como hipertensión, diabetes, tabaquismo o niveles de colesterol), a pesar de que la puntuación de riesgo general de Framingham fue del 21%. Esto puede reflejar un mecanismo protector desconocido contra los factores de riesgo tradicionales que dan lugar al envejecimiento cardiovascular, sugiriendo que la edad puede ser un factor de riesgo independiente para la progresión de la aterosclerosis. (13)

## 2. PATOLOGÍA

**Carlos Vigliano (Coordinador), Andrea Zappi, Eduardo Dulbecco†**

Desde el punto de vista anatomopatológico, las alteraciones de la aorta comprenden distintos tipos de enfermedades y lesiones, que se pueden clasificar sobre la base de su etiología, localización o configuración macroscópica.

### 2.1 Evaluación anatomopatológica

Para la evaluación macroscópica se sugiere constatar las dimensiones del espécimen y el espesor parietal, anotando la presencia, extensión y gravedad de las lesiones ateroscleróticas. Se deberán buscar signos sugestivos de aortitis, como engrosamiento parietal, rugosidad o agrietamiento intimal, y la presencia o no de efracción o ulceración intimal. (14)

Ante hallazgos intraoperatorios sugestivos de aortitis tales como aspecto tumefacto supurativo o irregularidades intimales, se sugiere enviar muestras a cultivo y, de ser posible, para someter a técnicas de biología molecular.

Para el estudio histológico, las técnicas que se utilicen deben ser hematoxilina-eosina, tricrómico de Masson o de Mallory, técnicas para fibras elásticas, azul alcian y pentacrómico de Movat modificado.

Para casos específicos se pueden utilizar técnicas de mayor complejidad como Warthin-Starry o inmunohistoquímica para espiroquetas, alfa actina de músculo liso, inmunoglobulina G e inmunoglobulina G4.

### 2.1.1 Degeneración media

Sinónimos: degeneración quística de la media, necrosis quística media, aortopatía degenerativa, medionecrosis aórtica.

Corresponde a un espectro de cambios degenerativos, que culminan en la distorsión arquitectónica de la unidad lamelar de la capa media del vaso. (15)

Debido a la diversidad de nomenclaturas y criterios diagnósticos, la Sociedad de Patología Cardiovascular y la Asociación Europea de Patología Cardiovascular emitieron un Consenso en el año 2016 (16) en el que se decide la utilización del término “Degeneración Media”, a partir de los siguientes criterios diagnósticos:

- Acumulación de matriz mucoide extracelular
- Fragmentación de fibras elásticas
- Pérdida de fibras elásticas
- Adelgazamiento de fibras elásticas
- Desorganización de fibras elásticas
- Pérdida de núcleos de fibras musculares lisas
- Colapso lamelar de la capa media
- Desorganización de fibras musculares lisas
- Fibrosis medial

En la Tabla 3 se resumen los principales síndromes genéticos que se asocian con aneurismas y/o disección aórtica.

Los cambios degenerativos “seniles” se superponen casi exactamente con los cambios que ocurren en los síndromes genéticos, si bien estos últimos pueden ocurrir en pacientes más jóvenes y ser más graves, con lo cual una íntima correlación con la clínica y datos familiares puede ser de utilidad. (31)

### 2.1.2 Disección

Se puede definir como el paso de la sangre desde la luz de la aorta a la capa media, a través de la separación entre la íntima y parte de la media, y la porción restante de la capa media y la adventicia. La efracción a partir de la cual tiene origen dicho colgajo suele estar en los primeros 10 centímetros de la aorta, usualmente cerca de la raíz, y dispuesta de manera horizontal. (3)

Aproximadamente del 10 al 30% de los pacientes con síndrome aórtico agudo pueden tener un hematoma intramural aórtico, en el que puede no observarse un desgarro intimal, aunque se observa una separación de la media que contiene material hemático. (32,33)

### 2.1.3 Aterosclerosis

La aterosclerosis suele observarse predominantemente a nivel de la aorta abdominal.

Los esquemas de clasificación de las lesiones ateroscleróticas que se aplican principalmente a las arterias coronarias contemplan, sobre todo, cambios a nivel intimal, mientras que a nivel de la aorta muchas de las complicaciones se relacionan con los cambios de la media. Por este motivo se propone un esquema distinto que gradúa los cambios en aterosclerosis no significativa/leve/moderada/grave/aterosclerosis con disrupción o trombo y aterosclerosis calcificada (Tabla 4). (34)

Estas alteraciones pueden observarse de manera focal o parcheada. Como evento asociado a la progresión de las lesiones se produce un remodelamiento en la capa media que favorece el desarrollo de aneurismas.

Ocasionalmente se puede observar intenso infiltrado inflamatorio asociado a una placa ateromatosa; antes del diagnóstico definitivo de esta entidad se deberá descartar aortitis infecciosa. El aneurisma aterosclerótico inflamatorio suele estar asociado con aterosclerosis de grado importante y para su diagnóstico deben descartarse otras causas de aortitis y periaortitis específicas. (38)

### 2.1.4 Úlcera aterosclerótica penetrante

Son lesiones localizadas predominantemente en la aorta torácica distal y la aorta abdominal, de pacientes con enfermedad aterosclerótica grave. Pueden evolucionar a hematoma y pseudoaneurisma, llegando a la disección o rotura. (39, 40)

Puede coexistir trombosis superficial.

**Tabla 3. Síndromes genéticos causantes de aneurisma y disección aórtica**

	Manifestaciones clínicas	Manifestaciones aórticas	Alteración genética
Síndrome de Marfan	Aneurisma y disección de aorta proximal, aorta abdominal y arteria pulmonar, prolapso de válvula mitral; luxación del cristalino y otras afectaciones oculares; aracnodactilia, laxitud articular, escoliosis, talla alta, <i>pectus excavatum</i> o <i>carinatum</i> , etc.	Afectación predominantemente proximal a nivel de los senos de Valsalva, con riesgo de disección. Histológicamente se observan cambios degenerativos graves, con desarreglo, fragmentación y pérdida de las fibras elásticas, leve pérdida de células musculares lisas, y abundantes depósitos de material mixoide, con predominio traslamelar. (17,18)	Herencia autosómica dominante, mutaciones a nivel de FBN1 (19)
Síndrome de Loews-Dietz	Aneurismas, tortuosidades y disecciones arteriales, hipertelorismo, paladar hendido, úvula bífida o ancha, talla normal Craneosinostosis, roturas viscerales, hematomas	Puede comprometer cualquier segmento de la aorta, y sus ramas, pudiendo disecarse con diámetros menores que en síndrome de Marfan Histológicamente se observan cambios degenerativos graves, con leve desarreglo, fragmentación e importante pérdida de las fibras elásticas. Suele presentar abundantes depósitos de material mixoide, con predominio intralamelar y mayor depósito de colágeno que en síndrome de Marfan (20)	Herencia autosómica dominante. Mutación TGFBR 1 , TGFBR, SMAD2 SMAD3, TGFBR2, TGFBR3
Síndrome de Ehlers-Danlos vascular (IV)	Dilatación y disección o rotura de arterias de mediano calibre y aorta. Prolapso de válvula mitral, dimorfismo facial, hiperextensibilidad articular (HA), piel delgada, hiperextensible y translúcida, cicatrices atróficas, rotura de órganos huecos, hernias (21)	Infrecuente compromiso aórtico. Formación de aneurismas, fistulas y disección, predominantemente abdominal y toracoabdominal Microscópicamente se observan leves cambios degenerativos, con escasos depósitos de material mixoide traslamelar (22)	Herencia autosómica dominante. Mutación de COL3A1
Síndrome de tortuosidad arterial	Tortuosidad y estenosis de grandes vasos, incluyendo arteria pulmonar y aorta. Presentan también hernias, dimorfismo facial, piel hiperextensible, <i>pectus excavatum</i> o <i>carinatum</i> , escoliosis y otras alteraciones esqueléticas	Entre un 10 y un 20% de los pacientes desarrollan aneurisma de raíz aórtica. Pueden presentar coartación aórtica y anomalías de implantación de las ramas de la aorta Histológicamente se observa intensa fragmentación de fibras elásticas y leves cambios degenerativos	Herencia autosómica recesiva Mutación de SLC2A10 (23)
Síndrome de Turner	Pacientes de sexo femenino, con talla baja, cuello corto, con piel redundante ( <i>pterygium colli</i> ), fascias de esfinge, genu valgo, malformaciones cardíacas (válvula aórtica bicúspide, coartación de aorta, elongación de arco aórtico transverso, comunicación interventricular, entre otras)	Un tercio de las pacientes presentan aneurisma de aorta proximal, con mayor riesgo de disección Histológicamente se observan cambios degenerativos mediales moderados, con depósitos de material mixoide moderado, con predominio traslamelar (24, 25)	Monosomía total o parcial del cromosoma X
Síndrome de Shprintzen-Goldberg	Dismorfismo facial, camptodactilia, cranesinostosis, hábito marfanoide, discapacidad intelectual leve a moderada. A nivel cardiovascular prolapso de válvula mitral, comunicación interauricular (26)	Aneurismas de aorta, ectasia anuloaórtica Histológicamente se observan cambios degenerativos mediales moderados, con moderada fragmentación de fibras elásticas	Herencia autosómica dominante Mutación de SKI
Poliquistosis renal autosómica dominante	Poliquistosis renal, quistes en otros órganos, insuficiencia renal, aneurismas y disecciones de arterias intracraneales y cervicales	Compromiso aórtico infrecuente, aneurisma y disección de aorta ascendente. Histológicamente se observan cambios degenerativos mediales leves, con escaso depósito de material mixoide (27)	Herencia autosómica dominante Mutación de PKD1 o PKD2 (28)
Síndrome de disección y aneurisma de la aorta torácica familiar	Conducto (ductus) arterioso persistente  <i>Iris flocculi</i> , <i>livedo reticularis</i> , enfermedad de moyamoya	Aneurisma y disección de aorta torácica. Cambios degenerativos moderados, con moderada fragmentación de fibras elásticas	Herencia autosómica dominante. Mutación de MYH11 (29)  Herencia autosómica dominante. Mutación de ACTA2 (30)

**Tabla 4.** Gradación de las lesiones ateroscleróticas de la aorta

Grado	Hallazgos macroscópicos	Hallazgos microscópicos
Ausencia de lesiones significativas	Normal o estrías lipídicas	Hiperplasia o engrosamiento intimal Presencia de macrófagos espumosos
Aterosclerosis leve	Lesiones sobreelevadas	Presencia de lípidos extracelulares (placas AHA III/IV) con capa media relativamente preservada (36, 37)
Aterosclerosis moderada	Lesiones sobreelevadas confluyentes	Presencia de lípidos extracelulares con marcada fibrosis (Placas AHA V), con destrucción de menos de un tercio de la capa media (37)
Aterosclerosis grave	Lesiones sobreelevadas confluyentes	Presencia de lípidos extracelulares con marcada fibrosis (Placas AHA V), con destrucción de más de un tercio de la capa media (37)
Aterosclerosis complicada con efracción intimal y trombosis superficial	Placa ulcerada con trombosis superficial	Placas ateroscleróticas grado III y superior que presentan efracción intimal y depósitos de material trombótico (36, 37)
Aterosclerosis calcificada	Placa con consistencia duropétreas	Placas ateroscleróticas grado III y superior, que presentan calcificación (36,37)

### 2.1.5 Aortitis y periaortitis inflamatorias no ateroscleróticas

A los efectos de llegar a un diagnóstico específico, que conlleve un tratamiento adecuado del paciente, se sugiere primero aplicar un patrón morfológico, para luego arribar, de ser posible, a la etiología específica (Tablas 5 y 6).

Dichos patrones son

- Aortitis/periaortitis con patrón granulomatoso o de células gigantes
- Aortitis/periaortitis con patrón linfoplasmocitario
- Aortitis/periaortitis con patrón inflamatorio mixto
- Aortitis/periaortitis con patrón supurativo
- Aortitis/periaortitis inclasificada

## 3. GENÉTICA

### Eduardo N. Ortuño Campos

La patología hereditaria de la aorta torácica (PHAT) comprende un conjunto heterogéneo de entidades que comparten un espectro común de presentación clínica. Estas enfermedades se asocian con el desarrollo de dilatación aneurismática de la aorta torácica y disección aórtica, así como también pueden asociarse con el compromiso de diversos territorios arteriales.

En la actualidad se tienen identificados distintos genes responsables del desarrollo de este espectro de patologías. Los genes involucrados se pueden dividir en 2 grupos: aquellos que comprometen la matriz extracelular y aquellos que comprometen los componentes estructurales mecánicos de la pared aórtica. (57)

Dentro del primer grupo podemos mencionar el gen de la fibrilina (FBN1), el del colágeno tipo III (COL3A1), el de la proteína asociada con la microfibrilla tipo 5 (MFAP5) y el gen de la tropoelastina (ELN).

El segundo grupo de genes se puede subdividir en aquellos que codifican proteínas asociadas con la vía de señalización del factor de crecimiento tumoral beta (TGFBR1, TGFBR2, TGFβ2, TGFβ3 y SMAD3) y los genes que codifican las proteínas involucradas con el músculo liso vascular (ACTA2, MYH11, MYLK, PRKG1 y FLNA). (57)

**Tabla 5. Aortitis/periaortitis no infecciosa**

Patrón inflamatorio más frecuente	Entidad	Características morfológicas	Características clínicas
Aortitis/periaortitis con patrón granulomatoso o con células gigantes multinucleadas	Arteritis de células gigantes	Inflamación granulomatosa difusa a nivel medial superficial, compuesta por macrófagos epitelioides y células gigantes multinucleadas, asociada con necrosis laminar medial. Presencia de infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario adventicial acompañante. Puede tener hiperplasia intimal	Es la vasculitis sistémica que con más frecuencia afecta la aorta, sobre todo a mayores de 50 años, con predominio en mujeres. Afecta también otras arterias musculares proximales. El diagnóstico suele hacerse mediante biopsia de la arteria temporal (41)
	Arteritis de Takayasu	Engrosamiento parietal marcado. Fase aguda: edema y marcado infiltrado inflamatorio mixto con presencia de granulomas compactos a nivel de la unión íntimo-medial. Puede haber necrosis medial. Fase crónica: fibrosis cicatrizal con focos de fibrosis intimal, pudiendo tener aspecto en corteza de árbol y disrupción de la media remanente	Vasculitis de arterias grandes y medianas, causa más frecuente de vasculitis aórtica en pacientes menores de 50 años. Afecta predominantemente a mujeres (42)
	Artritis reumatoide	Infiltrado inflamatorio linfoplasmocitario medial o transmural; en un 50% se pueden observar nódulos reumatoides	Puede darse en el contexto de una vasculitis generalizada extensa en estadios iniciales, o más frecuentemente en pacientes con AR de larga evolución (43)
	Granulomatosis con poliangeítis (antes granulomatosis de Wegener)	Inflamación granulomatosa transmural o predominantemente adventicial, con sectores de necrosis geográfica con histiocitos empalizada y neutrófilos asociados	Afectación vasculítica multiorgánica (respiratoria, renal, ocular, cutánea, etc) ANCA-C y ANCA-P + (44)
	Granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (antes síndrome de Churg-Strauss)	Inflamación predominantemente adventicial, compuesta por granulomas con numerosos eosinófilos	Pacientes con antecedentes de asma o hipereosinofilia. Afectación aórtica infrecuente (45)
Sarcoidosis	Granulomas no caseificantes, compactos, con infiltrado inflamatorio linfocitario o linfoplasmocitario asociado. Puede comprometer todas las capas, o solo la adventicia, a modo de periaortitis	Pacientes con sarcoidosis sistémica (pulmonar, cutánea, ganglionar, etc) (46)	
Aortitis/periaortitis con patrón linfoplasmocitario	Lupus eritematoso sistémico	Infiltrado inflamatorio adventicial y/o medial. Presencia de necrosis fibrinoide de vasos adventiciales	La inflamación suele ser una característica asociada a patología aórtica degenerativa o aterosclerótica, más que una causa en sí misma (47)
	Espondilitis anquilosante	Se afecta la raíz aórtica y también la válvula aórtica. Suele haber fibrosis, más pronunciada en la adventicia que en la túnica media. La inflamación puede estar restringida a la adventicia	Se asocia con factores genéticos (gen HLA-B27). La aortitis suele afectar la raíz y aorta ascendente; puede ocurrir en las fases tanto tardía como temprana de la enfermedad (48)

(continúa)

(continuación)

Patrón inflamatorio más frecuente	Entidad	Características morfológicas	Características clínicas
	Enfermedad relacionada con IgG4	Dos patrones predominantes: patrón fibroso, o de marcada inflamación linfoplasmocitaria, que pueden ocurrir a nivel de la adventicia y/o pared aórtica. Más frecuentemente se observa inflamación linfoplasmocitaria con presencia de folículos linfoides y de plasmocitos IgG4+ (mayor de 50 en 400 campos de gran aumento, y una proporción mayor del 50% de plasmocitos IgG4+/total de plasmocitos en 3 campos hot spot)	Elevación sérica de IgG4. Afectación de otros órganos: pancreatitis, sialoadenitis, dacrioadenitis, colangitis esclerosante, fibrosis retroperitoneal, etc. (49)
Aortitis/periaortitis con patrón inflamatorio mixto	Policondritis recidivante	Destrucción de las fibras elásticas de la media, con presencia de agregados de neutrófilos, tejido de granulación y fibrosis. Infiltrado inflamatorio linfocitario adventicial	Pacientes con destrucción de cartílagos (nasal y auricular), pueden presentar escleritis y afectación de otros órganos. Puede coexistir con otras enfermedades autoinmunes (50)
	Síndrome de Cogan	Infiltrado inflamatorio mixto, a nivel de íntima y media, con áreas de necrosis medial con numerosos neutrófilos Puede tener compromiso transmural	Pacientes con queratitis intersticial y pérdida auditiva, tinnitus y vértigo. La afectación aórtica suele ser a nivel de aorta ascendente y arco aórtico (51)
	Enfermedad de Behçet	Infiltrado inflamatorio mixto, en general no presenta granulomas	Pacientes con uveítis, úlceras orales y genitales Trombosis arterial y venosa (52)
Cualquier patrón	Aortitis clínicamente aislada/idiopática	Patrón morfológico no específico, puede presentar inflamación granulomatosa, linfoplasmocitaria	Diagnóstico predominantemente clínico, de exclusión Pacientes sin evidencia de enfermedades reumáticas, sin criterios para clasificarlo de acuerdo con el resto de las categorías. Predominantemente a nivel de la aorta ascendente (53)

En la Tabla 7 se describe una representación esquemática de los genes y las entidades clínicas asociadas.

### 3.1 Enfermedades genéticas con compromiso de la aorta torácica

Un abordaje clínico práctico de estas entidades consiste en subdividir las en sindrómicas y no sindrómicas.

#### 3.2 PHAT sindrómica

Dentro de este grupo de patologías abordaremos el síndrome de Marfan, el síndrome de Ehlers-Danlos tipo 4 (vascular) y el síndrome de Loeys-Dietz.

##### 3.2.1 Síndrome de Marfan

El síndrome de Marfan es una enfermedad causada por la presencia de variantes patogénicas en el gen FBN1. Este gen codifica la proteína de la fibrilina 1, que representa un componente principal de la matriz extracelular.

Esta enfermedad presenta un patrón de herencia autosómico dominante, con una considerable variabilidad fenotípica intrafamiliar e interfamiliar. Sin embargo, la penetrancia suele ser elevada. (58) Solo en pocas ocasiones los familiares portadores de dichas variantes no presentarán signos de compromiso clínico, ya sea cardiovascular, ocular y/o musculoesquelético. (59)

El diagnóstico de este síndrome se realiza tomando en consideración aspectos clínicos y los estudios de secuenciación, acorde con los descriptos según los criterios de Ghent. (19)

**Tabla 6.** Aortitis/periaortitis infecciosa

Patrón inflamatorio más frecuente	Entidad	Características morfológicas	Características clínicas
Aortitis/periaortitis con patrón supurativo	Aortitis infecciosa supurativa/micótica	Inflamación aguda, con necrosis licuefactiva, presencia de colonias bacterianas Intenso edema parietal y colecciones periaórticas pueden estar presentes Se pueden aplicar técnicas de Gram o Giemsa para detección de bacterias, o PAS o Grocott para hongos	Suele ser secundaria a impacto séptico de endocarditis infecciosa, la gran mayoría bacterianas. Pueden ser también por extensión directa, o por compromiso de bacterias circulantes Afectan mayormente a áreas con lesión subyacente (ectasia, lesiones o placas ateroscleróticas) (54,55)
Aortitis/periaortitis con patrón linfoplasmocitario	Aortitis sífilítica/luética	Microgomas, endarteritis obliterativa Inflamación intensa y fibrosis adventicial, y de <i>vasa vasorum</i> Bajo rédito de técnicas especiales para detección de espiroquetas en la aorta. Imagen macroscópica característica en "corteza de árbol"	En contexto de sífilis terciaria, afecta principalmente a la aorta proximal, y puede comprometer el anillo valvular. Se requiere correlación clínica y serológica (56)
Aortitis/periaortitis con patrón granulomatoso o con células gigantes multinucleadas	Aortitis micobacteriana	Lesiones granulomatosas, con necrosis caseosa o sin ella. Presencia de bacilos ácido-alcohol resistentes	Suele ocurrir en el contexto de tuberculosis diseminada, ocasionalmente asociada a terapia con BCG intravesical Afección variable desde lesiones miliares intimaes hasta afectación transmural con formación de aneurismas (57)

**Tabla 7.** Cuadro esquemático de genes asociados con patología hereditaria de la aorta torácica

Gen	Entidades clínicas asociadas con cada gen, desde síndromicas a no síndromicas (de izq. a der.)		
<b>PHAT relacionada con genes que codifican componentes de la matriz extracelular</b>			
FBN1	Sme. Marfan neonatal	Sme. Marfan clásico/características símil Marfan	PHAT no síndromica
COL3A1	Sme. Ehlers-Danlos tipo 4 (SEDv)		PHAT no síndromica
MFAP5		Características símil Marfan	PHAT no síndromica
<b>PHAT relacionada con genes que codifican componentes de la vía de señalización TGF-β</b>			
TGFBR1	Sme. Loeyes-Dietz	Sme. Marfan clásico/características símil Marfan	PHAT no síndromica
TGFBR2	Sme. Loeyes-Dietz	Sme. Marfan clásico/características símil Marfan	PHAT no síndromica
SMAD3	Sme. Loeyes-Dietz	Sme. Marfan clásico/características símil Marfan	PHAT no síndromica
TGFβ2	Sme. Loeyes-Dietz	Sme. Marfan clásico/características símil Marfan	PHAT no síndromica
TGFβ3	Sme. Loeyes-Dietz	Características símil Marfan	
<b>PHAT relacionada con genes que codifican componentes del aparato contráctil del músculo liso</b>			
ACTA2	Sme. de disfunción sistémica de músculo liso	PHAT con alteraciones menores a nivel ocular, vascular o cutáneas	PHAT no síndromica
MYLK			PHAT no síndromica
PRKG1			PHAT no síndromica
MYH11		PHAT con persistencia de conducto ( <i>ductus</i> ) arterioso	PHAT no síndromica



*Criterios revisados de Ghent.* (Para establecer el diagnóstico se necesitan 2 criterios positivos, p. ej., dilatación aórtica y dislocación del cristalino, o historia familiar y dilatación aórtica, etc.).

El puntaje (*score*) sistémico se establece sobre la base de las características sistémicas del síndrome de Marfan y sobre ellas se construye el puntaje (Tabla 8).

Las características sistémicas número 1-13 se utilizan para la puntuación sistémica en la nosología de Gante-2, donde se puede obtener un puntaje total máximo de 20 puntos. Numeramos las características sistémicas como 1-8 y las abordamos como “puntuación esquelética”, y las características sistémicas como 9-12 y las abordamos como “puntuación no esquelética”. (58)

**Tabla 8.** Características sistémicas del síndrome de Marfan

Características	Puntaje
Signo de muñeca y pulgar	3 puntos (signo de muñeca o pulgar – 1 punto)
Deformidad del <i>pectus carinatum</i>	2 puntos ( <i>pectus excavatum</i> o asimetría torácica – 1 punto)
Deformidad del pie trasero	2 puntos ( <i>pes planus liso</i> – 1 punto)
<i>Protrusio acetabuli</i>	2 puntos
Reducción de la relación entre el segmento superior y la parte inferior del cuerpo y aumento de la altura del brazo y sin escoliosis grave	1 punto
Escoliosis o cifosis toracolumbar	1 punto
Extensión reducida del codo	1 punto
Rasgos faciales (3/5)	1 punto (dolicocefalia, enoftalmos, fisuras palpebrales inclinadas, hipoplasia malar, retrognatia) 1 punto (dolicocefalia, enoftalmos, fisuras palpebrales inclinadas, hipoplasia malar, retrognatia)
Neumotórax espontáneo	2 puntos
Estrías cutáneas	1 punto
Miopía .3 dioptrías	1 punto
Prolapso de la válvula mitral (todos los tipos)	1 punto
Ectasia dural	2 puntos

Los pacientes con diagnóstico de síndrome de Marfan pueden desarrollar aneurismas aórticos y corren el riesgo de presentar disección aórtica con diámetros menores que el resto de la población.

Por esta razón se recomienda la intervención quirúrgica a partir de los 50 mm de diámetro o a partir de los 45 mm de diámetro en caso de que se presenten factores de riesgo para disección aórtica (Tabla 9). (2,3)

Entre los elementos que se consideran como marcadores de riesgo de disección aórtica podemos mencionar:

- Antecedentes heredofamiliares de disección aórtica.
- Velocidad de crecimiento de aneurisma aórtico > 3 mm/año.
- Regurgitación aórtica grave.

### 3.2.2 Síndrome de Loeys-Dietz

El síndrome de Loeys-Dietz es una enfermedad definida por la tríada de aneurismas aórticos y/o arteriales con marcada tortuosidad arterial, hipertelorismo y úvula bífida o paladar hendido. (60)

Los genes responsables del desarrollo de esta patología son aquellos que intervienen en la vía de señalización TGF-Beta. (61)

Se pueden definir 5 subtipos de esta enfermedad de acuerdo con los genes afectados.

La importancia de esto radica en el hecho de que los distintos subtipos tienen correlación con la agresividad de la enfermedad y consecuentemente podrían modificar las indicaciones de intervención quirúrgica (véase Tabla 9). (62, 63)

**Tabla 9.** Recomendaciones para la intervención de aneurismas aórticos torácicos por patología hereditaria de la aorta torácica

<b>Recomendaciones para la intervención de aneurismas aórticos torácicos por PHAT</b>		
<b>Sme. de Marfan</b>	<b>Clase evidencia</b>	<b>Nivel de</b>
Está indicada la intervención quirúrgica en pacientes con aneurisma de raíz aórtica con un diámetro máximo $\geq 50$ mm	<b>I</b>	<b>C</b>
Se debería considerar la intervención quirúrgica en pacientes con un diámetro máximo $\geq 45$ mm, en presencia de factores de riesgo:	<b>Ila</b>	<b>C</b>
Antecedentes heredofamiliares de disección aórtica > 3 mm de crecimiento anual Regurgitación aórtica severa		
<b>Sme. de Loeys-Dietz</b>		
Es razonable considerar la intervención quirúrgica en pacientes adultos con variante patogénica confirmada en el gen TGFBR1 o TGFBR2, en presencia de un diámetro aórtico $\geq 40$ mm	<b>Ila</b>	<b>C</b>
Es razonable considerar la intervención quirúrgica en pacientes adultos con variante patogénica confirmada en el gen SMAD3 o TGFBR2, en presencia de un diámetro aórtico $\geq 45$ mm	<b>Ila</b>	<b>C</b>
<b>Sme. de Ehlers-Danlos</b>		
Cuando se indica la intervención, se debe indicar la intervención quirúrgica convencional en lugar de la intervención endovascular	<b>Ila</b>	<b>C</b>
<b>Patología hereditaria aórtica no síndrómica</b>		
Se recomienda realizar estudios por imágenes en los familiares de 1.º grado de pacientes con aneurisma y/o disección aórtica	<b>I</b>	<b>B</b>
Se recomienda realizar estudios de secuenciación en los familiares de 1.º grado de pacientes con detección de variantes patogénicas en genes asociados con PHAT	<b>I</b>	<b>C</b>

### 3.2.3 Síndrome de Ehlers-Danlos tipo 4 (Vascular)

El síndrome de Ehlers-Danlos comprende un conjunto heterogéneo de trastornos que comprometen el tejido conectivo. Este síndrome se conoce clásicamente por la presencia de hiperlaxitud articular, hiperextensibilidad de la piel y fragilidad tisular.

En la actualidad se reconocen 13 subtipos. (64)

El subtipo 4 está causado por la presencia de variantes patogénicas en el gen de colágeno tipo 3 (COL3A1) y, en menor medida, en el gen de colágeno tipo 1 (COL1A1). (64)

Este subtipo de enfermedad presenta un patrón de herencia autosómico dominante. Entre las manifestaciones clínicas que pueden orientar hacia el diagnóstico podemos mencionar criterios mayores y criterios menores.

Criterios mayores:

- Historia familiar de síndrome de Ehlers-Danlos tipo 4 con variante patogénica documentada.
- Rotura arterial en la juventud.
- Perforación espontánea de colon sigmoides en ausencia de enfermedad diverticular.
- Rotura uterina durante el 3.º trimestre del embarazo en ausencia de cesárea previa y/o desgarros perineales graves periparto.
- Formación de fístula carotídeo-cavernosa en ausencia de traumatismo.

Entre los criterios menores podemos mencionar:

- Hematomas espontáneos o en localizaciones inusuales, como pómulos o espalda.
- Piel fina y translúcida con marcada visibilidad del sistema venoso.
- Neumotórax espontáneo.
- Apariencia facial característica.
- Acrogeria.
- Dislocación congénita de cadera.
- Hiper movilidad de pequeñas articulaciones.
- Rotura espontánea de músculos y tendones.
- Fragilidad gingival.

En este grupo de pacientes también está bien descrito el riesgo de disección aórtica y complicaciones arteriales. Existen algunos trabajos de investigación en los que se hace referencia a la prevalencia de complicaciones aórticas y los resultados de las intervenciones aórticas. (65-67)

Se estima que el porcentaje de compromiso aórtico en pacientes con diagnóstico de síndrome de Ehlers-Danlos es de aproximadamente el 32%. Con respecto al abordaje terapéutico de estos pacientes complicados con aneurismas aórticos y/o disección aórtica, se recomienda la cirugía convencional en lugar de la terapia endovascular.

### 3.3 PHAT no sindrómica

La patología hereditaria no sindrómica de aorta torácica se diagnostica ante la presencia de dilatación y/o disección familiar de aorta torácica, en ausencia de manifestaciones sindrómicas y de factores de riesgo cardiovascular. (57)

Se estima que aproximadamente el 20% de los pacientes con dilatación y/o disección de la aorta torácica, sin antecedentes de patología de tejido conectivo, presentan al menos un familiar de primer grado con afección aórtica.

Esta entidad presenta un patrón de herencia autosómica dominante, con una baja penetrancia y expresión fenotípica variable. Los genes que más frecuentemente se asocian con esta entidad son ACTA2, MYH11, MYLK y PRKG1.

El gen ACTA2 es responsable de aproximadamente el 12-21% de los casos. (68-70)

Debido a la baja frecuencia de esta entidad y la falta de evidencia con respecto a la intervención quirúrgica, aún no existen indicaciones concretas para intervenir a esta población de pacientes. Se aconseja considerar los estudios de secuenciación para determinar qué familiares deben iniciar seguimiento clínico periódico.

## 4. EXAMEN CLÍNICO DE LA AORTA

Víctor Darú<sup>MTSAC</sup>

### 4.1 Síndrome aórtico agudo

El síndrome aórtico agudo (SAA) es un conjunto de condiciones clínicas que se correlacionan con marcadas alteraciones de la capa media aórtica. Comprende la disección aórtica (DA), el hematoma intramural (HIM) y la úlcera penetrante (UP).

#### 4.1.1 Disección aórtica

Representa el 85 a 95% de los SAA. Es una entidad de alto riesgo, cuya evolución espontánea puede alcanzar una mortalidad del 50% en las primeras 24 horas. Se caracteriza por la presencia de una lámina batiente por rotura de la capa media, que determina la formación de una falsa luz (FL). Esta recibe flujo a través de desgarrros de la íntima, con extensión anterógrada y/o retrógrada de la lesión. La luz verdadera puede sufrir distintos grados de compresión por la falsa luz, limitando el flujo distal. Pueden existir desgarrros intimales secundarios, habitualmente en zonas de emergencias de ramas, que permiten la reentrada de flujo hacia la luz verdadera. La ausencia de reentradas puede favorecer la trombosis de la FL.

Es difícil establecer su verdadera prevalencia, dada la mortalidad instantánea y prehospitalaria, pero, en estudios poblacionales, se estima en 2,6 a 3,5 casos por 100 000 personas/año.

##### 4.1.1.1 Clasificaciones

La clasificación de DeBakey reconoce los tipos I y II como originados en la aorta ascendente (tipo I con extensión a arco y descendente, tipo II limitada a aorta ascendente). El tipo III corresponde a la disección distal (IIIa limitada a aorta descendente, IIIb con extensión por debajo del diafragma).

La clasificación de Stanford considera el compromiso de aorta ascendente independientemente del sitio de la lesión inicial (tipo A, aorta ascendente comprometida; tipo B, no comprometida).

En el Registro IRAD, 67% corresponde a grupo A y 33% a grupo B.

Recientemente se ha propuesto una nueva clasificación que considera en forma independiente el compromiso del arco aórtico (no A ni B) y añade patrones de mala perfusión (MP): tipo A (aorta ascendente), tipo B (compromiso exclusivo de aorta descendente), tipo C (arco aórtico con afectación de aorta descendente o sin ella). Se considera MP0 a la ausencia de mala perfusión, MP1 malperfusión dinámica, MP2 malperfusión estática, MP3 mixta). El tipo C requiere mayor intervencionismo endovascular o híbrido. (71)

Desde el aspecto temporal se clasifican en agudas (< 2 semanas) y crónicas (> 2 semanas). (72)

Actualmente, con mejor conocimiento de la evolución en relación con el tiempo de tratamiento, se considera hiperaguda 0-24 h, aguda 2 a 7 días, subaguda 8 a 30 días) y crónica > 30 días. (73)

#### 4.1.1.2 Clínica

Se consideran factores predisponentes la hipertensión arterial (76% IRAD, 84% RADAR), aterosclerosis (antecedente de infarto, claudicación intermitente o accidente cerebrovascular [ACV]) 27%, aneurisma torácico 16%, cirugía cardíaca previa 16%, síndrome de Marfan 5%. La edad promedio es de 60 años en disecciones tipo A y más añosos en tipo B (70 años). (74)

Los pacientes más jóvenes (menores de 40 años) presentan menor prevalencia de HTA (34%), aterosclerosis (1%) y mayor proporción de antecedentes de aorta bicúspide o síndrome de Marfan (59%).

Se reconocen como otros factores predisponentes para coartación aórtica: consumo de cocaína, embarazo, historia familiar de aneurisma o disección y las aortopatías genéticas (Marfan, Ehler-Danlos, síndrome de Turner, Loey-Dietz).

Si bien se considera la dilatación aórtica como un factor predisponente, cabe consignar que el 60% de las DA tipo A en el registro IRAD tenían diámetro menor de 55 mm, y 40% menor de 50 mm, umbrales clásicamente considerados como criterio de indicación quirúrgica por riesgo de rotura (IRAD).

El síntoma más frecuente es el dolor, de inicio brusco, muy intenso, desgarrante, irradiado a epigastrio, dorso, flancos, inicialmente precordial en el 79% de DA tipo A, y 63% en tipo B. En este último predomina el dolor dorsal (64%), que en el tipo A se presenta en un 43%. La localización primaria abdominal es infrecuente (4,6%) y se asocia con diagnóstico tardío. La ausencia de dolor se registró en el 6,3%; en dichos casos el cuadro principal es síncope, ACV o insuficiencia cardíaca, y conlleva mayor mortalidad.

El dolor persistente o la recurrencia de dolor en la evolución puede ser signo de rotura inminente.

El síncope (19%) se asocia con taponamiento cardíaco, oclusión vascular cerebral o ACV. La hipertensión arterial predominó en el tipo B (70% vs. 36% en tipo A). El soplo diastólico (40%), la hipotensión (25%) y la insuficiencia cardíaca fueron más prevalentes en el tipo A. El déficit de pulso se registró en el 30% de casos de tipo A y 20% en los de tipo B.

Debe plantearse el diagnóstico diferencial con angina de pecho, infarto de miocardio, embolismo periférico, abdomen agudo, pleuropericarditis, neumotórax, tromboembolismo pulmonar, isquemia mesentérica, ACV (*stroke*) e isquemia primaria de miembros.

El shock (considerado como presión arterial sistólica inferior a 90 mm Hg) se registró en 25% de las DA. Se relaciona con trastornos neurológicos, alteración del estado de conciencia e isquemia miocárdica, mesentérica o de miembros. El mecanismo es el taponamiento cardíaco, la isquemia miocárdica, la insuficiencia aórtica grave aguda o el sangrado pleural o mediastinal. Implica alta mortalidad hospitalaria (30%), sin diferencias evolutivas en el seguimiento. (75)

El derrame pericárdico y taponamiento ocurre en el 18% de la DA tipo A. Presenta mayor incidencia de hematoma periaórtico (45 vs. 21%), de síncope y alteración del estado de conciencia. Es más frecuente el ensanchamiento del mediastino en la radiografía (Rx) de tórax. Es menos frecuente en pacientes con cirugía cardíaca previa, probablemente por obliteración cicatrizal del pericardio. Conlleva mayor mortalidad (44 vs. 22%). (76)

La DA proximal puede acompañarse de insuficiencia aórtica por diversos mecanismos, que van desde la dilatación de la raíz y de la aorta ascendente, la infiltración de las valvas por el hematoma, el prolapso de las cúspides por la turbulencia generada por la lámina proximal, hasta la interferencia en la coaptación por prolapso del colgajo intimal en la zona de coaptación, además de la patología propia de las valvas (bicúspide, esclerocalcificación, etc.).

La isquemia visceral se produce por factores dinámicos como la oclusión transitoria del origen del vaso por la lámina batiente, o en forma sostenida, con diversos grados de intensidad por colapso de la luz verdadera, disección de las ramas, o déficit de perfusión en vasos que se originan en el falso lumen de bajo flujo o con hipotensión.

La hipoperfusión mesentérica es infrecuente (3,7% en DA tipo A y 7% en tipo B). Conlleva alta mortalidad. Requiere el tratamiento inmediato de la lesión proximal o bien la fenestración de la lámina de disección para dar flujo adecuado al lumen responsable de la perfusión esplácnica. Predomina en pacientes añosos, en coma, con ACV, isquemia medular, insuficiencia renal aguda e isquemia de miembros inferiores. La isquemia mesentérica masiva puede ser subestimada tempranamente en condiciones de perfil hemodinámico con compromiso crítico o alteraciones del nivel de conciencia. En breve plazo pueden desarrollarse vasoplejía, acidosis láctica y shock. En condiciones subagudas puede manifestarse como dolor abdominal posprandial, colitis isquémica. La mortalidad con tratamiento médico es extremadamente alta (95%), y algo menor con tratamiento endovascular (72%) o híbrido (41%). (77)

La isquemia cerebral se presenta en el 10% de las DA tipo A. De ellos, un 68% presenta compromiso del arco aórtico. Se manifiesta como síncope, ACV o coma. Depende de la extensión de la disección hacia los vasos del cuello o de la oclusión transitoria del *ostium* de uno de los vasos por la lámina batiente. La mortalidad con tratamiento médico en pacientes con ACV o coma es muy elevada; sin embargo, es factible la recuperación parcial con el tratamiento quirúrgico, pero con déficit neurológico secuelar solo en 37 a 50% de los casos. La oclusión carotídea se asocia con edema cerebral y herniación, con mala evolución.

La función renal se compromete en el 18% de las DA. Este grupo presenta mayor hipertensión arterial resistente. Se vincula con compromiso de las arterias renales, ya sea por perfusión desde la falsa luz con hipoflujo,

por colapso de la luz verdadera, por disección de las ramas o por hipotensión, más el posible efecto nefrotóxico del contraste yodado. En los pacientes que requieren diálisis, el parénquima renal suele presentar –en el diagnóstico tomográfico inicial– bajo refuerzo de contraste en la etapa arterial y escasa delimitación córtico-medular bilateral. La malperfusión renal preoperatoria favorece la insuficiencia renal aguda (IRA) y se asocia con mayor mortalidad operatoria.

La isquemia miocárdica puede deberse a oclusión transitoria de los *ostia* coronarios por la lámina batiente, por penetración de la disección en la luz del vaso, o a la avulsión del *ostium* coronario. Se compromete en forma más frecuente la arteria coronaria derecha. Siempre debe disponerse de un registro electrocardiográfico para descartar la isquemia aguda.

La isquemia de miembros ocurre en 5 a 9,7% de las DA. Predomina en la presentación el dolor en los miembros más que el dolor precordial o dorsal. Presenta tres veces más déficit de pulso, y son más comunes el *stroke*, el déficit neurológico periférico, la isquemia mesentérica y la insuficiencia renal, triplicando la mortalidad en la DA tipo B. Se trata por fenestración de la lámina de disección, o por *stenting* aortoiliaco (93%) o por *bypass* quirúrgico (7%). (78, 79)

En el Registro IRAD, en DA tipo A el tiempo desde la consulta en Emergencias hasta el diagnóstico fue de 4,2 horas, y desde el diagnóstico hasta la implementación de la cirugía de 4,3 horas. Se observa una tendencia a la reducción de estos intervalos en el transcurso del registro y no se mencionan datos del tiempo de inicio de los síntomas al arribo a la consulta. Se observó retardo en el diagnóstico en mujeres, en casos sin dolor o con dolor no abrupto, de localización atípica, febriles, con historia de cirugía de revascularización, sin déficit de pulsos, no hipotensos, y con consulta primaria en centros de baja complejidad. (80)

En nuestro medio, en el Registro RADAR, el tiempo entre la presentación de los síntomas y la cirugía fue de 12 horas. (81)

#### 4.1.1.3 Biomarcadores

Algunos biomarcadores pueden reflejar trombosis (dímero D), cambios fisiopatológicos en la pared aórtica (cadenas pesadas de miosina de músculo liso –smMHC–, fracción BB de creatinfosfoquinasa CK-BB, endopeptidasas MMP, fragmentos solubles de elastina) o inflamación (proteína C-reactiva, IL-6, tenascin-C). Actualmente disponemos para uso asistencial del dímero D, producto de degradación de la fibrina, que se eleva en trombosis venosa, disección aórtica y coagulación intravascular diseminada. Los niveles menores de 500 ng/mL tienden a descartar tromboembolismo pulmonar (TEP) y DA en las primeras 24 horas. La sensibilidad en el estudio IRAD-Bio fue 96,6% y la especificidad, 46,6%. La razón de verosimilitud (*likelihood ratio*) negativa es excelente para excluir DA (0,07), pero la positiva no es adecuada (LR 2,43). Puede presentar menor valor diagnóstico en trombosis completa de la falsa luz, en el hematoma intramural y en la úlcera penetrante, y no debe considerarse como parámetro único para descartar DA. (82)

#### 4.1.1.4 Disección aórtica tipo B

La DA originada distalmente a la subclavia izquierda presenta características evolutivas diferentes de la disección proximal. Habitualmente se presenta en varones añosos, hipertensos, con dolor precordial o dorsal de inicio brusco, pero es menos frecuente la inestabilidad hemodinámica, la hipotensión o la ausencia de pulsos (21%). La isquemia medular o la neuropatía periférica isquémica son más raras (3%). La incidencia es aproximadamente 3 por 100 000 personas/año.

Las complicaciones se presentan en un 30% de los casos; las más importantes son el shock, el hematoma periaórtico, la isquemia visceral o periférica, el fallo renal agudo, el dolor refractario, la recurrencia de dolor y la hipertensión arterial resistente.

Como elementos predisponentes se señalan la edad, la hipertensión arterial (80%), la aterosclerosis (38%), la dilatación aórtica (18%) y la cirugía aórtica previa. (83)

En DA tipo B, en el registro IRAD, el 82% tenía diámetro menor de 55 mm y 21% menor de 35 mm.

La mortalidad hospitalaria es menor que la del tipo A (global 13%, 6% en casos no complicados y 20% ante complicaciones).

Gracias a la mejoría de los métodos diagnósticos y a la disponibilidad de terapia endovascular, la mortalidad de este subgrupo presenta una discreta declinación en los últimos 20 años, y corresponde a 9,6% en pacientes que pueden mantenerse en tratamiento médico, 6,5% en quienes requieren terapia endovascular y 32% en quienes requieren cirugía convencional.

Si bien los pacientes que en el IRAD requirieron tratamiento endovascular presentaban más complicaciones (shock, hematoma periaórtico, insuficiencia renal, malperfusión, isquemia mesentérica o espinal), la mortalidad hospitalaria no fue significativamente mayor que la de aquellos que pudieron mantenerse en tratamiento médico (10,9 vs. 8,7%).

Se consideran factores de mortalidad la edad (OR 4,3), el shock (OR 6), la isquemia mesentérica, el diámetro superior a 55 mm, la insuficiencia renal, el hematoma periaórtico y la isquemia de miembros inferiores. En este

sentido se reconoce una “tríada fatal” consistente en la presentación sin dolor; la hipotensión-shock y el compromiso de ramas. Agregando el sexo masculino y la edad superior a 70% se ha establecido un modelo predictivo de riesgo.

En su curso evolutivo, el 73,3% de los pacientes en tratamiento médico presentaron dilatación o aneurisma aórtico, con una proporción levemente menor que la de quienes recibieron endoprótesis (62,7%). (84)

#### 4.1.2 Desgarros intimales limitados

Esta lesión representa menos del 5% de los SAA. No hay progresión de hematoma disecando la túnica media a partir del desgarro intimal; por lo tanto, es una lesión localizada. Sus bordes libres tienden a retraerse y la túnica media expuesta se deforma con discreta dilatación. La edad de presentación, los antecedentes de hipertensión arterial, compromiso aterosclerótico y tabaquismo son mayores que en la DA convencional, y algo menores que en el hematoma intramural. Predominan en ascendentes dilatadas con necrosis quística de la túnica media.

La tomografía muestra un defecto oval o lineal en el contorno, puede haber un hematoma parietal sutil en la mitad de los casos y una ligera protrusión externa. El eje del desgarro puede ser longitudinal, oblicuo o circunferencial. Puede detectarse derrame pericárdico, pleural o hematoma periaórtico. Según la localización, puede generar isquemia visceral. Se describen casos con dolor persistente, rotura y morbimortalidad similar a la DA convencional.

En la serie de Stanford se ha indicado el tratamiento quirúrgico en las lesiones localizadas de aorta ascendente y se mantiene el tratamiento médico en las de tipo B, salvo la persistencia de dolor, mala perfusión o de signos de rotura inminente.

#### 4.1.3 Disección abdominal aislada

El compromiso por DA en localización abdominal de forma aislada es infrecuente. Se puede presentar en vasos previamente dilatados, en síndrome de Marfan o en forma iatrógena. Se presenta como dolor abdominal o en flancos, habitualmente sin síndrome de malperfusión. Inicialmente son de tratamiento médico. En la evolución alejada, la tasa de crecimiento es baja, 1 mm/año. Pueden requerir intervención en caso de formación de aneurisma o por isquemia visceral o de miembros inferiores. (86)

#### 4.1.4 Hematoma intramural

El hematoma intramural (HIM) se origina por el sangrado de los *vasa vasorum* con infiltración de la túnica media, sin desgarro intimal comunicando con la luz aórtica ni lámina batiente. Representa el 5,7% de los pacientes de la cohorte del IRAD. (87)

Su evolución es variable y puede resolver con reabsorción completa, ir a la rotura externa si progresa hacia la adventicia con hematoma periaórtico, derrame pleural o taponamiento, y evolucionar hacia la dilatación aórtica o más frecuentemente a la disección convencional (16%).

Topográficamente se clasifica como tipo A con compromiso de aorta ascendente o tipo B si el compromiso primario es de la descendente (60-70%).

La presentación clínica es similar a la DA, siendo raro el hallazgo de déficit de pulso, insuficiencia aórtica o de malperfusión tanto de miembros como visceral. Los pacientes tienden a ser más añosos, con mayor historia de hipertensión arterial y con menos alteraciones del electrocardiograma (ECG) (50%). Asimismo, presentan mayor incidencia de tabaquismo, dislipemia y diabetes. Si bien predomina en varones, la proporción de mujeres es mayor (44%) que en la DA. En el HIM son más comunes el hematoma periaórtico y el derrame pericárdico.

Los estudios de imagen describen clásicamente el engrosamiento de la pared aórtica, semilunar o circunferencial, pero no detectan lámina de disección ni desgarro intimal y requieren un método diagnóstico adicional en forma más frecuente que en la DA. Se pueden encontrar interrupciones intimales focales mayores de 3 mm (similares a una úlcera) de valor pronóstico por definir, esencialmente en etapa inicial. Algunos autores refieren el hallazgo operatorio de pequeños desgarros intimales (78% en series de HIM tipo A), mientras que en la revisión de la tomografía computarizada (TC) preoperatoria se detectaban en el 46% lesiones similares a una úlcera sugiriendo que estos casos se deberían interpretar como DA con trombosis de la falsa luz, modificando el planteo fisiopatológico clásico del HIM. (88)

Se consideran criterios de riesgo: el compromiso de aorta ascendente, el espesor del hematoma mayor de 11 mm y un diámetro aórtico mayor de 50 mm.

En la cohorte del IRAD, la mortalidad global del HIM fue similar al de la DA clásica (20,7% vs. 23,9%), tanto en el tipo A (39,1% vs. 29,9%) como en el tipo B (8,3% vs. 13,1%).

Con un pronóstico disímil, probablemente vinculado a diferencias raciales y de edad, la sobrevida en la serie de Chou respecto de HIM tipo A fue 96,9% con cirugía y 94,9% con tratamiento médico inicial, grupo donde el 46% recibió cirugía diferida, especialmente si el diámetro aórtico era mayor de 45 mm. (89)

La mortalidad a 30 días en el HIM tipo B en revisiones agrupadas de la literatura fue de 3,9% y a 3 años 14,3%, la mitad de ellos por complicaciones aórticas. En la Tabla 10 se hace referencia a la mortalidad aguda y alejada del hematoma intramural aórtico.

El HIM tipo B tiende más a la regresión que a la progresión tanto a DA convencional (5,3%), como a la disección localizada (25,3%), a la rotura (3,9%) o a la dilatación aneurismática (26,6%). (90)

Se consideran predictores de complicaciones en el HIM tipo B el diámetro aórtico mayor de 45 mm, el hematoma periaórtico y el derrame pleural.

**Tabla 10.** Mortalidad aguda y alejada del hematoma intramural

	Mortalidad aguda	Mortalidad 3 años	
Tratamiento médico	3,4%	5,4%	
Cirugía	16%	23,2%	En fallo de tratamiento médico (TM), progresión, a disección aneurisma o rotura
Tratamiento. endovascular	4,6%	7,1%	En dilatación 55 mm, progresión de diámetro, úlcera, rotura

Un metanálisis de estudios sobre el tratamiento de HIM tipo B sugiere que el tratamiento endovascular no se vincula con reducción alejada de la mortalidad ni de regresión, evidenciando menor disección y rotura. Los pacientes con tratamiento endovascular presentaron mayor proporción de úlcera penetrante, disrupciones intimaes focales y mayor espesor del hematoma. (91)

#### 4.1.5 Úlcera penetrante

Esta lesión ha sido clásicamente descrita como lesión focal por ulceración de una placa aterosclerótica que se hace penetrante en la túnica media, habitualmente con deformidad del vaso hacia la adventicia. Se han descrito, además, ulceraciones vinculadas con rotura intimal en la evolución del hematoma intramural, infecciones, traumatismo, inflamatorias o iatrógenas. (92)

La rotura es rara fuera del contexto de síndrome aórtico agudo o en dilatación aneurismática. Es más frecuente que en la DA convencional (40% vs. 7%). Se consideran criterios de riesgo el dolor refractario, el hematoma periaórtico, el derrame pleural, la asociación con HIM –donde la úlcera erosiona los *vasa vasorum*– y el tamaño de la úlcera. Puede evolucionar hacia el HIM o al aneurisma sacular. La localización predominante es la aorta descendente proximal. Suelen presentarse en varones con antecedentes de hipertensión arterial, tabaquismo, enfermedad coronaria, enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) e insuficiencia renal. Pueden coexistir con aneurisma de aorta abdominal.

Se considera el tratamiento urgente en caso de lesiones en aorta ascendente, dolor recurrente, fistulización bronquial o entérica, hematoma intramural o derrame pleural progresivo. (93)

En pacientes en tratamiento médico en la Mayo Clinic, varios estudios seriadados sugieren que la tasa de crecimiento anual es 2 mm de largo, 1,2 mm de profundidad y 2,2 mm de diámetro aórtico. A 36 meses, el 23% debieron tratarse por tamaño aórtico, crecimiento rápido o morfología de riesgo. (94)

Evolución alejada del SAA:

Diversos estudios en población cerrada (Condado de Olmstead) indican que el riesgo en sobrevivientes de un SAA (DA, HIM y UP) es mayor que el de la población general. A 10 años, el 38% presentan eventos (necesidad de intervención aórtica, nueva DA o rotura). La mortalidad a 5 años es 16% y, a 10 años, 20%. El HR (hazard ratio) de evento aórtico es de 10,8; de intervención aórtica de 9,6 y de formación de nuevo aneurisma de 10,9 en aorta torácica y 8,3 en aorta abdominal. (95)

#### 4.1.6 Aneurismas

Se definen como la dilatación localizada de un vaso mayor por debilidad de la estructura de su pared. También se refieren a dilataciones de una arteria por encima del 50% de su diámetro normal. El aumento de la tensión parietal, la reducción de las propiedades elásticas y del espesor y la mayor rigidez facilitan la dilatación progresiva y favorecen la pérdida de la integridad parietal, ya sea en forma de disección o de rotura.

El aneurisma debe distinguirse de la ectasia, que representa una flexuosidad de la aorta más allá de sus contornos habituales por elongación, distorsionando su disposición toracoabdominal.

Los aneurismas primarios se relacionan con degeneración de la túnica media, por alteraciones de su matriz variables en distintos síndromes, con déficit de fibrilina en el contexto del Marfan, del colágeno III en el Ehlers-Danlos, sobreexpresión de factor de crecimiento transformante (TGF) en Loeys-Dietz o, en condiciones aún no adecuadamente determinadas, en la aortopatía vinculada con la bicúspide aórtica o en los aneurismas familiares.

Los aneurismas secundarios se corresponden con cambios en la matriz por fenómenos inflamatorios, infecciones, arteritis de células gigantes, o cambios degenerativos en los aneurismas de aorta abdominal.

La degeneración medial comprende la acumulación de una matriz mucoide, pérdida de núcleos de las células musculares lisas, anomalías de las fibras elásticas y fibrosis medial.

Por su topografía, los aneurismas de aorta ascendente pueden ser supracoronarios, marfanoides (ectasia anuloaórtica) o tubulares (dilatación homogénea). Los de aorta descendente pueden ser fusiformes o saculares. Los toracoabdominales siguen la clasificación del Tipo I: desde subclavia hasta arterias renales, Tipo II: desde subclavia hasta después de las arterias renales, Tipo III: aorta descendente distal hasta la bifurcación, Tipo IV: desde diafragma hasta por debajo de las arterias renales.

En general, el 60% comprometen la raíz o la aorta ascendente, el 40% la descendente, 10% el arco, y 10% son toracoabdominales. (96)

La incidencia se estima en 10 por 100 pacientes/año, con similar distribución entre sexos, con mayor detección en varones en la sexta década de la vida y en mujeres en la séptima década. La incidencia de rotura o disección es del 7% por año.

La mayor parte son silentes hasta su rotura. Solo 5 a 10% pueden provocar dolor por estiramiento del tejido aórtico o por compresión de estructuras vecinas. Es retroesternal en los de localización en aorta ascendente e interescapular en los de la descendente. Puede haber dolor dorsal por erosión costal o vertebral. En general, el dolor es independiente de la posición y de la actividad corporal. La rotura se presenta como dolor intenso, shock hipovolémico o taponamiento. La dilatación de la aorta ascendente puede conllevar reflujo aórtico con insuficiencia cardíaca. Pueden presentarse síntomas respiratorios por compresión traqueobronquial, disfonía por compresión del nervio recurrente, disfagia por compresión esofágica, edema en esclavina por síndrome de vena cava superior. La compresión pulmonar puede generar hemoptisis por compromiso de la submucosa de pequeños bronquios, con ulterior infección de la pared aórtica y fistulización aortobronquial. La fistulización hacia esófago puede presentar hematemesis masiva. Los aneurismas de aorta descendente, arco y aorta abdominal pueden vincularse con ateroembolia o con tromboembolia distal.

Dado que la sintomatología es escasa, la mayor parte de los diagnósticos de aneurisma de aorta torácica silentes son incidentales. Los estudios de catastro no son costo-efectivos. Se ha propuesto la búsqueda en grupos de pacientes que presentan anomalías asociadas como aneurismas de aorta abdominal, intracraneales, arco bovino, aorta bicúspide, arteritis temporal, antecedentes familiares de aneurismas, quistes renales o un signo pulgar/palma positivo. (97)

#### 4.1.7 Aneurismas familiares

En los aneurismas familiares, la lesión también es la degeneración quística de la túnica media, sin otras evidencias de enfermedad del tejido conectivo. Pueden ser esporádicos pero, en la serie de la Universidad de Yale, el 19% de los aneurismas de aorta torácica presentaban antecedentes familiares, con marcada variabilidad en la expresión. (98) En general son pacientes más jóvenes y sus aneurismas presentan mayor velocidad de progresión que los esporádicos y los del síndrome de Marfan (2,2 mm/año y 3,3 mm/año en el grupo que evoluciona a disección). Los familiares de pacientes con aneurisma de aorta ascendente suelen tener patología de aorta ascendente, mientras que los relacionados con pacientes con aneurisma de aorta descendente suelen presentar afectación abdominal o toracoabdominal. (99)

#### 4.1.8 Dimensiones aórticas normales

La determinación de las dimensiones aórticas normales, su distribución poblacional y los rangos de riesgo son problemáticos. Los riesgos de rotura no dependen exclusivamente de los diámetros aórticos, que son modulados por parámetros individuales que van desde la edad, sexo, altura, estilo de vida, superficie corporal, hipertensión arterial, factores étnicos, genéticos y aorta bicúspide hasta la apnea del sueño. (100)

Las tasas de crecimiento son exponenciales y dependen del diámetro inicial considerado (diámetro aórtico <40 mm: 2,0; 40-49 mm: 2,3; 50-59 mm: 3,6; >60 mm: 5,6 mm/año). (101)

Se ha asociado a crecimiento más rápido, a la presencia de trombo, accidente cerebrovascular (ACV o *stroke*) previo, tabaquismo y arteriopatía periférica. La calcificación parietal, la hipertensión arterial y el tratamiento con  $\beta$ -bloqueantes no han demostrado modificar la tasa de crecimiento del diámetro máximo. (102)

Los criterios de riesgo se han establecido analizando los diámetros aórticos de pacientes con complicaciones, y se conoce actualmente que, en relación con disección aórtica, hay un incremento agudo de los diámetros que pueden alcanzar 7,65 mm en aorta ascendente y 6,38 mm en descendente; esto sugiere replantear los diámetros previamente considerados como umbrales de riesgo ya que el 80% de la serie de la Universidad de Yale presentaron DA por debajo del diámetro umbral. (103)

Adicionalmente, las cuantificaciones que utilizan ultrasonido, tomografía o resonancia magnética pueden diferir metodológicamente si se consideran diámetros interno-interno, externo-externo o externo-interno, medición sistólica o diastólica, además de requerir el alineamiento perpendicular al eje aórtico longitudinal, que no



se puede lograr siempre si el método no dispone de posibilidades de reconstrucción multiplanar. Por lo tanto, las mediciones no son exactamente intercambiables de un método a otro.

Se encuentran disponibles nomogramas para límites normales por edad y superficie corporal y calculadoras de *Z-score* de diámetros de senos de Valsalva. El *Z-score* es el número de desviaciones estándar que el valor medido se aleja del valor promedio calculado, generalmente en función de la superficie corporal para grupos poblacionales determinados. Se considera anormal si es superior a 2. Es especialmente útil en niños y jóvenes en quienes los valores medidos cambian con el crecimiento; en este caso se considera anormal la progresión del *Z-score*. (104) Es ideal disponer de registros locales de mediciones representativas para que la comparación de mediciones exprese si hay anormalidad en las modificaciones de la magnitud medida con el crecimiento.

En nuestro medio, el estudio MATEAR registra los diámetros normales de aorta torácica por ecocardiografía. Se indica la conveniencia de la indexación de diámetros por superficie corporal, y, en aquellos individuos con índice de masa corporal mayor de 30, es preferible la indexación por altura. El percentil 95 se encontró por debajo de los 3,80 cm para todos los diámetros aórticos absolutos, 2,08 cm/m para los indexados por altura y 2,11 cm/m<sup>2</sup> para los indexados por superficie corporal (SC). (6)

Para el análisis de riesgo de rotura se ha propuesto clásicamente que diámetros de la raíz aórtica mayores de 50 mm o 52 mm en la porción tubular indicarían la necesidad de tratamiento. Distintas series han señalado incrementos más pronunciados en el riesgo cuando el diámetro alcanza 52 y 55 mm. La evolución es peor en pacientes de baja estatura o si el ángulo del eje aórtico con el tracto de salida del ventrículo izquierdo (VI) es mayor de 60°, por mayor estrés en la curvatura externa.

En una serie de 780 pacientes con aneurisma de aorta ascendente, seguidos durante 47 meses, donde la relación diámetro/altura corporal (es de menor variabilidad en el tiempo que la superficie corporal), se sugieren estas categorías de riesgo: < 2,43 Bajo riesgo (requieren controles periódicos); 2,44-3,17 Riesgo moderado (control radiológico cercano); 3,2-4,06 Alto riesgo (cirugía electiva) y > 4,1 Riesgo extremo (cirugía temprana). (105)

En otra serie de 771 pacientes con dilatación de aorta ascendente y válvula aórtica tricúspide, se establece que una relación de área de sección transversal/altura mayor de 10 cm<sup>2</sup>/m es un indicador de alto riesgo de rotura o muerte (HR 4,04; IC 95%: 2,69- 6,23). (106)

#### 4.1.9 Aortopatía bicúspide

Se estima que 1 a 2% de la población general presenta aorta bicúspide. De ellos, 40 a 50% presentan algún grado de dilatación de la aorta ascendente, en sus distintos fenotipos: el tipo I, el más frecuente, muestra dilatación predominante de la porción tubular especialmente en su convexidad, con grados variables de dilatación de la raíz. Se asocia con estenosis valvular y con la fusión de ambas coronarias. El tipo II presenta compromiso aislado de la porción tubular, con preservación relativa de la raíz, con posible extensión al arco aórtico, asociación con fusión entre coronaria derecha y no coronaria. El tipo III es más raro y se asigna a la dilatación aislada de la raíz, se observa en varones jóvenes y puede tener una progresión más rápida hacia el aneurisma. (107)

La formación de aneurisma es independiente de la presencia de disfunción de la válvula bicúspide, aunque hay una tendencia a mayor DA en insuficiencia aórtica.

El fenotipo de la válvula bicúspide (fusionada, no fusionada o con fusión parcial) determina distintos patrones de flujo en la aorta ascendente, hoy valorables por cardi resonancia, donde la orientación del flujo anormal puede generar aumento regional del estrés parietal, lo que explicaría las asociaciones entre la dilatación de la raíz con la fusión derecha-izquierda y la dilatación de ascendente y arco en la fusión de valva derecha y no coronaria. (108)

La tasa de crecimiento del aneurisma (0,2 a 1,9 mm por año) es mayor que la presentada en pacientes con aorta trivalva. (109)

La túnica media muestra cambios degenerativos, con fibras elásticas finas, fragmentadas, de contenido anormal de fibrilina 1, y reducción del colágeno I y III, que sugieren mayor actividad proteolítica de metalo-proteinasas o reducción de sus inhibidores tisulares, segregados por las células musculares lisas, fibroblastos y células endoteliales.

Actualmente no hay demostración sólida de que el tratamiento con  $\beta$ -bloqueantes, inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina o estatinas modifiquen la evolución natural, aunque los primeros tienen indicación clara en el tratamiento de la hipertensión arterial asociada.

#### 4.1.10 Aneurisma de aorta abdominal

Se definen como dilatación aórtica mayor de 30 mm. Los aneurismas que se originan por debajo del diafragma son más comunes en varones, con una prevalencia de 5:1 y la edad de presentación en la mujer es 10 años más tardía. Según su topografía se clasifican en suprarrenales, pararrenales, yuxtarenales, infrarrenales y toracoabdominales.

Se considera una prevalencia en varones mayores de 60 años de 1,2 a 3,3%, con reducción de la incidencia en los últimos 20 años, probablemente relacionada con la reducción del tabaquismo en algunas poblaciones.

Se reconocen como factores asociados el tabaquismo, el sexo masculino, la edad, la enfermedad pulmonar obstructiva crónica, la hipertensión arterial, la dislipemia, la enfermedad coronaria, la arteriopatía periférica y el

antecedente familiar de aneurisma. Pueden estar implicados en la generación de aneurismas entidades diversas como traumatismo, infecciones, enfermedades inflamatorias (enfermedad de Takayasu, de Behçet) y del tejido conectivo (síndrome de Marfan, de Ehlers-Danlos tipo IV).

Se observa fragmentación de fibras elásticas, pérdida de elastina y degradación del colágeno adventicial, vinculada con mayor actividad de proteasas originadas en células musculares lisas de la túnica media y de fibroblastos, e infiltrado linfomonocitario. Hay mayor actividad de metaloproteinasas y de plasmina. La presencia de trombosis mural se ha vinculado con hipoxia parietal, neovascularización e inflamación local, con mayor tendencia a la rotura.

Los aneurismas de aorta abdominal (AAA) son mayoritariamente asintomáticos hasta su rotura. La tasa de crecimiento es variable, de 1 a 5 mm/año, con influencia de factores genéticos y del consumo de tabaco. La progresión no es lineal y se acelera en diámetros mayores. El diagnóstico suele ser incidental. Pueden presentar dolor lumbar, periumbilical o en flancos, sostenido, no exacerbado por movimientos. La progresión a dolor intenso irradiado a dorso o a hipogastrio es sugestiva de rotura inminente. El riesgo de mortalidad vinculado a la rotura es 80%.

La palpación abdominal puede determinar la presencia de una masa pulsátil y expansiva supraumbilical, pero la sensibilidad es baja (29% en AAA entre 30 y 40 mm, 50% entre 40 y 50 mm y 76% en mayores de 50 mm), y se reduce en individuos con perímetro abdominal mayor de 100 cm desde 91 hasta 53%. En individuos obesos, si la aorta es palpable, la sensibilidad es de 82%. (110)

Considerando la prevalencia de AAA, su carácter silente, la alta sensibilidad del ultrasonido para el diagnóstico, su amplia disponibilidad y costo accesible, se ha planteado su utilización sistemática como método de búsqueda, con distintas recomendaciones. El American College of Cardiology (ACC) y la American Heart Association (AHA) recomiendan un cribado único de AAA con examen físico y ecografía en hombres de 65 a 75 años que hayan fumado alguna vez o en hombres de 60 años o más que sean hermanos o hijos de una persona con AAA. No recomiendan el cribado en hombres que nunca han fumado o en mujeres. La Vascular Surgery Society recomienda un cribado ecográfico único en todos los hombres y mujeres de 65 a 75 años con antecedentes de tabaquismo, hombres de 55 años o más con antecedentes familiares de AAA y mujeres de 65 años o más que han fumado o tienen antecedentes familiares de AAA. El Colegio Estadounidense de Medicina Preventiva recomienda una prueba de detección en hombres de 65 a 75 años que alguna vez hayan fumado y no recomienda el cribado de rutina en mujeres. El Grupo Operativo (*Task Force*) de Servicios Preventivos de Estados Unidos considera de beneficio moderado el cribado con ultrasonido de varones de 65 a 75 años que hayan fumado y de bajo beneficio si no han sido fumadores, con información insuficiente sobre el beneficio en mujeres fumadoras. (111)

#### 4.1.11 Lesiones traumáticas de aorta

La aorta puede ser afectada no solo en las heridas penetrantes, sino también puede comprometerse en el traumatismo cerrado de tórax. Se la reconoce como la segunda causa de muerte en el politraumatismo, luego de la hemorragia cerebral. La tasa de mortalidad *in situ* es muy elevada, y la lesión aórtica puede pasar inadvertida en el contexto de lesiones encefálicas, musculoesqueléticas y toracoabdominales. Se estima que el 80% de los pacientes con transección aórtica mueren *in situ* antes de su traslado a un centro asistencial, lo que representa el 0,3% de las admisiones por traumatismo; un 30% fallece en las primeras 24 horas.

Se reconoce que el 68% se produce por colisiones de vehículos, 13% por choques de motos, 7% por caídas, 6% por atropello de peatones y 6% por otros mecanismos, incluido el aplastamiento. Las lesiones comprometen en forma más frecuente al istmo aórtico, y más raramente a la aorta ascendente, o descendente distal. El arco aórtico se encuentra relativamente fijo por los vasos del cuello y el ligamento arterioso, y la aorta descendente por las ramas intercostales desde el 3.º espacio. El sector intermedio tiende a movilizarse ante la desaceleración brusca, donde el mecanismo de martillo de agua y el aumento de la presión intratorácica generan un marcado estrés en la zona límite. La lesión es habitualmente horizontal, a nivel ístmico, de distintos grados: tipo I: desgarro intimal aislado, tipo II: hematoma intramural, tipo III: pseudoaneurisma y tipo IV: rotura. Para pacientes con trauma Mosquera propone un sencillo puntaje (*score*) de riesgo de lesión aórtica con datos de orden clínico y radiología simple para la consideración en salas de emergencias.

Si el *score* = 1 considerar Dímero D o Angiotomografía aórtica (Dímero D > 500 ug/ml proceder a Angiotomografía aórtica).

Si el *score* = 2 considerar Angiotomografía aórtica u otra imagen concluyente

Si el *score* = 3 Angiotomografía aórtica u otra imagen concluyente

Los predictores de lesión aórtica considerados son el ensanchamiento mediastinal, la hipotensión, la fractura de huesos largos, la contusión pulmonar, la fractura de omóplato izquierdo, el hemotórax y la fractura pélvica. (112) La inestabilidad hemodinámica y el ensanchamiento mediastinal indican la necesidad de investigar la indeminidad aórtica mediante tomografía con contraste o ecocardiografía transesofágica. Se observa el desplazamiento de la aorta por el hematoma mediastinal, separándose de la luz esofágica y de la pleura izquierda, y el desgarro horizontal, que puede acompañarse de una lámina intimal habitualmente corta. La lesión aguda en vasos no

**Tabla 11.** Score de Mosquera

Condiciones de riesgo	No = 0	Sí = 1
Sme de Marfan, historia familiar de enfermedad aórtica, valvulopatía aórtica conocida, manipulación aórtica reciente, aneurisma de aorta torácica. Dolor con características de alto riesgo		
Dolor torácico, dorsal o abdominal de comienzo abrupto, intenso, desgarrante	No = 0	Sí = 1
Cualquier característica de alto riesgo en el examen Evidencia de déficit de perfusión (déficit de pulso, Presión arterial asimétrica, déficit neurológico focal más dolor), nuevo soplo de insuficiencia aórtica, hipotensión/shock (con dolor)	No = 0	Sí = 1

dilatados genera una importante turbulencia en la luz, con mosaico en el Doppler color. El pseudoaneurisma se observa como masa pulsátil.

La tasa de mortalidad es menor para quienes reciben tratamiento endovascular (9%) con respecto a quienes se tratan por cirugía abierta (19%) y a quienes reciben tratamiento médico (46%). La conducta preferida es la estabilización inicial con hipotensión controlada y tratamiento de lesiones críticas agregadas, con implante de prótesis endovascular temprano, con menor mortalidad y riesgo de paraplejía respecto de la cirugía convencional. Son signos de alarma indicativos de rotura inminente la pseudocoartación y el hematoma mediastinal con efecto de masa o el hemotórax de magnitud. Por otra parte, se benefician del tratamiento diferido los pacientes con contusión cerebral con hemorragia o edema, contusión pulmonar con PaFi < 300, que requieren presión positiva al final de la espiración (PEEP) elevada, pacientes con coagulopatía, trombopenia, daño de órganos sólidos abdominales o fractura pélvica grave.

#### 4.1.12 Aortitis

Es un proceso inflamatorio de las tunicas aórticas, de etiología infecciosa (*Salmonella*, estafilococo, estreptococo; actualmente es raro el compromiso sifilítico) o no infecciosa, como la arteritis de células gigantes, la arteritis de Takayasu, la vasculitis reumatoidea, el lupus eritematoso sistémico, las enfermedades del tejido conectivo vinculadas a HLA, y la sarcoidosis. Recientemente se ha descrito la aortitis torácica aislada como causa de aneurisma de aorta ascendente, y la enfermedad relacionada con IgG4.

##### 4.1.12.1 Arteritis de Takayasu

La arteritis de Takayasu presenta una fase inicial sistémica, con fiebre, malestar general, fatigabilidad, pérdida de peso, artritis y mialgias generalizadas, y ocasionalmente hipersensibilidad en los trayectos arteriales. En la fase avanzada los síntomas corresponden a la estenosis vascular, con claudicación de distintos grupos musculares, mareos, cefaleas, trastornos visuales, hipertensión arterial (a veces enmascarada por las estenosis proximales)

Pueden detectarse déficit de pulsos, asimetría de registro de presión arterial, insuficiencia aórtica e hipertensión pulmonar.

Predomina en mujeres (8:1) menores de 40 años y afecta esencialmente la aorta y sus ramas mayores. La prevalencia es baja, menor de 1 por millón, 40 por millón en Japón y Este asiático. (113)

Por su topografía se clasifica en tipo I: ramas del arco aórtico, tipo IIa: ascendente, arco y sus ramas, el tipo IIb adiciona compromiso de aorta descendente, tipo IV: aorta abdominal y/o arterias renales, tipo V: compromiso global. A su vez se discrimina el compromiso coronario (C+) o de la arteria pulmonar (P+). (114)

Se observa marcado engrosamiento adventicial, con infiltrados leucocitarios focales de la túnica media. La proliferación de miofibroblastos genera obstrucción luminal progresiva en el 90% de los casos. El daño por metaloproteinasas de la matriz predispone a la formación de aneurismas en un 25%. La frecuencia de HLA B52 y B39 es superior a la de la población general, con mayor insuficiencia aórtica en el primer grupo y de estenosis de arteria renal en el segundo.

Para su diagnóstico se utilizan los criterios de Ishikawa. Es obligatoria la edad menor de 40 años.

Criterios mayores: lesión en sector medio de arterias subclavia izquierda o derecha en forma independiente.

Criterios menores: eritrosedimentación elevada, hipertensión arterial, sensibilidad en trayecto carotídeo, anuloectasia o insuficiencia aórtica y lesiones de la arteria pulmonar, de la carótida primitiva izquierda, del tronco braquiocefálico distal, de la aorta torácica, de la aorta abdominal.

El pronóstico está determinado por la presencia de complicaciones mayores, el curso progresivo y evidencias de inflamación.

Se ha destacado la conveniencia de diferir los tratamientos invasivos mientras se presupone enfermedad activa, ya que las complicaciones alejadas son menores. Los criterios clínicos al respecto (hemoglobina, eritrosedimentación y proteína C-reactiva normales, ausencia de progresión de imágenes) pueden subestimar la presencia de inflamación en más de 50% de las biopsias, por lo que se requiere la valoración de equipos multidisciplinarios para la toma de decisiones terapéuticas.

El tratamiento médico se basa en el uso de corticoides y antirreumáticos de distintos mecanismos. Las evidencias para guiar el seguimiento y el tratamiento se basan en estudios observacionales con bajo nivel de evidencia. Se observa eficacia variable con metotrexato, mofetil micofenolato, leflunomida, azatioprina y ciclofosfamida. Son frecuentes las reactivaciones al reducir los corticoides. Los datos sobre abatacept y tocilizumab en casos refractarios son escasos. (115)

#### 4.1.12.2 Arteritis de células gigantes

La arteritis de células gigantes afecta preferentemente a mujeres (2,5:1) mayores de 50 años y la prevalencia aumenta con la edad. Puede comprometer no solo los vasos supraaórticos, donde predomina la arteritis temporal, sino también puede involucrar la circulación coronaria, los vasos mesentéricos y, un 15% de los casos, la aorta.

Suele presentarse con cefalea, molestias en región temporal, sensibilidad en el cuero cabelludo, trastornos visuales por neuritis isquémica, claudicación mandibular y polimialgia reumática. Puede haber compromiso de la arteria pulmonar y sus ramas. La afectación aórtica corresponde a anuloectasia aórtica, insuficiencia valvular, o la presencia habitualmente tardía de aneurisma torácico, abdominal o disección. La lesión aórtica no suele combinarse con afectación temporocraneal. Dos tercios de los pacientes presentan signos de inflamación aórtica, 10% desarrollan estenosis y 20% aneurismas o disección.

Pueden detectarse soplos, ausencia de pulsos, asimetría de los valores de presión arterial entre ambos brazos, claudicación de miembros superiores y aun isquemia en reposo.

El Colegio Norteamericano de Reumatología considera como criterios de diagnóstico en pacientes mayores de 50 años la nueva cefalea, con alteraciones en la región temporal, la eritrosedimentación globular aumentada y los hallazgos de arteritis necrotizante en la biopsia de la arteria temporal. Con tres criterios, el diagnóstico tiene sensibilidad del 94% y especificidad del 91%. El ecodoppler de la arteria temporal presenta un halo hipoeico característico.

El tratamiento base es la corticoterapia. En casos graves con isquemia cerebral transitoria, amaurosis fugaz o neuritis óptica pueden requerir pulsos de dosis elevadas. La terapia suele sostenerse por periodos no menores de un año y no son raras las recaídas al reducir los corticoides. Hay informes acerca de eficacia moderada con leflunomida, mofetil micofenolato, ciclofosfamida, y son escasos los efectos beneficiosos con hidroxiquina, metotrexato y ciclosporina. (116) Algunos estudios controlados han referido la eficacia y seguridad del abatacept (con efectos moderados) y del tocilizumab (antagonista del receptor de interleuquina 6) en la inducción y mantenimiento de remisiones en esta entidad. (117)

#### 4.1.12.3 Aneurisma inflamatorio

Esta entidad comprende aquellos aneurismas que en cirugía muestran engrosamiento parietal, marcada fibrosis periadventicial y retroperitoneal, con adherencias a órganos vecinos. Predomina en varones, y representa 3 a 11% de los aneurismas de aorta abdominal. Se observan en pacientes en promedio 10 años más jóvenes que los aneurismas ateroscleróticos. La mayor prevalencia familiar sugiere una facilitación genética. A diferencia de la evolución silente del aneurisma aterosclerótico puro, los inflamatorios pueden cursar con dolor abdominal, dorsal o en flancos, anorexia, pérdida de peso y aumento de la eritrosedimentación. El compromiso ureteral por fibrosis retroperitoneal puede generar insuficiencia renal obstructiva. El espectro histopatológico es variable. Además de las lesiones ateroscleróticas (que probablemente sean el origen de la reacción tisular), el engrosamiento de la adventicia muestra fibrosis con marcada inflamación, infiltrado linfocitario y de células plasmáticas, y ocasionalmente granulomas inflamatorios con células gigantes o granulomas compactos. El diagnóstico diferencial con periaortitis asociada con entidades reumatológicas y la enfermedad relacionada con IgG4 puede ser dificultoso. (118)

La fibrosis periaórtica se manifiesta como una masa de partes blandas heterogénea en continuidad con el aneurisma, con extensión anterolateral, que puede respetar la cara posterior de la aorta y extenderse hacia las arterias ilíacas. Puede comprimir estructuras adyacentes como la vena renal izquierda, la vena cava inferior, el uréter y el colon sigmoideo.

El tratamiento quirúrgico, si bien es dificultoso por la inflamación y adherencias, puede favorecer la regresión de los tejidos periaórticos inflamados, y no recomienda la utilización sistemática de corticoides en el posoperatorio.

#### 4.1.12.4 Aortitis vinculada a IgG 4

La aortitis relacionada con IgG 4 es una entidad de reciente descripción, que comprende lesiones en múltiples órganos y puede generar aortitis o periaortitis. Presenta niveles plasmáticos elevados de IgG 4, fibrosis e infiltración por linfocitos y plasmocitos que marcan esta inmunoglobulina. Inicialmente descrita como pancreatitis autoinmune, se relacionó posteriormente con sialoadenitis, dacrioadenitis, linfadenitis, aortitis, periaortitis, colangitis esclerosante y fibrosis retroperitoneal, que pueden darse en forma sincrónica o sucesiva. El compromiso aórtico generaría aneurismas o disección, generalmente en individuos mayores de 50 años. La aortitis o periaortitis muestra infiltrados linfoplasmocitarios, formación de folículos linfoides, flebitis obliterativa de la adevencia y fibrosis de distribución radial.

El diagnóstico se confirma en función del aspecto histológico, más el infiltrado linfoplasmocitario, donde se detectan 50 plasmocitos IgG4+ por campo 400× y hay una relación IgG4+/IgG superior al 50% considerando los tres campos con mayor positividad de IgG4. Los niveles plasmáticos de IgG4 no son específicos. (119)

Con estos criterios corresponden a esta entidad entre el 9 y el 22% de las aortitis torácicas, y la mitad de los aneurismas inflamatorios de aorta abdominal, donde aún es incierto el diagnóstico diferencial con reacción inflamatoria por aterosclerosis.

La aortitis y periaortitis se trata con corticoides, y se relatan inducciones adecuadas con ciclofosfamida, metil micofenolato y rituximab. (120)

#### 4.2 Síndrome de Marfan

El síndrome de Marfan (SM) es un trastorno hereditario del tejido conectivo, con una incidencia de 1 entre 3000 a 5000 individuos, con afectación cardiovascular, ocular, musculoesquelética, cutánea, pulmonar y del sistema nervioso central, con limitación de sobrevida por compromiso aórtico.

La acumulación de mucopolisacáridos y la pérdida de células musculares lisas favorecen la degeneración quística de la túnica media. Se observa dilatación de la raíz aórtica, con insuficiencia valvular y dilatación aneurismática. El SM genera el 50% de las disecciones aórticas en menores de 40 años. Presenta prolapso de válvula mitral el 40 a 54%, con mayor prevalencia en mujeres.

Hay crecimiento de huesos largos, ligamentos laxos, estatura mayor que la de la población general, dolicoestenomielia (longitud desproporcionada de las extremidades en relación con el tronco), aracnodactilia con signo del pulgar (Steinberg) donde toda la falange distal del pulgar aducido sobresale del borde cubital de la mano, signo de la muñeca, pie plano, anomalías de configuración torácica, con *pectus excavatum* o *carinatum*, escoliosis y reducción de la lordosis cervical.

A nivel ocular es frecuente la luxación del cristalino, pudiendo presentar desprendimiento de retina, cataratas tempranas y glaucoma. Es frecuente la ectasia dural con dilatación del canal espinal a nivel lumbosacro.

El diagnóstico de la entidad debe seguir los criterios modificados de Ghent, ya mencionados. (19)

#### 4.3 Ateroma aórtico

El ateroma aórtico es un hallazgo frecuente en el paciente con *stroke*, ya sea como fuente de embolismo o como marcador de daño aterosclerótico. Se lo vincula con infarto cerebral de causa no determinada, especialmente cuando el espesor parietal del arco es mayor de 3 a 5 mm, hay ulceración o placa con material móvil. La prevalencia de ateroma aumenta con la edad: 4,9% en pacientes entre 25 y 35 años, 12,1% entre 35 y 44 años, 22,5% entre 45 y 54 años y más de 33% entre 55 y 65 años. En datos de autopsia, la prevalencia de ateroma en pacientes con infarto cerebral de origen incierto fue 61% y solo 22% en aquellos con causa determinada. Los ateromas ulcerados se detectaron en proporción creciente en relación con la edad, siempre superior a los individuos control. (121) La prevalencia de ateroma del arco aórtico en pacientes con *stroke* es de 14 a 42%, y hasta 40% en caso de isquemia cerebral transitoria.

En la medida en que las placas aumentan su espesor, se reconoce mayor riesgo de complicaciones con un *Odds ratio* respecto de las placas menores de 1 mm; de 3,3 para placas de 1 a 1,9 mm; de 4,1 para placas de 2 a 3,9 mm y de 13,8 para placas mayores de 4 mm. Asimismo se reconocen como de riesgo elevado aquellos ateromas con trombo ya sea fijo o móvil, ulceración o hipoecoicos, por núcleo lipídico no calcificado.

Si bien la caracterización de las placas se efectuó inicialmente con ecocardiograma transesofágico, la ecografía epiaórtica durante la cirugía cardíaca sugiere que las placas ubicadas en el segmento distal de la aorta ascendente, especialmente en el sector lateral izquierdo, tienen mayor asociación con accidentes cerebrovasculares tardíos. La serie retrospectiva de Tunick, acerca de 1111 pacientes con placa grave detectada por transesofágico, indica la baja frecuencia de placa protruyente > 4 mm en aorta ascendente por este método (1%), localizando 31% en el arco, 31% en descendente y 36% en ambas localizaciones. La tomografía computarizada puede determinar localización, extensión y vulnerabilidad, y la resonancia magnética agregar caracterización y sangrado intraplaca.

Su detección no implica en forma unívoca que constituya el mecanismo del evento cerebrovascular, ya que puede coexistir con enfermedad de pequeños vasos, microsangrados, infartos lacunares asintomáticos y fibrilación auricular.

## 5. IMÁGENES EN LA PATOLOGÍA DE LA AORTA

**Mariano Luis Falconi<sup>MTSAC</sup> (Coordinador), Rodrigo Bagnati<sup>MTSAC</sup>, Sergio Baratta<sup>MTSAC</sup>, Ignacio Bluro<sup>MTSAC</sup>, Roxana Campisi<sup>MTSAC</sup>, María Celeste Carrero<sup>MTSAC</sup>, Jorge Casas<sup>MTSAC</sup>, Claudia Cortés<sup>MTSAC</sup>, Luciano De Stefano<sup>MTSAC</sup>, Macarena de Zan<sup>MTSAC</sup>, Vanesa Di Caro, Guillermo Ganum, Federico Landetta<sup>MTSAC</sup>, Jorge Lax<sup>MTSAC</sup>, Gustavo Lev, Diego Pérez de Arenaza<sup>MTSAC</sup>, María de la Paz Ricapito, Agustina Sciancalepore, Sonia Traverso<sup>MTSAC</sup>**

### 5.1 Métodos de imagen para la evaluación de la aorta

Hay diversos métodos disponibles, cada uno con sus ventajas y limitaciones, para la evaluación rutinaria de la aorta torácica y abdominal. Por otro lado, es importante destacar que, con frecuencia, la aorta no es el principal motivo de evaluación, pero puede presentar hallazgos significativos en estudios solicitados por otros motivos.

La radiografía convencional (Rx) (de tórax, abdomen) permite sospechar la presencia de patología aórtica, pero es muy limitada para definir la presencia, tipo y gravedad de la patología en cuestión. Por este motivo no suele solicitarse cuando hay firme presunción de patología aórtica. En general, es un estudio solicitado por otra causa; los hallazgos más frecuentes y significativos que suelen encontrarse en radiografías son elongación aórtica, dilataciones/aneurismas, calcificaciones y tortuosidad. La presencia de calcio mural, además de confirmar aterosclerosis de la pared aórtica, puede ayudar a delinear el contorno y consecuentemente ayuda a definir la presencia de aneurismas. La presencia de calcio desplazado hacia la línea media, de no mediar aspectos técnicos, puede orientar al diagnóstico de disección aórtica (DA) o hematoma intramural (HIM) en cuadros sospechosos (desplazamiento hacia la luz por el colgajo [*flap*] de disección), si bien la sensibilidad y especificidad de este hallazgo es limitada. Una Rx normal no descarta patología aórtica.

La ecografía permite visualizar tanto la pared como la luz aórtica. Combinada con Doppler puede evaluar el flujo en su interior. Es un método que está ampliamente disponible, es biológicamente seguro (no utiliza radiación ni contrastes) y permite evaluar la función y patologías cardíacas asociadas, siempre que lo permita la ventana ultrasónica. En general, con ecocardiografía transtorácica (ETT) y adecuada ventana pueden visualizarse adecuadamente raíz aórtica, unión sino-tubular (UST) y aorta ascendente (AoA). El cayado es parcialmente visible y la aorta descendente (AoD) solo en su porción inicial y ocasionalmente parte de la porción medio-distal. Sin embargo, la ecografía transesofágica (ETE) permite ver con mayor precisión la AoA, el cayado y la AoD torácica, con la excepción de un “punto ciego” en la porción distal de la aorta ascendente y proximal del cayado. La ETT es el método de elección para tamizaje (*screening*) inicial en pacientes sin sospecha de patología. Sin embargo, cuando se sospecha patología aórtica (o el paciente está en seguimiento), es un método limitado que suele complementarse con otros métodos diagnósticos. Tanto la ecografía transtorácica como la transesofágica permiten acceder a los segmentos aórticos “visibles” y en la orientación anatómica disponible, es decir que –si existen tortuosidad o angulaciones– estas son difíciles de evaluar por dichos métodos, de manera tal que las mediciones tienen una precisión menor que la tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM). (2, 71)

La tomografía es el método más preciso para realizar mediciones y una exploración completa, rápida y reproducible. El volumen de adquisición permite reconstrucciones en un número ilimitado de planos en posprocesado. Dado que raíz y aorta ascendente presentan movimiento asociado al latido del corazón, requieren sincronización con el electrocardiograma (gatillado) para evitar artificios de movimiento. La TC sin contraste utiliza poca radiación y permite visualizar la aorta en toda su extensión, medir diámetros, determinar la presencia de placas cálcicas, tortuosidad, aneurismas, y sospechar la presencia de hematoma intramural agudo (realce denso espontáneo en semiluna en la pared). Sin embargo, la visualización de la luz requiere el uso de contraste yodado (angiografía de aorta). Con contraste es posible definir con precisión la pared, realizar mediciones en cualquiera de los segmentos sin limitaciones de orientación, identificar la presencia, características y extensión de las placas de ateroma, así como complicaciones de estas, trombos endoluminales, aneurismas, las diferentes formas de síndrome aórtico agudo y tumores. La posibilidad de evaluar órganos adyacentes, anatomía coronaria y pulmonar es otra ventaja del estudio. Sus principales limitaciones son el uso de radiación y la necesidad de contraste yodado. (2, 71) La Sociedad Estadounidense para la Cirugía Vasculosa –a través de su nueva guía– recomienda la evaluación preoperatoria de los pacientes con angiografía (ATC) de corte fino ( $\leq 0,25$  mm) de toda la aorta, así como de las arterias ilíaca y femoral. También se necesita la ATC de la cabeza y el cuello para determinar la anatomía de las arterias subclavias y vertebrales. Recomendación Clase 1, Nivel de evidencia A.

La resonancia magnética permite la valoración de las dimensiones y la patología aórtica con una precisión similar a la tomografía. La diferencia radica principalmente en que los cortes deben planificarse individualmente

para realizar una sección del segmento perpendicular al eje mayor de la aorta, de modo tal que el tiempo de adquisición es significativamente mayor que el de la tomografía, lo cual la torna poco práctica en pacientes inestables o con poca tolerancia al estudio. Al mismo tiempo, la disponibilidad es menor y el costo del método es mayor. Los pacientes con claustrofobia o portadores de dispositivos no resonables no pueden ser expuestos al método. Entre las ventajas se destacan que no utiliza radiación y la posibilidad de evitar el uso de contraste, por lo que es una buena alternativa en pacientes jóvenes que requieren estudios reiterados o en pacientes con insuficiencia renal en quienes se quiere evitar el uso de contraste. Además, permite también la valoración de la función cardíaca y valvular, información adicional que puede ser de interés en patología aórtica. La angiografía permite la adquisición de un volumen con posibilidad de reconstrucciones tridimensionales similares a las de la tomografía, pero requiere el uso de gadolinio, lo cual es una limitación en pacientes con insuficiencia renal. (2, 8)

Las imágenes de medicina nuclear brindan información molecular y funcional. Con la tomografía por emisión de positrones (PET-TC) se visualiza la distribución de 18- fluorodesoxiglucosa (18FDG), la cual es captada y retenida con alta afinidad por células hipermetabólicas como las células tumorales o las células inflamatorias. En la actualidad se pueden realizar imágenes híbridas con las cuales se puede combinar la información molecular obtenida por la PET y la información anatómica obtenida por la TC o la RM (PET/TC-PET/RM), con lo cual mejora la precisión diagnóstica y la localización de las lesiones. Además, esta metodología permite la valoración del cuerpo entero determinando la extensión y la actividad de la enfermedad. Además de la interpretación visual de las imágenes, se pueden obtener parámetros cuantitativos de la captación de 18FDG como el SUV máximo (*maximum standardized uptake value*) de utilidad clínica para monitorizar la evolución de la enfermedad y la respuesta a tratamientos específicos. (72) Con esta metodología es posible detectar tumores de la aorta permitiendo el diagnóstico diferencial con trombos. (73, 74). Además, se puede detectar inflamación en la pared vascular de grandes vasos, por ejemplo, en la arteritis de grandes vasos o la arteritis de Takayasu, o determinar la infección de un injerto endovascular. También es útil para realizar el seguimiento de estas enfermedades y su respuesta al tratamiento. (75)

La angiografía es un método poco empleado para la evaluación aórtica, con la excepción de casos seleccionados, en la preintervención. Entre las limitaciones se destaca que es invasiva, requiere radiación y uso de contraste. Además, permite la evaluación de la luz, pero no de la pared aórtica, por lo que suele tener limitaciones en patologías con afección principal de la pared (hematoma intramural [HIM], trombos endoluminales, disección con trombosis de falsa luz). Una de las principales ventajas es que sigue siendo el estudio de referencia (patrón oro) para evaluación de vasos coronarios y vasos viscerales de pequeño calibre, al igual que su uso en procedimientos intervencionistas. (2, 3, 8,)

El método de elección para evaluar la patología aórtica dependerá de las características del caso, la disponibilidad del método, la información para recabar y las comorbilidades del paciente. Cada caso deberá ser individualizado y evaluado con el método disponible más apropiado para cada caso en particular.

Los valores normales dependen de la edad, sexo, superficie corporal y posiblemente etnia. Si bien existen diversos informes sobre los valores en población sana (3, 76), se recomienda utilizar el registro argentino (MA-TEAR), dado que es representativo de nuestra población. (6)

## 5.2 Aortografía

El aortograma corresponde a la inyección de contraste yodado a través de un catéter ubicado en el lumen de la aorta. Provee información sobre aneurismas, las arterias involucradas, en caso de disección la comunicación entre el verdadero y el falso lumen, la patología obstructiva aórtica –ya sea por enfermedad aterosclerótica, inflamatoria, tumoral o congénita– y la presencia de fístulas. (77, 78) Su limitación es la subestimación del diámetro de los aneurismas al no opacificar el trombo endoluminal, por lo que se la considera en la actualidad como complementaria de otros métodos diagnósticos y de los procedimientos terapéuticos endovasculares. En pacientes con insuficiencia renal y/o alérgicos al yodo y a los que se les efectuarán aortogramas abdominales, se puede utilizar el CO<sub>2</sub>, que es un agente de contraste económico, versátil, no nefrotóxico y no alérgico. Se efectúa con sustracción digital y equipamiento adecuado. Hay experiencias en el implante de endoprótesis abdominales con una reducción mayor del 80% del uso de contraste yodado (79,80), en estudio de aneurismas abdominales (AAA) rotos con CO<sub>2</sub>, (81), como guía en el implante de endoprótesis fenestradas (82), y se han evaluado endofugas (*endoleaks*) tipos I y III. (83,84)

### 5.2.1 Indicaciones

Su función es guiar los procedimientos terapéuticos endovasculares, controlar las fugas, identificar las ramas comprometidas, y en los casos de diagnósticos no concluyentes. La angiografía permite la evaluación de las arterias coronarias, los vasos supraaórticos, las ramas viscerales, las periféricas, la válvula aórtica y la función ventricular. (85, 86) Se sugiere efectuar la coronariografía antes del tratamiento quirúrgico de la aorta torácica, ya que se asocia la enfermedad coronaria en aproximadamente un 25% de los casos. (87, 88) En aquellos pacientes en quienes por razones anatómicas deba ser ocluida la arteria subclavia izquierda con la endoprótesis (30%

aproximadamente), se recomienda realizar previamente una angiografía evaluando ambas arterias vertebrales, el polígono de Willis y las arterias mamarias internas izquierda y derecha cuando se asocian a enfermedad grave aterosclerótica del territorio aortoiliaco.

### 5.3 Aporte de las imágenes en síndromes aórticos agudos

Los síndromes aórticos agudos (SAA) son situaciones poco frecuentes, pero de alto riesgo, que implican un importante desafío a la hora de hacer un correcto diagnóstico. Dentro de los SAA se hallan comprendidos: a) la disección aórtica, b) el hematoma intramural y c) la úlcera penetrante. Aunque estas son entidades fisiopatológicamente diferentes, a nivel clínico son difíciles de diferenciar. Las imágenes cumplen un papel fundamental caracterizando la pared de la aorta y brindando datos que, además de contribuir con el diagnóstico, determinan pronóstico y guían el tratamiento.

Dentro de las técnicas de imagen para su evaluación incluimos la radiografía de tórax (RxTx), el ETT, el ETE, la angiotomografía (ATC) y RM. En general se utilizará más de una y su elección dependerá de la disponibilidad, las características del paciente, su estado hemodinámico y la sospecha clínica diagnóstica.

Cuando se trata de sospecha de SAA, la ATC, la RM y el ETE han demostrado una sensibilidad entre el 98 y el 100% y la especificidad ronda entre el 95 y 98%. (89) Por lo tanto, los tres métodos se encuentran en la primera línea de estudios diagnósticos para estos cuadros.

La angiografía digital presenta menor sensibilidad y especificidad que el resto y es invasiva, por lo que excepcionalmente se utiliza en la práctica actual como método diagnóstico.

Con el transcurso del tiempo ha disminuido la utilización de ETE como primer estudio ante la sospecha diagnóstica de SAA y ha crecido el uso de la ATC gracias al desarrollo de tomógrafos de mejor tecnología (multi-detector, doble fuente, etc.) y el aumento de su disponibilidad. El registro IRAD actualizado, publicado en 2018, demostró que el 68% de los centros iniciaban el algoritmo diagnóstico con ATC y que se diagnosticaba más rápido cuando había disponibilidad de esta técnica. (90)

Las imágenes deben permitir la visualización completa de la aorta, la caracterización de su pared, del *flap*, realizar mediciones, evidenciar signos de compromiso periaórtico y lesión de órgano blanco.

Por lo tanto, ante la sospecha de SAA, se sugiere la utilización de angio-TC de tórax y abdomen como primer estudio, si estuviese disponible. La adquisición del estudio deberá ser gatillada e incluir imágenes sin contraste, tiempo arteriográfico temprano y tardío. Esto permitirá evitar errores diagnósticos, sobre todo a nivel de la raíz, por artificios de movimiento cardíaco y el subdiagnóstico del HIM. También es fundamental el grado de experiencia de quien informa.

El ETE podrá ser el primer estudio en pacientes estables cuando no se cuente con la posibilidad de tener un tomógrafo multicorte que permita hacer estudios gatillados, o cuando se trate de pacientes inestables. También es de buena práctica su utilización intraoperatoria.

Si bien la RM tiene una alta sensibilidad y especificidad, su uso se reserva para los casos de pacientes estables cuando no haya disponibilidad de ATC o ETE.

Aunque el ETT tiene menor sensibilidad que el resto, es un estudio altamente disponible, inocuo, que puede realizarse a la cabecera del paciente, en cualquier situación hemodinámica. Se sugiere su realización ante la sospecha de un SAA, siempre que no demore la adquisición de la ATC.

La RxTx es un estudio realizado de manera prácticamente sistemática a los pacientes con dolor torácico en la mayoría de los centros médicos. En el caso de los SAA, el 20% de los pacientes han presentado RxTx normal en los registros internacionales, por lo que anomalías en esta imagen o su ausencia no son suficientes para el diagnóstico definitivo de SAA. (90) Lo más sugestivo de SAA es la presencia de ensanchamiento mediastinal, de derrame pericárdico y pleural, y el aumento del botón aórtico.

Algoritmo diagnóstico sugerido:

### 5.4 Hallazgos específicos y aportes de las imágenes en cada entidad

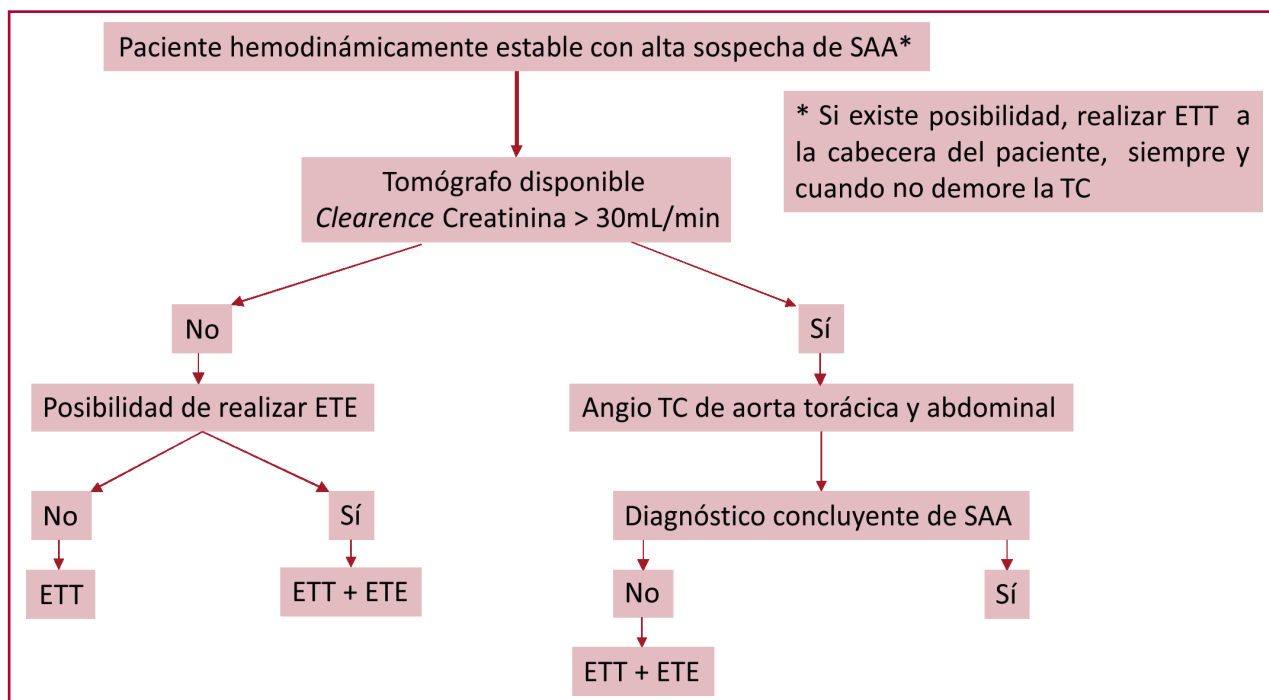
#### 5.4.1 Disección aórtica (DA)

Abarca aproximadamente el 80% de los casos de SAA.

Las imágenes realizadas ante la sospecha de un SAA nos mostrarán la existencia de un *flap* y dos luces, además de identificar la puerta de entrada principal y las reentradas. Estos datos nos permitirán clasificar la DA. Tradicionalmente se usan las clasificaciones de Stanford (A y B) y DeBakey (Tipos I, II y III). En la actualidad existe la nueva clasificación propuesta por el Colegio de Cirujanos vasculares, cuyo fundamento es realizar una más apropiada elección y ejecución del tratamiento, sobre todo si se trata de una disección Tipo B. (92) Esta última divide las DA según su extensión, la zona de localización de la puerta de entrada y la presencia de signos de mala perfusión.

En las imágenes sin contraste de la ATC puede observarse la presencia o ausencia de hematoma intramural y la medialización de las calcificaciones parietales, como signo de desplazamiento de la placa por el *flap* de disección o el hematoma intramural. En el tiempo arteriográfico temprano se evidencia el *flap* intimal, se identifican la





Basado en las guías para el Diagnóstico y tratamiento de las enfermedades aórticas de la European Society of Cardiology (ESC) 2014 y en las guías para el manejo de la aorta descendente de la European Society for Vascular Surgery (ESVS) 2015. (3, 91)

Fig. 1. Valores de referencia indexados para la población argentina según Registro MATEAR. (6)

luz falsa y la verdadera (la convexidad habitualmente apunta a la falsa luz y la verdadera luz es generalmente la más pequeña) y la extensión de la DA, la localización de la puerta de entrada principal y, si existiesen reentradas, el compromiso de las ramas y por qué luz se perfunden, los signos de mala perfusión, la presencia de derrame pericárdico o pleural y los signos de sangrado o hematoma periaórtico o mediastinal. (3) La medición de los diámetros aórticos en todos los niveles, la relación del diámetro entre la falsa y la verdadera luz, el tamaño de la puerta de entrada y de las reentradas serán otros datos que ayudarán en la decisión del tipo de tratamiento, sobre todo en las disecciones tipo B. En estas últimas, los factores de mal pronóstico y remodelado demostrados en las imágenes marcarán la necesidad de tratamiento invasivo y permitirán su planificación. Se sugiere que las mediciones aórticas sean realizadas con reformación multiplanar.

De ser posible, también se informarán las características de las arterias coronarias y cualquier hallazgo extravascular de relevancia.

En lo que respecta al ETT, si se trata de una DA Stanford tipo A, en las vistas paraesternales y apicales podrán identificarse el *flap*, la afectación valvular y los signos de rotura, como derrame pericárdico o pleural. Desde la vista supraesternal se buscará el compromiso del arco y la aorta descendente proximal. Es de buena práctica realizar también la exploración de la aorta abdominal y de los vasos del cuello para ver si están involucrados en la DA.

El ETE nos mostrará la aorta torácica casi completa (excepto en el punto ciego) y el segmento proximal de la aorta abdominal. Se podrá valorar el grado de insuficiencia aórtica y su mecanismo para planificar la cirugía en las DA tipo A. Permite también medir la aorta en sus diferentes segmentos (con sonda 3D se podrá realizar reformación multiplanar), la puerta de entrada y reentradas e incluso realizar interpretación hemodinámica con contraste ecográfico y sin él.

#### 5.4.2 Hematoma intramural

En el HIM existe un engrosamiento de la pared aórtica por sangrado de esta, sin disrupción de la íntima.

La ATC muestra en sus imágenes sin contraste una semiluna hiperdensa.

En el tiempo arterial se observa el engrosamiento regular de la pared (mayor de 5 mm) y su extensión. Habitualmente, la forma de la luz arterial está conservada y el borde luminal es liso. Pueden existir zonas de diferente densidad intraparietal debidas a resangrado y observarse el desplazamiento central del calcio intimal. (3)

Los hallazgos fundamentales para evaluar son:

**DIÁMETRO MÁXIMO:** la dilatación aneurismática de la aorta en combinación con hematoma conlleva un mayor riesgo independiente de eventos adversos, incluida la expansión, progresión a disección aórtica, rotura, resolución incompleta, necesidad de cirugía y muerte. Aquellos con HIM tipo A de Stanford tienen mayor riesgo de resultados adversos cuando el diámetro aórtico máximo excede los 48-55 mm, mientras que aquellos con HIM tipo B tienen mayor riesgo de resultados adversos cuando el diámetro aórtico máximo excede los 40-41 mm.

**ESPELOR MÁXIMO:** predice resultados adversos, con un aumento del espesor disminuye la probabilidad de reabsorción completa, así como también aumenta el riesgo de progresión, disección aórtica, necesidad de cirugía y muerte. El grosor del hematoma se conoce en mediciones axiales o mediciones obtenidas perpendiculares al eje longitudinal de la luz de la aorta, con valores sugeridos de 10-11 mm.

**SÍMIL ÚLCERA (ULCER LIKE):** es una pequeña área localizada de realce de contraste que se extiende desde la luz aórtica hacia el hematoma, con una comunicación visible (es decir, cuello ancho >3 mm). Se distingue de la úlcera penetrante en que típicamente no está presente en la tomografía inicial, pero se identifica en las imágenes de seguimiento y puede ocurrir en pacientes sin evidencia de enfermedad aterosclerótica. Tiene mal pronóstico, sobre todo cuando se localiza en la aorta ascendente o el arco aórtico, y con frecuencia progresa a disección, aneurisma o rotura. El mayor riesgo incluye un diámetro de 10 a 20 mm y una profundidad de 5 a 10 mm.

**POOL:** área localizada de realce de contraste dentro del HIM, pero tiene una comunicación muy pequeña (<2 mm) o imperceptible con la luz aórtica. No parece tener un mayor riesgo de progresión de la HIM, necesidad de cirugía o mortalidad, pero tiene un mayor riesgo de reabsorción incompleta del hematoma.

Los otros signos evidenciables serán el derrame pericárdico o pleural, la mala perfusión visceral y la disrupción focal de la íntima o proyección similar a úlcera asociada. Estos resultados nos permitirán identificar los signos de mal pronóstico del hematoma para decidir su tratamiento, sobre todo si se trata de Stanford tipo B. (3)

El seguimiento en pacientes con síndrome aórtico tipo B no tratados quirúrgicamente o con síndromes aórticos tratados quirúrgicamente son similares: imágenes de tomografía realizadas antes del alta y 1, 3, 6 y 12 meses después del evento agudo y, si se encuentra estable, anualmente para detectar posibles complicaciones que requieran una intervención quirúrgica o endovascular (por ejemplo: agrandamiento del diámetro aórtico, desarrollo de una *ulcer like* o progresión del hematoma a una disección franca, y pacientes con *pools* grandes >10 mm).

En el ETT y el ETE se verá el engrosamiento parietal habitualmente en forma de semiluna y su extensión. Podrán existir zonas de diferente ecogenicidad y deberá procederse a su realización como si se tratase de una disección. Cuando se trata de un HIM y el ultrasonido se usa como primer método de imágenes, existe evidencia de que no se diagnostica en hasta un 12% de los pacientes, por lo que su repetición está recomendada, además de complementar con una ATC, en caso de estar disponible. También podría ser difícil de distinguir de la falsa luz trombosada. (93)

La RM muestra el sangrado intramural en la fase hiperaguda (isointenso en T1 e hiperintenso en T2), variando el grado de intensidad en las secuencias T1 y T2 con el correr de las horas por el cambio de la oxihemoglobina a metahemoglobina. La supresión grasa servirá para la diferenciación entre la pared y la grasa periaórtica. La RM mostrará en algunas ocasiones úlceras que pudieron ser subdiagnosticadas en la ATC por la mejor resolución tisular.

#### 5.4.3 Úlcera penetrante (UP)

Se trata de la ulceración de una placa ateromatosa que penetra la lámina elástica interna de la pared aórtica alcanzando la capa media.

En la ATC se ve como una imagen en sacabocado de la pared de la aorta y una evaginación del contraste por fuera de la luz. A veces incluso se observa una imagen típica descrita como de collar de botones (*button collar*). Habitualmente se localiza en la aorta descendente y en pacientes con grave enfermedad ateromatosa, situación que puede demostrarse en la tomografía. Las ventajas de la ATC sobre el ETE radican en la posibilidad de ver la aorta completa, determinar la presencia de pseudoaneurismas, el compromiso del tejido periaórtico y el derrame pleural como signos de mal pronóstico asociados a la UP. La resonancia magnética se destaca por su capacidad de diferenciar el HIM, la placa complicada con UP y el trombo intraluminal.

En el ETE y ETT los hallazgos son similares a los de la ATC: se visualiza la imagen de cráter, de bordes irregulares, asociada a enfermedad ateromatosa del resto de la pared.

#### 5.5 Rotura traumática de aorta

A pesar de la mejoría de la asistencia médica posterior a un traumatismo y el desarrollo de las diferentes técnicas diagnósticas, la mortalidad es muy elevada en los instantes inmediatos al accidente e incluso luego del arribo del paciente al centro de atención. (94)

La rápida desaceleración, compresión, hiperpresión y torsión traumática generan fuerzas de cizallamiento que afectan preferentemente la zona del istmo entre la porción fija del arco y la aorta descendente torácica. Un mecanismo de rotura alternativo es la laceración por hiperpresión dentro de la estructura ósea torácica que genera un “pellizcamiento” de la pared aórtica.

La rotura aórtica se clasifica en tipo I (rotura intimal), tipo II (hematoma intramural), tipo III (pseudoaneurisma) o tipo IV (rotura). (95)

La presentación de la lesión como lesión intimal puede pasar inadvertida. Raramente las lesiones de mayor extensión pueden evolucionar a una disección o ser un foco de trombosis local y embolia. La modalidad más frecuente de manifestación en aquellos individuos que sobreviven al traumatismo es la lesión íntimo-medial contenida por tejido adventicial y periaórtico que impide temporalmente la rotura. En ocasiones puede evolucionar a la formación de un pseudoaneurisma, cuyas características van a ser determinantes para definir el tiempo de la intervención. La presencia de hemomediastino asociado a compromiso íntimomedial obedece a la rotura de pequeños vasos. El compromiso transmural habitualmente es fatal, aunque puede evolucionar contenido en forma temporal. (96-98)

Desde el punto de vista morfológico, un aspecto diferencial comparado con la disección clásica es que la orientación del desgarro es perpendicular a la luz del vaso y puede afectar la circunferencia en forma parcial o completa. El 90% de las lesiones se producen en el istmo aórtico (mayor en traumatismo cerrado) y se evidencian laceraciones simultáneas de los troncos supraaórticos (4-10%) y en múltiples sectores (6-20%). El compromiso de la aorta ascendente alcanza el 20% en las autopsias y alrededor del 5% en las series clínicas, mayormente asociado a lesiones penetrantes con lesión miocárdica, pericárdica y/o coronaria que empeoran el pronóstico. La tasa de compromiso de la aorta descendente es menor del 3%. (99-102)

En la RxTx se debe analizar la presencia de signos indicativos de hemorragia en el mediastino y de posible compromiso de la aorta. Los hallazgos más sugestivos son: ensanchamiento mediastínico, desviación de la tráquea a la derecha, borramiento del arco aórtico, desviación a la derecha de la sonda nasogástrica, descenso del bronquio fuente izquierdo y derrame pleural. No obstante, ningún signo ni la combinación de estos ha demostrado ser suficientemente específico para el diagnóstico de compromiso aórtico. La ausencia de estos hallazgos no lo descarta. (103-105)

La ATC y el ETE son las dos modalidades diagnósticas más importantes para el abordaje diagnóstico del traumatismo de aorta. A pesar de la alta sensibilidad de ambas técnicas, ninguna en forma aislada identifica todos los casos de rotura aórtica. En este sentido, en algunas ocasiones es fundamental complementar con el estudio diagnóstico alternativo o repetir la imagen durante la evolución para definir el cuadro. En virtud de la disponibilidad y de la alta sensibilidad y especificidad, la tomografía computarizada es el método de elección para el paciente clínicamente estable. El ETT es el método ideal para el paciente en asistencia ventilatoria mecánica y hemodinámicamente inestable, que requiere una definición diagnóstica. El ETT es inadecuado para el diagnóstico de la patología traumática aórtica. (2,106,107)

En un estudio comparativo entre el rédito diagnóstico de la tomografía computarizada helicoidal y el ecocardiograma transesofágico, en 95 pacientes con sospecha de lesión de la aorta, ambos presentaron similar seguridad diagnóstica, aunque el ecocardiograma permitió el diagnóstico de compromiso cardíaco y fue más sensible para el diagnóstico de lesiones intimales o mediales. No obstante ello, estos resultados se replantean ante el desarrollo de los nuevos tomógrafos multicorte que permiten acelerar el tiempo de adquisición del estudio con una mejor resolución espacial y la capacidad de reconstrucción de las imágenes. (108)

La angiografía fue inicialmente el estudio de referencia (patrón de oro) para el diagnóstico. La mayor complejidad de implementación y la menor sensibilidad comparada con la ATC han modificado su indicación para el abordaje de la patología traumática, a excepción de aquellos centros sin disponibilidad de la nueva tecnología. (109)

La ATC es un método rápido de efectuar y reproducible, con una sensibilidad mayor del 95% y una especificidad entre el 82 y el 100% para el diagnóstico de una lesión traumática de la aorta. Permite identificar la presencia de laceraciones de los troncos supraaórticos, así como la presencia de afectación del parénquima pulmonar, la pleura, el mediastino y la pared del tórax. La ATC permite la visualización del sitio de extravasación del contraste, los signos de rotura contenida por tejido adyacente, la formación de un pseudoaneurisma, hemorragia intramural, trombos o la presencia del “flap” medial. (110)

En un estudio multicéntrico retrospectivo (n: 640 pacientes), la tomografía alcanzó una sensibilidad del 93% y una especificidad del 86% en el grupo de validación. Los predictores de lesión traumática fueron la presencia de mediastino ensanchado, hipotensión <90 mm Hg, fractura de huesos largos, presencia de contusión pulmonar, fractura escapular izquierda, hemotórax y fractura de la pelvis. Finalmente, la tomografía computarizada permite una precisa reconstrucción multiplano como evaluación previa en el paciente candidato a tratamiento con endoprótesis percutánea. (111)

Los signos secundarios de lesión grave que requiere un abordaje más urgente son presencia de pseudocoartación, hematoma mediastínico extenso con efecto de masa, hematoma periaórtico o del cayado >10 mm, hemotórax

izquierdo masivo, tamaño del pseudoaneurisma (relación diámetro del pseudoaneurisma/diámetro de la aorta normal  $>1,4$  o el compromiso  $>50\%$  de la circunferencia). (112,113)

El ETE tiene la ventaja de poder diagnosticar roturas pequeñas de la íntima y el hematoma subintimal, realizar el diagnóstico diferencial ante la presencia de placas ulceradas y brindar la posibilidad de realizarlo a la cabecera del paciente o en quirófano. Las limitaciones más importantes son la dificultad de efectuarlo en pacientes con lesiones del cuello, la imposibilidad de evaluar lesiones asociadas de otros parénquimas y la visión más limitada de la aorta comparada con la de la tomografía computarizada. El colgajo medial es el signo más fiable de lesión de aorta. A diferencia de la disección clásica (colgajo intimomedial) se observa una lámina gruesa, irregular, sin sitio de entrada o salida, sin oscilación marcada durante el ciclo cardíaco ni presencia de doble luz y perpendicular al eje mayor. Las velocidades de flujo son similares en ambos lados del colgajo con turbulencia a nivel del sitio de la rotura, habitualmente en la zona del istmo aórtico. Además, puede identificar la presencia de un contorno aórtico anormal con dilatación variable sugestivo de la presencia de un pseudoaneurisma contenido. El hematoma mediastinal puede sospecharse cuando la distancia entre la sonda esofágica y la pared posteromedial de la aorta supera los 3 mm o desaparece el espacio virtual entre la pared posterolateral de la aorta y la pleura visceral izquierda. En este sentido, la tomografía computarizada presenta mayor rédito diagnóstico para diferenciarlo de un hemotórax izquierdo coagulado. Raramente el traumatismo completo de la aorta puede ocasionar un síndrome de pseudocoartación con gradiente aumentado, secundario a la obstrucción vascular generada por el colgajo o un hematoma periaórtico. El hallazgo de un hematoma traumático de la aorta es infrecuente y puede involucrar tanto la aorta ascendente como la descendente. (114)

En una experiencia que analizó 101 pacientes con traumatismo aórtico, la realización del ecocardiograma transesofágico fue factible en el 92% de los casos y alcanzó una sensibilidad del 100% y una especificidad del 98%. El hallazgo de una lesión traumática fue de 12% y se validó mediante cirugía o autopsia. (115)

En una serie menor de 32 pacientes, la sensibilidad del ecocardiograma transesofágico alcanzó el 91% con una especificidad del 100% en lesiones subadventiciales. Únicamente una lesión con un desgarro medial fue subdiagnosticada. (116)

A pesar de la adecuada calidad de la imagen, la resonancia magnética no es un método que se utilice habitualmente en el contexto de la patología traumática, en virtud de la necesidad de tiempo prolongado para la captura de las imágenes.

### 5.5.1 Algoritmo diagnóstico

TC: tomografía computarizada, ETE: ecocardiograma transesofágico

- Indicadores del accidente: desaceleración violenta horizontal (colisión lateral o frontal), vertical: caída desde altura  $> 4$  m, persona despedida del vehículo, peatón o ciclista atropellado.
- Indicadores radiológicos: mediastino ensanchado, botón aórtico de límite difusos, desviación a la derecha de la sonda nasogástrica o la tráquea, hemotórax izquierdo, fractura de 1.<sup>a</sup> y 2.<sup>a</sup> costilla, opacidad apicopleural izquierda.
- Indicadores clínicos: síndrome de coartación aórtica, traumatismo torácico que requiere ventilación mecánica, hipotensión o shock inexplicable, lesión traumática asociada que refleja un impacto violento.
- El ETE puede ser realizado en quirófano para evaluar la aorta como causa de inestabilidad hemodinámica.
- Se prefiere a la TC, aunque el ETE puede ser útil en pacientes con hallazgos tomográficos no definidos o ante la sospecha de compromiso aórtico proximal o valvular. La angiografía convencional es una opción ante la no disponibilidad de tomógrafo multicorte o la no definición diagnóstica con alta sospecha.
- En ocasiones, el estudio seriado es una opción, sobre todo para evaluar daño grado I hemodinámicamente estable. La reparación puede ser diferida en ausencia de signos inminentes de rotura.

### 5.6 Imágenes en los aneurismas de aorta

Si bien los aneurismas de aorta en sus diferentes localizaciones pueden compartir etiología, pueden coexistir y se acompañan de un mayor riesgo global de complicaciones cardiovasculares. Enfocaremos su estudio haciendo referencia a los sectores torácico y abdominal de manera separada.

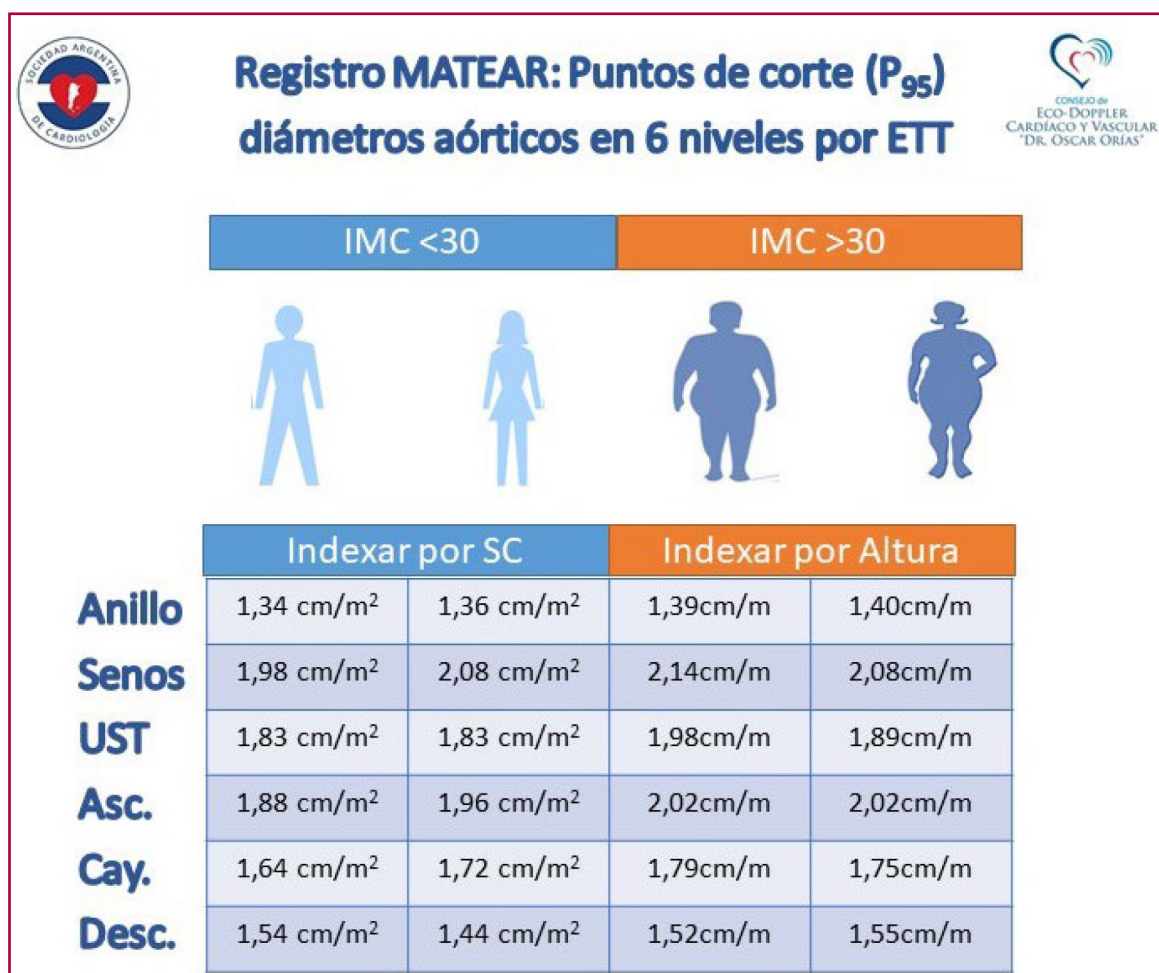
La monitorización seriada de pacientes con dilatación de aorta es crítica para la detección del momento más oportuno para la intervención.

Al tener distintos métodos disponibles y con diferentes operadores, la variación intraobservador e interobservador se vuelve un problema. (117,118) Si bien en ecocardiografía existe bastante consenso entre los distintos grupos de trabajo sobre la forma de medición, en tomografía y resonancia (RM) las técnicas y el momento del ciclo cardíaco en el cual realizar las mediciones están menos difundidas.

La interpretación de los datos provenientes de los métodos por imágenes en la práctica clínica depende de la fiabilidad y precisión de las mediciones realizadas. La variabilidad se relaciona inversamente con la estandarización de las técnicas de adquisición y de medición. (117)

Si bien existen diferentes definiciones de dilatación o aneurisma, sugerimos utilizar el término dilatación toda vez que los diámetros de la aorta superan el percentil 95 para la población, dejando la denominación de aneurisma para dilataciones graves. Para esto es fundamental utilizar puntos de corte obtenidos en la población que es evaluada, ajustados al tamaño corporal, la edad y el sexo.

En el caso de la población argentina sugerimos utilizar los valores de referencia obtenidos del Registro MATEAR (Figura 2), que fueron obtenidos a partir de una cohorte presuntamente normal, por ecocardiografía transtorácica. (10) Si bien este registro se realizó con ecocardiografía, se recomienda utilizar los puntos de corte



Para una población de 1000 pacientes aparentemente sanos, comuna edad media de  $38,3 \pm 12,9$  años y SC en mujeres de  $1,73 \pm 0,19$  m y en hombres de  $2,00 \pm 0,21$  m<sup>2</sup>

**Fig. 2.** Valores de referencia indexados para la población argentina según Registro MATEAR. (6)

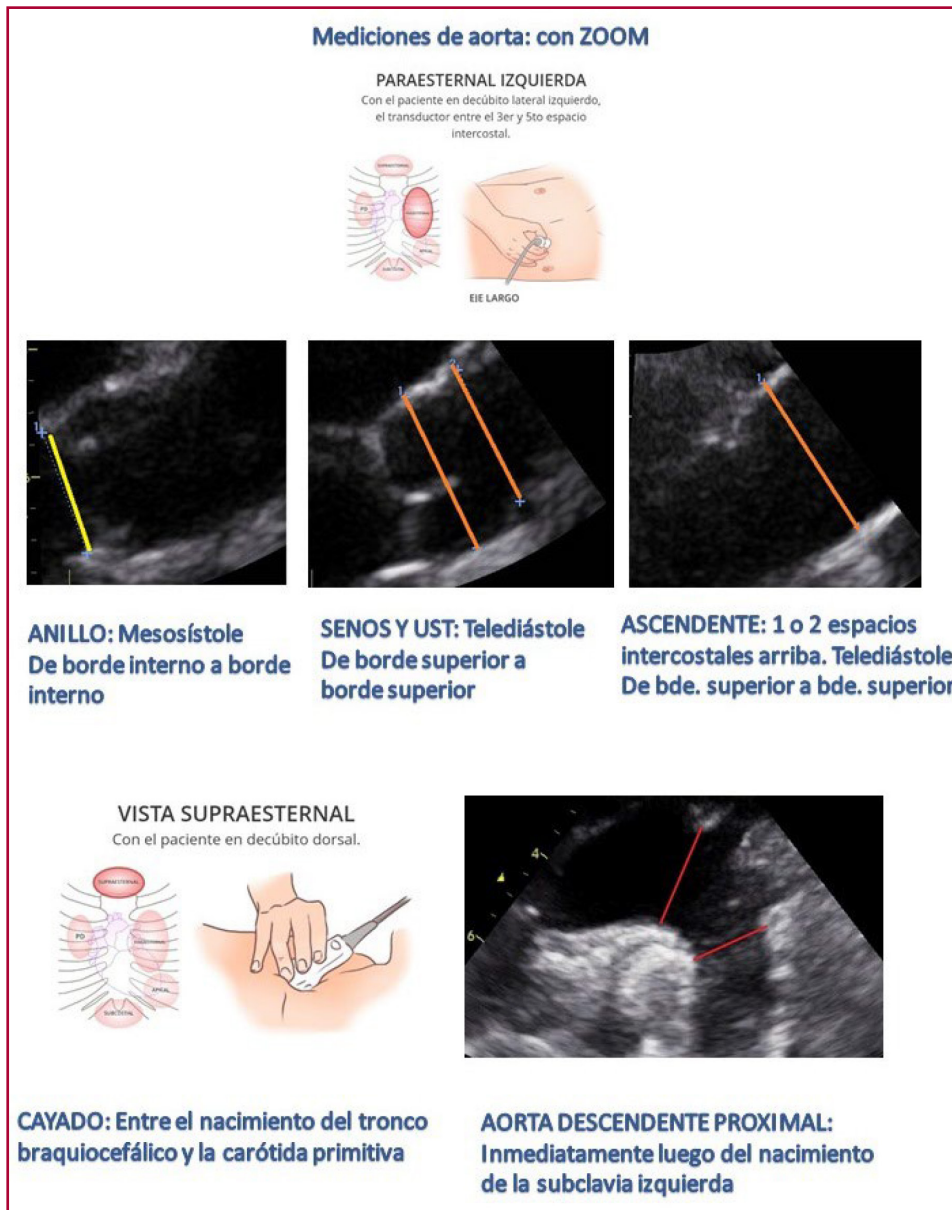
indexados por talla o superficie corporal en todos los métodos. En aquellos pacientes sin sobrepeso es adecuado indexar por superficie corporal, y solo por talla en aquellos con sobrepeso u obesidad. (6)

### 5.7 Ecocardiografía

El ecocardiograma, por su bajo costo, disponibilidad e inocuidad, constituye el método ideal de tamizaje (*screening*) y seguimiento en la mayoría de los casos.

Es importante estandarizar el método de medición para disminuir al máximo la variabilidad y optimizar el seguimiento. En este caso adherimos a las recomendaciones de las guías de la Sociedad Americana de Ecocardiografía que fueron utilizadas por el registro MATEAR, entendiendo que la metodología propuesta es la más representativa del diámetro real, además de haber sido la elegida por los trabajos que definen pronóstico y puntos de intervención. (8)

Proponemos utilizar las vistas paraesternal y supraaórtica para medir la aorta en 6 porciones (Figura 3):



**Fig. 3.** Sitios y modos de medición de la aorta torácica con ecocardiograma transtorácico. A excepción del anillo, se recomienda realizar todas las mediciones en telediástole con técnica de borde superior a borde superior.

- Anillo aórtico: se mide en mesosístole, de borde interno a borde interno, a la altura de la implantación de las valvas aórticas.  
El resto de las porciones se miden en meso-telediástole, de borde superior a borde superior.
- Porción sinusal: a la altura de los senos de Valsalva en su mayor diámetro. En todos los segmentos, pero en este en particular, cabe aclarar que puede existir, según las diferentes patologías, un alto grado de asimetría y el máximo diámetro puede no siempre coincidir con el evaluado en eje largo. Por esto, lo que sugerimos es barrer la ventana en eje largo intentando identificar la mayor separación y luego corroborar las mediciones con el eje corto, obteniendo todas las dimensiones posibles (seno-comisura y seno-seno) para identificar la mayor de ellas.
- Unión sinotubular: en el límite entre los senos y la aorta ascendente.
- Aorta ascendente: se sugiere estandarizar una medida a 1 cm por encima de la unión sinotubular (UST) e informar también el diámetro máximo encontrado con alguna referencia, siempre que sea posible (p. ej., a 3 cm de la UST).
- Cayado aórtico: entre los vasos supraaórticos.
- Aorta descendente: luego de la arteria subclavia, de borde izquierdo a borde derecho.

El informe de ecocardiograma debe asentar la metodología utilizada para conocimiento de quien evalúa los resultados y realiza el seguimiento de estos pacientes.

En caso de dilataciones significativas, ante la sospecha de asimetría o frente a patologías con compromiso arterial más allá del arco aórtico, sugerimos corroborar las mediciones del ecocardiograma con un método tomográfico. Si la correlación es buena, el seguimiento se podrá realizar con ecocardiografía, revisando la concordancia con los métodos tomográficos tridimensionales en forma periódica.

Cuando los diámetros se encuentren cercanos al punto de intervención, que dependerá de la patología y la presencia de factores de riesgo, se sugiere acortar los intervalos de estudio y eventualmente migrar a un método tomográfico para mayor precisión.

### 5.8 Medición de la aorta torácica con tomografía computarizada y resonancia magnética

Si bien estos métodos son considerados menos dependientes del operador, no es infrecuente encontrar mediciones de aorta discrepantes, y se debe diferenciar entre variaciones esperables intraobservador e interobservador, errores técnicos y crecimiento real de la aorta. La falta de homogeneidad y criterio uniforme a la hora de medir puede llevar a interpretaciones erróneas y mediciones distintas que no reflejan necesariamente un crecimiento o dilatación acelerados.

#### 5.8.1 Momento del ciclo: sístole o diástole

Existen variaciones en el diámetro aórtico durante el ciclo cardíaco. Esto ha sido confirmado en los distintos segmentos aórticos. (119) El gatillado con electrocardiograma mejora la resolución temporal y minimiza los artificios de imagen causados por el movimiento cardíaco y aórtico, sobre todo a nivel de la raíz aórtica. (120) La medición sobre tomografías no gatilladas lleva a sobreestimación de los diámetros reales. (71)

En cuanto al momento del ciclo cardíaco, si bien se puede tomar en diástole o sístole, se recomienda la utilización de la sístole para determinar los diámetros máximos.

La medición ecocardiográfica de borde superior a borde superior en telediástole se correlaciona mejor con las mediciones aórticas con TC y RM de borde interno a borde interno. (8) Las mediciones deben ser precisas y reproducibles, para permitir la comparación entre estudios sucesivos. Sin embargo, debe tenerse en cuenta que aun el especialista más experimentado en aorta puede obtener diferencias de hasta 3 mm al medir imágenes idénticas del mismo paciente. (121,122)

#### 5.8.2 Pared aórtica

La pared aórtica normal mide entre 2 y 3 mm de espesor; por lo tanto, la inclusión o exclusión de esta es una fuente de variación considerable a la hora de realizar mediciones. Cuando se realizan mediciones en una tomografía sin contraste, la dimensión obtenida incluye la pared. Cuando se realiza una angiotomografía, se suele recomendar la medición de borde interno a borde interno, dado que mejora la correlación intraoperador e interoperador y con la ecocardiografía. Sin embargo, si se reconoce enfermedad de la pared aórtica, se debe tomar el borde externo para no subestimar el diámetro máximo.

Esto demuestra que existirá una diferencia inherente a la técnica de medición entre 2 y 6 mm entre uno y otro estudio (tomografía sin contraste y angiotomografía). (121)

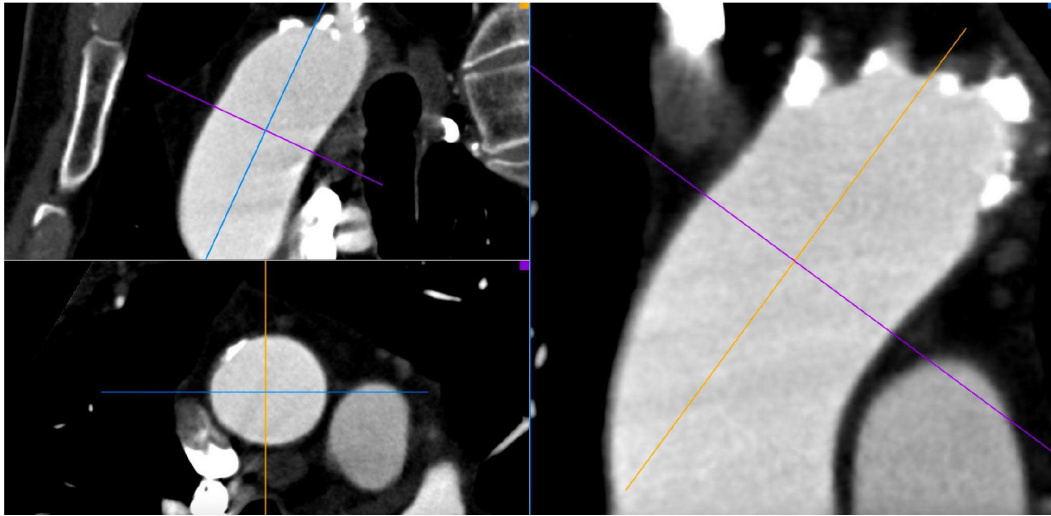
#### 5.8.3 Doble oblicuidad

La doble oblicuidad obtenida trazando la perpendicularidad en 2 planos permite obtener un corte axial verdadero de la aorta (Figura 4). Se debe prestar particular atención en la porción tubular distal, cuando comienza el cayado aórtico y la aorta se curva, dado que es un lugar que facilita que se cometan errores de medición al no realizar un corte perpendicular adecuado. Esto ocurre principalmente en ecocardiografía, pero también en métodos tridimensionales, si no se realiza cuidadosamente la técnica de doble oblicuidad. Existen diferencias significativas entre mediciones aórticas por ecocardiograma bidimensional, tomografía axial y reconstrucción multiplanar con doble oblicuidad. (123)

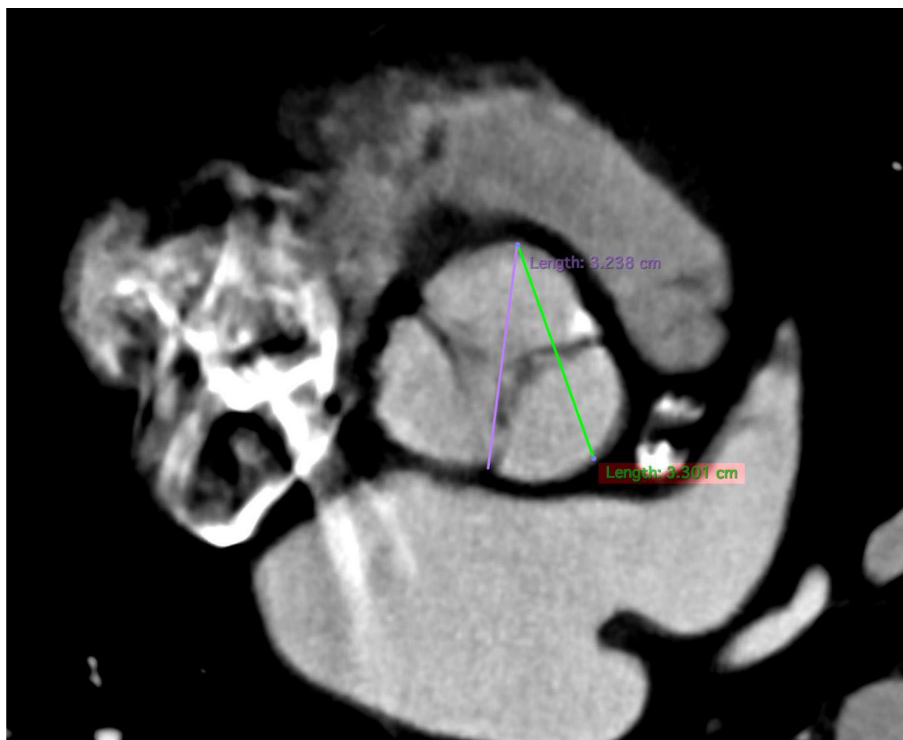
La raíz aórtica es la porción más compleja de la aorta. Su forma transversa no es circular, sino está formada por los 3 senos elipsoidales de Valsalva que describen una figura trilobulada; por lo tanto, no es correcto informar un solo diámetro de una estructura que no es circular *per se*. (123,124) La medición interseno tiene ventajas sobre la medición seno-comisuras (Figura 5), ya que permite una mejor correlación con mediciones ecocardiográficas y en pacientes con válvula aórtica bicúspide (VAB). (71) Se recomienda la realización de las 3 mediciones interseno. Asimismo, la medición seno-comisura, posee menos variabilidad intraobservador e interobservador y también debería ser informada en pacientes con dilatación de esta porción aórtica para conocer los diámetros máximos y mínimos de la raíz. (8)

Recomendaciones a la hora de medir una aorta por tomografía con una técnica reproducible:

1. Siempre realizar gatillado electrocardiográfico (ECG).



**Fig. 4.** Doble oblicuidad. Se traza la perpendicularidad en 2 planos, de forma de obtener la vista más circular de la aorta en cada segmento. Las mediciones se realizan sobre la vista obtenida con doble oblicuidad, como se muestra en la imagen inferior derecha.



**Fig. 5.** Mediciones de raíz aórtica: interseno (línea verde) y seno-comisura (línea violeta).

2. Tomografía con contraste; en general medición borde interno a borde interno (salvo en pared aórtica enferma, donde se debe aclarar).
3. Mediciones con doble oblicuidad.
4. Mediciones en segmentos estandarizados.
5. Describir los reparos anatómicos utilizados para la medición: anillo, senos, unión sinotubular, aorta ascendente a 1 cm de la unión sinotubular y en sitio de diámetro máximo (informarlo con referencia, por ejemplo: distancia desde el plano del anillo), aorta ascendente distal (proximal al origen del tronco braquiocefálico), aorta descendente proximal (a 1 cm distal a la arteria subclavia izquierda o del último vaso del cayado aórtico), aorta descendente media (a la altura de la bifurcación de la arteria pulmonar) y aorta distal (justo por encima



de los pilares diafragmáticos). En caso de encontrar un hallazgo relevante, comunicarlo tomando como punto de referencia la emergencia de la arteria subclavia izquierda o del último vaso del cayado aórtico.

6. Medir senos e informar mediciones seno-seno y seno-comisura.

7. Describir en el informe la técnica de medición, momento del ciclo, inclusión-exclusión de pared aórtica.

#### 5.8.4 Situaciones especiales

##### 5.8.4.1 Aortopatía bicúspide

La dilatación de la aorta en esta patología presenta algunas características diferenciales para tener en cuenta. Su compromiso, especialmente a nivel de la porción sinusal, puede ser asimétrico (se define como asimetría la existencia de una diferencia mayor de 5 mm entre ejes, por lo que las mediciones en eje largo pueden no ser representativas).<sup>(125)</sup> Según la disposición de la asimetría (p. ej., mayor compromiso de seno izquierdo), el ecocardiograma puede potencialmente subestimar en varios milímetros el diámetro de la aorta, por lo que se sugiere corroborar las mediciones en eje corto y aplicar un método tomográfico para corroborar la información obtenida. Por otro lado, el segmento más comprometido suele ser la aorta ascendente en sus segmentos medios y distales. Estos últimos no siempre pueden ser adecuadamente evaluados por ecocardiografía, lo que implica otro argumento para complementar el estudio inicial con tomografía o resonancia magnética.

Se debe prestar atención a la presencia de coartación aórtica, entidad ocasionalmente asociada a este tipo de valvulopatía.

##### 5.8.4.2 Aortopatías genéticas

Las artropatías genéticas, especialmente aquellas descritas como sindromáticas, suelen comprometer la aorta más allá de la raíz y la aorta ascendente. Patologías como Loeys-Dietz y Elher-Danlos suelen extender su compromiso más allá de la aorta involucrando también las principales ramas de esta arteria. Lo mismo ha sido descrito recientemente para el síndrome de Marfan. <sup>(126)</sup> Es por esto que, frente a tales patologías, se sugiere una evaluación inicial con un método tomográfico, de cabeza a pelvis, para descartar la presencia de malformaciones vasculares más allá de la aorta.

##### 5.8.4.3 Coartación aórtica

La coartación aórtica puede ser identificada inicialmente mediante el ecocardiograma. Las vistas supraesternales permiten identificar la presencia de una zona de estenosis y estimar el gradiente a través de ella.

Sin embargo, los mejores métodos para identificar el sitio exacto de la coartación, su longitud, el grado de obstrucción y principalmente la presencia y extensión de la circulación colateral, son la tomografía y la resonancia magnética cardíacas.

#### 5.8.5 Métodos de imágenes en aneurisma de aorta abdominal

Hay cuatro momentos evolutivos diferentes en los cuales cada método tendrá un papel de mayor o menor importancia:

- 1) cuando desconocemos su presencia y nos ocupamos de la detección poblacional (*screening*)
- 2) cuando conocemos su diagnóstico pero no tiene indicación de intervención profiláctica (seguimiento)
- 3) cuando tiene indicación de intervención y debemos definir la mejor estrategia terapéutica (planificación)
- 4) cuando ya se realizó un determinado tratamiento de intervención (seguimiento posintervención)

##### 5.8.5.1 Ultrasonido

El ultrasonido (US) es el método de elección en las poblaciones con indicación de tamizaje (*screening*). <sup>(127)</sup> Con adecuada preparación (ayuno de 8 a 12 h) y transductores de baja frecuencia (*convex* o sectoriales entre 2 y 5 mHz) se debe medir la aorta en el sitio de mayor diámetro tanto en su eje anteroposterior como transversal; para esto se deben obtener el eje longitudinal desde el epigastrio (diámetro anteroposterior) y desde el flanco izquierdo (diámetro transversal) para medir siempre de borde externo a borde externo. <sup>(128-130)</sup> Es recomendable realizar el cribado oportunista en aquellas personas que se realizan un eco-Doppler cardíaco por otro motivo y reúnen criterios de *screening*. <sup>(3)</sup>

En los pacientes con aneurisma de aorta abdominal (AAA), ya diagnosticado, el ultrasonido es la herramienta fundamental en el seguimiento con una frecuencia que estará en relación con el tamaño del saco (Tabla 11). Deben describirse: localización: infrarrenal (más del 90%), suprarrenal o yuxtarrrenal; forma (fusiforme vs. sacular, estos últimos asociados a mayor chance de rotura); presencia de trombo y/o placas (solo con fines descriptivos) y el diámetro de las arterias ilíacas comunes y externas, ya que el 25% de los AAA presentan una dilatación ilíaca asociada. <sup>(127)</sup> Se considerará que una arteria ilíaca primitiva se encuentra aneurismática cuando presente un diámetro mayor de 18 mm. <sup>(131,132)</sup>

En pacientes que se realizaron tratamiento con endoprótesis, el US es una alternativa a la ATC luego del año de seguimiento, en caso de no haber presentado complicaciones. <sup>(127,128)</sup> Se debe describir el tipo de prótesis

(bifurcada o no), su permeabilidad y, fundamentalmente, el tamaño del saco aneurismático residual, debiéndose consignar en el seguimiento sus variaciones patológicas. Con respecto a la detección de flujos dentro del saco aneurismático o endofugas, el método todavía no es recomendable para tal fin, ya que aun utilizando bajas velocidades en la escala color o Doppler de energía (*power angio*) que aumentan su capacidad de detección, tiene una baja sensibilidad. En los países donde está disponible el ultrasonido con contraste se están realizando experiencias iniciales que, por el momento, solo son prometedoras. (133)

El ultrasonido endovascular (IVUS) es una herramienta para las evaluaciones y tratamiento de las lesiones de la aorta torácica y abdominal. Provee una imagen real de 360° en una sección transversal de la arteria y permite una medición precisa de la luz y de la pared del vaso, así como observar las características y extensión de la enfermedad. También permite ver los catéteres, alambres guías y balones durante la fenestración, evaluar la exactitud del implante de la endoprótesis o del *stent*, determinar su expansión y posicionamiento en la pared vascular, así como observar la falsa luz posimplante de la endoprótesis y mejorar el remodelamiento aórtico. (134) Con el advenimiento del Doppler color se pueden visualizar las fugas o *endoleaks* posteriores al procedimiento. La morbilidad del método ronda el 3%. (135, 136)

Es una Recomendación Clase I y Nivel de evidencia B para el implante de endoprótesis de aorta torácica evaluar zonas de anclaje proximal y distal cuando: los métodos diagnósticos no son de buena calidad, se necesitan más detalles de las zonas de anclaje y sus ramas involucradas o para disminuir el uso de contraste. (137)

### 5.8.5.2 Angiotomografía

Se recomienda en etapa de seguimiento cuando el tamaño es próximo al que define una indicación de intervención, por su mayor resolución espacial e independencia de las limitaciones que puede tener el US (Tabla 12). Su indicación también podría ser más temprana en aquellos casos de aorta tortuosa o en abdómenes hostiles para el US (véase Tabla 12). En estos casos de dudas acerca del diámetro, secundarias a limitaciones del US en pacientes en los que aún no se definió el tratamiento endovascular, puede realizarse la tomografía multicorte sin contraste, que permite definir adecuadamente diámetro, morfología y relaciones anatómicas y reservar el contraste para cuando se planifique un eventual tratamiento intervencionista.

**Tabla 12**

Diámetro del AAA (mm)	Intervalo de control (meses)	Método indicado
30-39	24	US
40-44	12	US
45-49	6	US*
50-54	3	ATC o RM

\*Para definir diámetro considerar complementación con ATC sin contraste o RM en abdómenes hostiles al US o aortas tortuosas. US: ultrasonido, ATC: angiotomografía, RM: resonancia magnética.

Cuando se plantea realización de tratamiento endovascular, la ATC con contraste será indicación absoluta y deberá dar respuesta a una serie de medidas a nivel del cuello (altura, forma, presencia de calcificación o trombo, distancia a las arterias renales), cuerpo aneurismático (fundamentalmente detección de ramas aferentes voluminosas) y valoración de arterias ilíacas (tamaño, tortuosidad, calcificación) con el fin de definir la factibilidad anatómica para el mencionado procedimiento endovascular. (138) El no cumplimiento de los estándares anatómicos se correlaciona con mayor chance de complicaciones en el seguimiento.

Los pacientes intervenidos quirúrgicamente requerirán seguimiento con tomografía sin contraste cada 5 años. En los tratados con endoprótesis será de rigor el seguimiento con ATC; es recomendable realizar los controles al 1.°, 6.° y 12.° mes. Puede realizarse con contraste o sin él, dependiendo de la función renal del paciente. Cuando se realiza contrastada, debe aplicarse un protocolo trifásico: a) sin contraste para diferenciar calcio de endofuga (*endoleak*), b) arterial y c) un tiempo tardío (90 s) para determinar endofuga. En caso de seguimiento sin contraste se debe realizar medición del saco y volumetría de este. Si existe disminución del 2% o más del diámetro y volumen, se puede continuar el seguimiento con protocolo sin contraste. Si existe aumento del 2% o más, se deberá realizar el estudio contrastado.

### 5.8.5.3 Resonancia magnética

La **resonancia magnética** es una alternativa cuando los diámetros están cercanos a la necesidad de intervención, con la ventaja de no necesitar contraste yodado ni utilizar radiaciones. Se cuenta con menor experiencia para la planificación preprocedimiento endovascular y puede ser una alternativa de seguimiento a la ATC para los pacientes tras la colocación de endoprótesis. (134)

#### 5.8.5.4 Angiografía convencional

La **angiografía convencional** tiene lugar limitado solo al momento de la colocación de la endoprótesis en la sala de hemodinamia.

### 5.9 Disección aórtica crónica

Las técnicas avanzadas de imagen cardiovascular como la TC y la RM desempeñan un papel fundamental en el diagnóstico y seguimiento de pacientes con disección aórtica crónica, que suele estar asociada a pared aórtica debilitada y ser causa de una progresión de esta o de una rotura aórtica. En aquellos casos en que haya compromiso de la aorta torácica descendente o abdominal, los pacientes pueden referir claudicación intermitente debido al compromiso de las arterias ilíacas y aumento de los valores de urea y creatinina en caso de compromiso de las arterias renales. (135) La TC es la técnica de imagen más utilizada en el diagnóstico de disección aórtica por su corto tiempo de examen, alta disponibilidad y su altísima exactitud con equipos helicoidales con múltiples detectores (sensibilidad: 99%; especificidad 98-99%). (89,136-138)

Más del 60% de los pacientes con disección aórtica, independientemente de la modalidad de tratamiento inicial, desarrollarán un crecimiento aneurismático durante los próximos 5 años. En ausencia de contraindicaciones, la tomografía es la modalidad de imagen de elección, dada su sensibilidad para la detección de flujo de entrada de falsa luz y cambios en la aorta, diámetro del aneurisma, evaluación de la trombosis de la luz falsa y evaluación de la migración y la integridad del dispositivo. Todos los estudios de imágenes de seguimiento deben realizarse como tomografía multifásica, que incluye imágenes sin contraste, en fase arterial y tardías. Las imágenes iniciales sin contraste permiten la identificación de material de alta atenuación, como calcificación o teflón de una reparación quirúrgica abierta previa, que parece brillante y puede imitar el flujo de entrada en las imágenes con contraste. Las imágenes de fase tardía son necesarias para identificar el flujo de luz falsa estancado pero persistente. Una fase tardía puede representar un flujo de entrada lento que no se visualiza durante la fase arterial inicial, lo que sugiere que una TC de protocolo de triple fase puede lograr una mejor evaluación de la permeabilidad de la falsa luz. Las imágenes tardías también pueden detectar algún flujo de entrada que no es evidente en las imágenes de la fase arterial en el estado de los pacientes después de la TAVI. Se debe informar el estado de la luz verdadera y falsa, las zonas anormales de la aorta, cualquier dilatación aneurismática y la presencia de flujo de entrada en relación con cualquier endoprótesis (*endograft*) implantada. La tomografía permite identificar la localización y extensión de la disección, el compromiso de vasos eferentes, la presencia de ateromas, trombos, úlceras penetrantes y hematomas intramurales, así como la presencia de derrame pleural, pericárdico y colecciones mediastinales. El aumento de la rigidez y espesor del *flap*, así como la menor amplitud de su movilidad son indicadores de cronicidad. (139-144)

La RM cuenta con varias secuencias útiles en el diagnóstico y seguimiento de pacientes con disección aórtica crónica con una sensibilidad informada del 98%. (145) Estas permiten evaluar el diámetro máximo de la aorta, la forma, localización y extensión de la disección, su relación con estructuras vecinas, la presencia de trombo, identificar conexiones entre la falsa y verdadera luz, el compromiso de vasos eferentes, y órganos vecinos, y evaluar una eventual progresión de una insuficiencia aórtica asociada.

Esta técnica es muy útil en el seguimiento de los pacientes jóvenes por no utilizar radiación ionizante. Su principal limitación es la dificultad en evaluar calcificaciones y *stents* (endoprótesis).

Generalmente se recomienda seguimiento con técnicas avanzadas de imágenes cardiovasculares al mes 1, 6 y 12 y luego anualmente. (78 145) Tras la resolución quirúrgica de una disección aórtica de tipo A puede persistir una disección de la aorta torácica descendente o abdominal, por lo que deber ser evaluada regularmente en los intervalos mencionados.

En caso de que la disección aórtica haya sido resuelta mediante el uso de una endoprótesis, la TC es la modalidad de elección. Las imágenes precontraste permiten la evaluación de la integridad de los componentes metálicos de la endoprótesis y de calcificaciones, pudiendo hacer diagnóstico diferencial con endofugas en las imágenes con contraste. Estas últimas permiten estimar la posición de la endoprótesis y la permeabilidad de las ramas de la aorta, así como los extremos de la prótesis, para evaluar *endoleaks* tipos I y III. Los *endoleaks* tipo II frecuentemente se evalúan mejor mediante la adquisición de imágenes tardías.

### 5.10 Aterosclerosis y aorta

La evaluación de aterosclerosis aórtica puede darse en la búsqueda de fuente embolígena, la evaluación de "navegabilidad" para procedimientos terapéuticos percutáneos (implante de válvula aórtica, colocación de endoprótesis) o como hallazgo en estudios solicitados por otros motivos.

Los métodos más frecuentes para evaluación de la aterosclerosis aórtica son la ecografía y la tomografía.

La ETT general es limitada para detectar la presencia y características de las placas ateroscleróticas en la aorta torácica. Con la excepción de la raíz y porción proximal de la aorta ascendente, y ocasionalmente el cayado desde la vista supraesternal, el resto de los segmentos aórticos son de pobre calidad de visualización por este método. En la aorta abdominal pueden observarse la presencia de placas y sus características. (147)

El ETE es el método de elección para el estudio de la aterosclerosis de la aorta torácica, con la excepción del punto ciego (aorta ascendente distal y cayado proximal). La aorta normal presenta un endotelio delgado, regular, sin engrosamiento intimal y sin placas. La presencia de placa se define como un engrosamiento irregular de al menos 2 mm con aumento de la ecogenicidad. Determinadas características de las placas se asocian con mayor riesgo de eventos embólicos, como aquellas sin calcificaciones, con espesor  $\geq 4$  mm, ulceración, o componente móvil asociado (*debris*). (148)

Una de las clasificaciones más empleadas en ecografía transesofágica para definir la gravedad de la aterosclerosis es la de Katz (Tabla 13). (148)

**Tabla 13.** Clasificación de Katz<sup>2</sup>

Grado	Características
I	Normal
II	Engrosamiento intimal difuso
III	Ateroma sésil que protruye < 5 mm
IV	Ateroma que protruye > 5 mm
V	Ateroma móvil

La presencia de placas y particularmente de placas complicadas se asocia con la edad avanzada, sexo masculino, factores de riesgo coronario y presencia de enfermedad vascular en otros territorios (coronario, vascular periférico, aneurismas de aorta), así como también en pacientes con fibrilación auricular. La definición de placa complicada es variable pero, en general, se refiere a placas con signos de ulceración o presencia de componente móvil asociado.

Habitualmente se presentan con más frecuencia en aorta descendente (AoD), seguido en frecuencia por las localizadas en el cayado y menor prevalencia en aorta ascendente (AoA) (esto es válido tanto para el número como para la complejidad de las placas). La presencia de placas complicadas se asocia significativamente con antecedentes y riesgo de accidente cerebrovascular (ACV), tanto espontáneo como relacionado con procedimientos invasivos quirúrgicos y endovasculares (el riesgo de eventos cerebrovasculares es particularmente elevado en pacientes con aterosclerosis de la AoA o cayado). (149-151) En un estudio, el engrosamiento < 1 mm tuvo un *odds ratio* (OR) para ACV de 1, engrosamiento 1-1,9 mm OR 3,3, placas 2-3,9 mm un OR 4,1 y placas  $\geq 4$  mm OR 13,8. (152) La presencia de placas complejas también se asoció a eventos cardiovasculares, cerebrovasculares y mortalidad cardiovascular. (153)

Otra técnica ultrasónica utilizada en cirugía cardíaca es la ecografía epiaórtica, que permite evaluar la AoA para detectar placas antes de la manipulación aórtica. En general se utiliza esta técnica en cirugías cardíacas con esternotomía, para elegir el sitio de canulación libre de placas cuando se sospecha aterosclerosis significativa de AoA. (150)

La tomografía computarizada permite la visualización de placas con alta resolución espacial. Los estudios sin contraste permiten detectar placas cálcicas en cualquier segmento aórtico. En cambio, para detectar placas fibrolipídicas, es necesario el uso de contraste. Si bien no se utiliza rutinariamente, la tomografía cardiovascular es una alternativa frente al ecocardiograma transesofágico en la valoración de fuente embolígena. (154) Incluso para la detección de placas en el arco aórtico, la tomografía ha demostrado mayor sensibilidad que el ETE, dada la limitación de este último en visualizar el segmento proximal del arco (punto ciego). (155) Una de las limitaciones de la tomografía es la identificación de *debris* (elementos móviles), dado que –si bien puede identificar la imagen protruyente– la movilidad requiere la adquisición de todo el ciclo cardíaco, algo que habitualmente no se realiza en ATC de aorta torácica, por lo que la presencia de *debris* es preferible evaluarla con ETE por su alta resolución temporal. La ATC es particularmente útil en la planificación de procedimientos endovasculares, donde la detección de placas complejas puede modificar el abordaje que se va a realizar. (156-158)

La detección de placas ateroscleróticas se correlaciona estrechamente con la presencia de factores de riesgo para aterosclerosis, obesidad central y aterosclerosis en otros territorios, incluso arterias coronarias. (159)

La RM es poco utilizada para evaluar aterosclerosis aórtica. Ocasionalmente puede caracterizarse la composición de la placa con diferentes secuencias, con una capacidad diagnóstica superior al ecocardiograma transesofágico según algunas publicaciones, particularmente en AoA y cayado, pero su elevado costo y limitada disponibilidad la hacen poco elegible como método de diagnóstico o seguimiento. (160,161) Por otro lado, tiende a sobreestimar el tamaño de las placas. (8)

En lo que respecta a la tomografía por emisión de positrones (PET), la inflamación de la placa aterosclerótica puede detectarse en medicina nuclear con <sup>18</sup>F DG. (162) A partir de allí fueron utilizadas imágenes híbridas

con TC o RM para visualizar *in vivo* la inflamación vascular, pudiendo identificar en casos específicos la placa vulnerable, predecir eventos clínicos y evaluar respuesta terapéutica en diferentes ensayos clínicos. (163-167)

### 5.11 Aortitis

Es la inflamación de la pared aórtica y, desde el punto de vista contextual, se ubica entre las arteritis de grandes vasos; sus principales etiologías son la arteritis de células gigantes (ACG) y la arteritis de Takayasu (AT). (168,169) Otras enfermedades reumatológicas, como el lupus eritematoso sistémico y la artritis reumatoide, la espondilitis anquilosante y el síndrome de Reiter, pueden cursar con compromiso aórtico, así como las menos prevalentes causas infecciosas (estafilococo, *Salmonella* o micobacterias que han ido sustituyendo a la sífilis). (3,170) Se estima que, según el método de detección, la prevalencia de compromiso aórtico puede llegar al 50% de los casos en pacientes con vasculitis. (171) En función de esto, diferentes sociedades científicas han redactado recomendaciones para el adecuado enfoque diagnóstico y terapéutico de estas patologías. (169-172)

El diagnóstico se integrará al contexto clínico del paciente con datos más o menos característicos en el examen clínico y de laboratorio (fundamentalmente reactantes de fase aguda).

En lo que respecta al abordaje cardiovascular con foco en aorta, el **US** es la herramienta inicial. Resulta útil para una aproximación inicial en el paciente asintomático, limitado a la valoración de la aorta torácica descendente y la detección de actividad inflamatoria; debe destacarse su utilidad diagnóstica en la ACG, en la cual la detección del “signo del halo” en la arteria temporal o axilar tiene muy alta especificidad diagnóstica haciendo innecesaria la tradicional biopsia temporal cuando el contexto clínico es compatible. (2,75)

La **ATC** tiene una gran sensibilidad y especificidad en toda la aorta para valorar diámetros, detectar estrecheces y además valorar el compromiso inflamatorio de la pared. (169-172) La **angiorresonancia** es el método de elección ante la sospecha de AT y, al igual que la ATC, tiene alta sensibilidad y especificidad para valorar los diámetros, estrecheces y el compromiso inflamatorio de la pared. (169)

La PET es el estudio de referencia (estándar de oro) para detectar compromiso inflamatorio y fundamental para valorar la actividad local de enfermedad, lo cual es muy útil para decidir la terapéutica médica y definir el momento quirúrgico teniendo en cuenta las dificultades técnicas que puede plantear la intervención sobre un órgano con marcada inflamación. (3) Ante la necesidad de intervenir la aorta, lo ideal es contar con una PET sin signos de inflamación local.

La **angiografía convencional** de carácter invasivo, con uso de radiaciones y contraste, permite valorar la aorta en toda su extensión, pero solo evidencia datos luminográficos sin información sobre procesos de inflamación parietal, por lo cual su utilidad en el diagnóstico de esta patología actualmente es muy limitado.

La valoración de los pacientes reumatológicos, fundamentalmente los portadores de arteritis de grandes vasos, deberá incluir una valoración vascular integral que incluya marcadores bioquímicos de actividad y evaluación por imágenes de la aorta, conociendo que los tiempos evolutivos según el grado de actividad pueden ser muy diferentes de aquellos de la patología degenerativa. Las indicaciones quirúrgicas no variarán en relación con etiologías no inflamatorias; es recomendable descartar inflamación local activa y buscar la remisión previamente, ya que la presencia de actividad puede acompañarse de peores resultados de las intervenciones.

### 5.12 Tumores aórticos

Los tumores primarios de aorta son poco frecuentes y casi siempre son malignos, como el sarcoma indiferenciado (29%), el angiosarcoma (11%), el histiocitoma maligno (17%), el leiomioma (10%), el fibrosarcoma (10%), el hemangioendotelioma y el mixofibroarcoma. Entre los benignos pueden hallarse el fibroelastoma papilar, el lipoma, el mixoma y el fibromixoma, y son menos frecuentes aún. (173)

Afectan más a hombres (2 a 5:1), con una edad media de 60 años, tanto en aorta torácica como abdominal, y el síntoma más común es el evento embólico o el dolor por oclusión.

El diagnóstico es frecuentemente dificultoso y, a menudo, al comienzo se diagnostican como trombos o lesiones ateroscleróticas dada la falta de especificidad de las imágenes. El ecocardiograma Doppler color sirve, la mayoría de las veces, para el hallazgo de las imágenes iniciales en aorta ascendente y arco aórtico, pero la angiotomografía y la resonancia son las técnicas ideales.

El ecodoppler color cardíaco permite observar imágenes intraluminales, irregularidades parietales, imágenes polipoides intraluminales, pero no es posible diferenciar un trombo de un tumor. (174)

En la ATC, la presencia de imágenes intraluminales irregulares con densidad de tejidos blandos puede ser el único hallazgo. También pueden observarse irregularidades parietales, imágenes polipoides intraluminales, oclusión completa de la aorta o sus ramas, dilatación aneurismática o rotura de la pared. (175)

La RM es el método de referencia (patrón) ya que, a las imágenes anteriores, agrega el contraste con gadolinio, que es captado por los tumores y puede permitir el diagnóstico diferencial con los trombos y estimar su extensión periaórtica. (176). Sin embargo, no todos los sarcomas captan gadolinio. (177)

La PET con fluorodeoxiglucosa puede ser útil para diferenciar tumores de trombos, ya que los primeros tienen captación metabólica. (178, 179)

Otro aspecto para tener en cuenta es el compromiso secundario de la aorta a partir de neoplasias malignas adyacentes. Estas son más comunes que los tumores primarios. La invasión de la aorta constituye un dato clave que define la posibilidad de un tratamiento quirúrgico. Las más frecuentes provienen de pulmón, esófago y timo en el tórax; del retroperitoneo y de las células germinales en la aorta abdominal. Tanto los linfomas como las leucemias pueden comprometer la aorta torácica y la abdominal, simulando imágenes de aneurismas o disección. (180,181). La mayor dificultad para los diferentes métodos diagnósticos, como el ETE, la tomografía computarizada con reconstrucción tridimensional, la resonancia magnética con gadolinio y la tomografía con emisión de positrones, reside en diferenciar entre una genuina invasión de la aorta y la presencia de compromiso de estructuras adyacentes que se hallan en contacto con la aorta por contigüidad, o adhesión por fibrosis o inflamación (Tablas 14 y 15).

## 6. TRATAMIENTO MÉDICO

José Horacio Casabé<sup>MTSAC</sup>

### 6.1 Fundamento del tratamiento médico de los aneurismas aórticos

El tratamiento médico de los aneurismas aórticos se basa en la reducción de la presión arterial y de la contractilidad cardíaca, intentando de esta manera limitar el estrés parietal y la expansión aneurismática. La gran mayoría de estos pacientes presentan varias comorbidades (hipertensión arterial [HTA], dislipemia, diabetes [DBT], tabaquismo, insuficiencia renal crónica) que deben tratarse adecuadamente. De todas ellas hay 2 que tienen especial importancia en la prevención y seguimiento: la hipertensión arterial y el tabaquismo. El correcto tratamiento de la hipertensión arterial sistémica es fundamental. Estos pacientes deben evitar actividades que generen fluctuaciones de la presión arterial sistólica. En el caso de disección aguda, la presión arterial (PA) se debe mantener por debajo de 120 mm Hg y la frecuencia cardíaca en 60×'. Por otra parte, la suspensión del hábito tabáquico es de rigor. Entre los factores de riesgo, el tabaquismo tiene la asociación más fuerte tanto para el aneurisma de aorta torácico como abdominal. (102)

Existen evidencias de una expansión más rápida del aneurisma de aorta abdominal (> 0,4 mm/año) en los pacientes fumadores. (234, 235)

En general, la terapéutica inicial contempla la utilización de un β-bloqueante para mantener una frecuencia cardíaca 60×' o menor y en aquellos pacientes en quienes no se logra mantener la normotensión, agregar como alternativas un inhibidor de la enzima convertidora de la angiotensina (IECA), un inhibidor de la angiotensina o un bloqueante cálcico.

### 6.2 Tratamiento médico del aneurisma de aorta torácico (AAT)

A excepción del aneurisma torácico del paciente con síndrome de Marfan, no existen trabajos suficientemente grandes que demuestren que la terapéutica médica con β-bloqueantes puede disminuir en forma significativa o detener la dilatación progresiva que lleva a la disección o rotura de un aneurisma torácico. (236) La utilización habitual de estos fármacos tanto en los aneurismas torácicos agudos como crónicos se basa en el beneficio potencial que tienen para evitar los picos hipertensivos que acompañan al ejercicio y/o los cuadros emocionales. (237) En los pacientes con síndrome de Marfan, en cambio, el tratamiento con atenolol demostró una disminución de la progresión del aneurisma de aorta torácico en adolescentes y pacientes adultos, convirtiéndose en el tratamiento profiláctico estándar. (238) Algunos datos recientes demostraron que los inhibidores de la angiotensina II en individuos con síndrome de Marfan tienen efectos similares al atenolol en términos de reducción de la raíz aórtica en niños y jóvenes adultos. (239, 240) Aparentemente actuarían a través del bloqueo del factor de transformación del crecimiento beta (TGF beta). Los estudios iniciales en ratones se hicieron con losartán (241); sin embargo, en seres humanos, los resultados no terminaron de consolidarse. Se especuló que la baja biodisponibilidad (33%) y corta vida media (2 h) del losartán podría haber influido, por lo que se propuso el irbesartán que tiene 80% y 15 horas, respectivamente, de estos parámetros. (242) Un estudio aleatorizado controlado con placebo demostró que el irbesartán redujo en forma significativa la dilatación de la raíz aórtica en pacientes con síndrome de Marfan. El efecto se logró principalmente durante el primer año de tratamiento y se mantuvo en los 4 años siguientes. Se observó un efecto paralelo con la presión arterial, lo que sugirió una relación entre menor presión arterial y menor dilatación de la raíz. (243) De esta manera se puede afirmar que los inhibidores de la angiotensina tienen un efecto positivo en la reducción de la dilatación aórtica en pacientes con síndrome de Marfan. (241) pero aún no se sabe si este hallazgo puede trasladarse a aneurismas de otras etiologías.

### 6.3 Tratamiento médico del aneurisma de aorta ascendente asociado a válvula aórtica bicúspide (VAB)

Si la aorta está dilatada, se indican β-bloqueantes, aunque no existen estudios que avalen esta conducta.

### 6.4 Manejo médico inicial de la disección aguda tipo A

El manejo clínico inicial debe estar orientado a la estabilización del paciente, disminuyendo el estrés parietal sobre la aorta disecada para disminuir la extensión de la disección. Se debe comenzar con el control de la presión

**Tabla 14.** Utilidad de estudios de imagen según patología

Patología	ETT	ETE	TC	RM	PET	Angio/IVUS
SAA	<i>Screening</i> inicial y/o complemento de otro método (ETE/TC/RM) particularmente para valorar función ventricular, valvular y derrame pericárdico/pleural	Pacientes inestables e intraoperatorio. Muy útil para valorar función ventricular, valvular, derrame pericárdico y pleural	Útil en pacientes relativamente estables (primera elección en ausencia de insuficiencia renal avanzada)	Poco útil en etapa aguda. Casos seleccionados	No se encuentra indicado	Intervencionismo (tipo B)
Aneurismas aórticos	<i>Screening</i> inicial y seguimiento (si demostraron buena correlación con otros métodos previamente)	Poco útil para seguimiento. Podría ser de utilidad en ausencia o imposibilidad de realizar ATC o RM	De primera elección, en particular en diámetros cercanos a toma de decisiones y planificación de intervenciones	Útil en seguimiento de pacientes crónicos que requieran estudios reiterados para evitar radiación	Sospecha de aneurisma inflamatorio. Identifica a aquellos pacientes con enfermedad activa y predice el crecimiento del aneurisma y futuros eventos clínicos	Intervencionismo
Dissección crónica	Seguimiento en conjunto con otro método	Seguimiento en ausencia o imposibilidad de realizar ATC o RM	De elección para seguimiento de diámetros y potenciales complicaciones	Alternativa a ATC en pacientes que requieran estudios reiterados	–	Intervencionismos
Coartación de aorta	Seguimiento en pacientes no complicados. Posibilidad de medir gradientes	Poco útil para seguimiento. Útil en sospecha de complicaciones	Diagnóstico, seguimiento y detección de complicaciones	Diagnóstico, seguimiento y detección de complicaciones, particularmente en jóvenes para evitar estudios con radiación reiterados. Posibilidad de medir gradientes	–	Medición de gradientes en caso de dudas o circulación colateral. Planificación de intervención.
Aterosclerosis	Poco útil. Posible utilidad para screening de placa aórtica en población general	De elección para búsqueda de fuente embolígena (aorta torácica)	Alternativa al ETE en caso de búsqueda de fuente embolígena. Útil en caso de intervenciones que involucren navegabilidad aórtica (p. ej., TAVI)	Evaluación y caracterización de placas	Evaluación de inflamación vascular. Permite identificar la placa vulnerable, predecir eventos clínicos y evaluar respuesta terapéutica	–
Aortitis	<i>Screening</i> inicial	Poco útil, alternativa para diagnóstico diferencial con otras entidades	Evaluación del espesor de la pared, diámetros, estenosis y extensión del proceso	De elección para evaluación del proceso inflamatorio	Diagnóstico, clasificación del tipo de aortitis, evaluación de su extensión, monitorización de la actividad de la enfermedad y su respuesta al tratamiento	–
Tumores aórticos	–	Poco útil, podría ayudar en diagnóstico diferencial	Evaluación de la localización, extensión, compromiso de ramas y lesiones de órganos adyacentes	Caracterización tisular y extensión del proceso	Diagnóstico y extensión. Permite identificar embolias tumorales y metástasis a distancia	–

**Tabla 15.** Elección de estudios de imagen según patología (considerar características del paciente, disponibilidad del método, experiencia local, etc.)

	Primera elección	Segunda elección	Tercera elección
SAA	TC (+ ETT) o ETE	RM	
Aneurismas aórticos	TC o RM	ETT (seguimiento si tiene buena correlación con otro método de imagen)	
Disección crónica	TC o RM		
Coartación de aorta	ETT	TC o RM	Angio
Aterosclerosis	ETE	TC	RM o PET
Aortitis	RM y/o PET	TC	
Tumores aórticos	TC, RM y/o PET		

Referencias: SAA: síndromes aórticos agudos. TC: tomografía computarizada. ETE: ecocardiograma transesofágico. RM: resonancia magnética. ETT: ecocardiografía transtorácica. PET: tomografía por emisión de positrones. Angio: angiografía.

**Tabla 16.** Recomendaciones para obtener imágenes de la aorta

Recomendación	Clase	Nivel de evidencia
– Medición de los diámetros en los puntos especificados, perpendiculares al eje longitudinal del vaso	I	C
– En seguimiento longitudinal para evaluar evolutividad se recomienda el mismo método con el mismo operador	I	C
– Antes de indicar un método es aconsejable conocer la función renal, alergias a agentes de contraste, posibilidad de embarazo, a menos que la emergencia sea extrema	I	C
– En seguimiento longitudinal para evaluar evolutividad utilizar el método con menor riesgo de iatrogenia	I	C
– Tener en cuenta el riesgo de radiación en pacientes jóvenes que requieran seguimiento periódico.	II a	B
– Indexar los diámetros por superficie corporal	II a	B

arterial, el control de la frecuencia cardíaca y el control del dolor. El paciente se puede presentar con complicaciones hemodinámicas asociadas a la disección como son insuficiencia aórtica grave, hipotensión y taponamiento cardíaco; el tratamiento médico inicial debe estar orientado a la compensación del paciente sin que esto demore la resolución quirúrgica. En casos de hipotensión arterial (presión arterial sistólica menor de 90 mm Hg) que no responde a la expansión con volumen inicial y se sospecha y/o confirma –por estudio de imagen– taponamiento cardíaco y el paciente se encuentra en una situación crítica, se puede beneficiar de una punción pericárdica y drenaje para estabilizarlo y llegar a quirófano en una situación clínica más estable (Tabla 17).

### 6.5 Tratamiento médico del aneurisma desecante tipo B no complicado

En este tipo de aneurismas está indicado solamente el tratamiento médico. Es fundamental el control del dolor y los antihipertensivos son fármacos de primera línea para el manejo de estos pacientes tratando de llevar la PA sistólica a cifras menores de 120 mm Hg y 60 ×' de frecuencia cardíaca. (83) Si esto no se logra con β-bloqueantes, se pueden utilizar como alternativas IECA o inhibidores de la angiotensina II y/o bloqueantes cálcicos. Los β-bloqueantes y los bloqueantes cálcicos se asociaron a mejor supervivencia. (244) Deben seguirse estrechamente en busca de progresión de la enfermedad y/o mala perfusión.

### 6.6 Tratamiento médico del aneurisma de aorta abdominal (AAA)

Ya se mencionó la importancia de la cesación tabáquica. (234, 235) No hay evidencia con respecto a la prevención en el crecimiento de los aneurismas con el ejercicio físico aeróbico; se desaconsejan ejercicios isométricos intensos por los picos hipertensivos que provocan. (245) Debido a la frecuencia de la asociación del AAA con la HTA y otras afecciones ateroscleróticas, la mayoría de estos pacientes están medicados con β-bloqueantes, IECA o inhibidores de la angiotensina II, estatinas y AAS. Sin embargo, a excepción de las estatinas, con respecto al resto de las medicaciones hay pocas evidencias de efectos claramente beneficiosos.



**Tabla 17.** Tratamiento médico inicial en la disección aórtica tipo A

Recomendación	Clase de recomendación	Nivel de evidencia
– Los $\beta$ -bloqueantes se recomiendan para el manejo inicial de la disección aguda tipo A sin insuficiencia aórtica grave, para control de presión y de frecuencia cardíaca	I	B
– Se recomienda el control del dolor en pacientes con disección aguda tipo A	I	C
– En el contexto de hipotensión arterial se recomienda la reanimación con volumen para alcanzar una presión arterial sistólica de 90 mm Hg	Ila	C
– En el contexto de hipotensión arterial y sospecha de taponamiento cardíaco pueden ser beneficiosos la punción y el drenaje pericárdico	Ila	C

Existen algunos estudios tendientes a demostrar la reducción del crecimiento del AAA con fármacos que actúan sobre los 2 elementos fisiopatogénicos principales: el estrés parietal y la inflamación. Al respecto, un metanálisis (246) y una revisión de la base de datos Cochrane (247) analizaron cada medicación por separado. Observaron que los beneficios potenciales de los  $\beta$ -bloqueantes no se pudieron confirmar en grandes estudios aleatorizados; de todas maneras, las guías europeas de HTA consideran que estos fármacos deben incluirse como primera línea de tratamiento en pacientes con HTA y AAA. (248) En un metanálisis con 697 pacientes, los que habían recibido estatinas presentaron una diferencia estadísticamente significativa respecto del placebo en la disminución de la tasa de expansión. (249)

Por el contrario, la utilización de rozitromicina (250) y doxiciclina (251) dieron resultados negativos en dos estudios aleatorizados. Con los IECA, los resultados fueron contradictorios: en dos estudios pequeños, uno mostró aumento del aneurisma (252) y el otro, resultado beneficioso (253); pero se necesitan estudios aleatorizados con suficiente poder estadístico para aclarar estos resultados. Dado que los AAA se asocian frecuentemente con trombos y el tamaño de estos con su rotura, se especuló que el ácido acetilsalicílico (AAS) podría ser de utilidad para disminuir el tamaño del aneurisma; sin embargo, este hallazgo nunca pudo comprobarse fehacientemente. (254, 255)

### 6.7 Tratamiento médico: síndrome de Marfan

Debe ser ajustado a características individuales, como edad, tolerancia, tamaño aórtico, historia familiar y presencia de otros factores de riesgo. El atenolol y el losartán reducen la tasa de dilatación aórtica. El  $\beta$ -bloqueante reduce la  $dP/dT$ . Se han utilizado diversos agentes y distintas dosis de atenolol desde 1 mg/kg hasta 4 mg/kg/día o 250 mg/día. Los ensayos son heterogéneos en el tamaño de la población incluida, la dosis y combinación de tratamiento, y no hay por el momento metanálisis que resuman la tendencia. Algunos autores recomiendan titular la dosis para no superar durante el esfuerzo una frecuencia cardíaca de 100 lpm. (256)

Los antagonistas de los receptores de la angiotensina pueden modular la sobreexpresión de TGF, limitando la progresión de la dilatación aórtica. Se recomienda 1,4 mg/kg/día o 100 a 150 mg/día de losartán en adultos, y el efecto puede ser variable según el tipo de mutación. La información sobre el efecto de los inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina es escasa.

Si la dilatación es grave o progresiva, se pueden utilizar  $\beta$ -bloqueantes y ARA II en forma simultánea. Ambos tipos de fármacos son más eficaces en reducir el *Z-score* de pacientes jóvenes, por lo que se recomienda su uso temprano. En individuos sin dilatación aórtica se discute su utilización, considerándose en caso de fuerte historia familiar de aneurisma o disección, o bien en presencia de índice de tortuosidad de la arteria vertebral > 20.

La disección aórtica y la rotura de localización predominante en la raíz puede prevenirse con el reemplazo de la aorta ascendente, que debe implementarse cuando el diámetro aórtico a nivel de los senos de Valsalva alcanza 50 mm. El riesgo de disección con diámetros indexados menores de 2,75 cm/m<sup>2</sup> es bajo, entre 2,75 y 4,24 cm/m<sup>2</sup> es intermedio y alto, si es mayor de 4,25 cm/m<sup>2</sup>. Los antecedentes familiares de disección, la dilatación rápida (> 2 mm/año), la insuficiencia aórtica grave con disfunción ventricular izquierda, y la posibilidad de efectuar técnicas de preservación valvular pueden hacer indicar la cirugía en forma más temprana. Para la aorta descendente, el umbral de diámetro recomendado es de 5,5 a 6 cm.

### 6.8 Placa ateroma

Considerando su posibilidad tromboembólica, se han planteado diversos esquemas antitrombóticos. El estudio ARCH (AAS + clopidogrel vs. warfarina), considera pacientes con ateroma aórtico, y por baja inclusión no resultó concluyente. Otros estudios de antitrombóticos en accidente cerebrovascular (ACV o *stroke*) de causa no determinada no consideran primariamente el ateroma aórtico como criterio de inclusión (Navigate ESUS, WARSS).

El tratamiento intensivo con estatinas de pacientes con ACV isquémico, incluido el ateroma aórtico, mostró que adquirir niveles de colesterol LDL menores de 70 mg/dL presentaba menor tasa de eventos cardiovasculares que aquellos que lograban niveles de 90 a 110 mg/dL.

En una serie retrospectiva de pacientes con placa aórtica compleja, el tratamiento con estatinas fue protector contra la recurrencia de eventos embólicos, a diferencia de la anticoagulación y la antiagregación plaquetaria. (257)

Recomendaciones:

Clase II a

- Es razonable utilizar estatinas en pacientes con *stroke* y placa aórtica compleja para reducir la recurrencia de eventos. Nivel de evidencia C.

Clase II B

- No se dispone de evidencia suficiente para la indicación sistemática de anticoagulación en pacientes con *stroke* y ateroma protruyente de aorta. Nivel de evidencia C.

## 7. TERAPÉUTICA ENDOVASCULAR

**Gustavo Lev (Coordinador), Camila Battu, Mariano Castelli, Elvio Demicheli, Mariano Ferreira<sup>MTSAC</sup>, Germán Girela, Ana Clara Gregorio Lúquez, Diego Guzzanti, Hugo Londero<sup>MTSAC</sup>, Raúl Llano, Esteban Mendaro, Daniel Paolantonio, Andrés Pascua, Marcelo Pataro, Lorena Villagra, Marcel Voos Budal Arrins, Patricio Zaefferer**

### 7.1 Aneurismas de la aorta torácica

La toma de decisiones sobre el momento y el tipo de intervención terapéutica (cirugía abierta [CA] o tratamiento endovascular de la aorta torácica [TEVAR]) para el aneurisma de la aorta torácica descendente (AATD) depende de: 1) las características clínicas del paciente y del perfil de riesgo (presencia o ausencia del síndrome de Marfan u otra elastopatía o comorbilidades importantes) y 2) la anatomía del aneurisma (ubicación, tamaño y tasa de crecimiento). En pacientes con AATD se debe considerar la intervención si el diámetro máximo del aneurisma es  $\geq 60$  mm. Es necesario utilizar un umbral más bajo (50-55 mm) para las mujeres y/o en pacientes con trastornos del tejido conectivo.

El tratamiento endovascular de los aneurismas de la aorta torácica constituye hoy la primera opción terapéutica, especialmente en aquellos pacientes con aneurismas degenerativos sin trastornos del tejido conectivo.

Dicho abordaje no escapa a los principios generales de la exclusión endovascular. Se necesita un segmento proximal (cuello proximal) y distal (cuello distal) de la aorta sanos, para apoyar la endoprótesis (fijación) y lograr la exclusión del aneurisma (sellamiento). Su principal limitante sigue siendo la anatómica. En aneurismas con compromiso exclusivo de la aorta torácica descendente, la regla es utilizar un segmento de endoprótesis recto, lo más corto posible para disminuir al máximo la cantidad de arterias intercostales para ocluir y, por lo tanto, el riesgo de paraplejía.

En un metanálisis que comparó la cirugía endovascular con la cirugía abierta del paciente con AATD, TEVAR se asoció con una menor mortalidad a los 30 días en aneurismas rotos (OR 0,58; IC del 95%, 0,38 a 0,88) e intactos (OR 0,6; IC del 95%, 0,36 a 0,99). (265) La paraplejía o isquemia de la médula espinal (OR 0,35; IC del 95%, 0,2-0,61) y las complicaciones pulmonares (OR 0,41; IC del 95%, 0,37-0,46) se redujeron en los pacientes sometidos a TEVAR, mientras que una reducción en el riesgo de accidente cerebrovascular no fue estadísticamente significativo (OR 0,89; IC del 95%, 0,76-1,03).

Las Guías de la European Society for Vascular Surgery (ESVS) especifican que, en el caso de pacientes que pudieran operarse mediante cualquiera de las técnicas, se recomienda el TEVAR como el enfoque primario para el tratamiento electivo de los AATD, dada su menor morbilidad y mortalidad, así como la duración de la estancia hospitalaria. Por otra parte, establecen el TEVAR sobre la reparación abierta para el tratamiento del AATD roto cuando sea anatómicamente factible. (148)

Si bien se están comenzando a informar resultados a largo plazo, los pacientes con TEVAR por AATD, con una anatomía sencilla y que se ajustan a los criterios de las instrucciones de uso del dispositivo, rara vez requieren una reintervención tardía. (266) En una serie de 82 pacientes tratados por ATD, solo el 11% requirió reintervención a los 60 meses de seguimiento. (267) Las indicaciones de reintervención fueron endofugas tipo I en aproximadamente 7% de los pacientes e infección y endofugas tipo III en el 1%. No se realizó ninguna intervención secundaria para la expansión del aneurisma o el colapso del endoinjerto.

La paraplejía es una de las complicaciones más temidas. En general su incidencia durante el TEVAR es baja. Sin embargo, cubrir un extenso segmento de la aorta descendente, la cirugía aórtica previa, la perfusión pélvica comprometida, arterias vertebrales enfermas u ocluidas, la cobertura planificada de la arteria subclavia izquierda o la isquemia de los miembros inferiores durante el procedimiento son factores que incrementan el riesgo de paraplejía.

Para disminuir los riesgos neurológicos, la hipertensión sostenida durante el perioperatorio, el drenaje de líquido cefalorraquídeo (especialmente en pacientes de riesgo como se enumeró previamente o que el cirujano considere de alto riesgo), así como realizar la exclusión del aneurisma en etapas y evitar la isquemia de miembros inferiores son parte del protocolo indicado. (263)

El *stroke* es una complicación poco frecuente. Son factores asociados a una mayor incidencia de *stroke* la oclusión programada o accidental de la arteria subclavia, la enfermedad ateromatosa del arco aórtico, el empleo de sistemas rígidos o de alto perfil, el tiempo prolongado de trabajo en el arco y avanzar sobre arterias del arco.

#### Contraindicaciones del TEVAR

Debería preferirse TEVAR a la cirugía abierta tanto en individuos “aptos” como en “no aptos” de acuerdo con el riesgo clínico, pero con una anatomía adecuada sin elastopatía asociada. La cirugía abierta puede ser una alternativa válida en individuos ‘aptos’, en aquellos con síndrome de Marfan u otras elastopatías, y/o en aquellos en los que el TEVAR no es factible (enfermedad ateroembólica de la aorta). Existen situaciones técnicamente complicadas que pueden requerir procedimientos híbridos. Es el caso de ausencia de acceso arterial adecuado por enfermedad oclusiva aorto-iliaca, compromiso de órganos y estructuras intraabdominales, o la ausencia de zonas de anclaje proximal, que requieren colocación de endoprótesis ramificada para arteria subclavia o *bypass* carotídeo subclavio con la posterior oclusión de la arteria subclavia mediante endoprótesis estándar.

Niveles de recomendación: Tabla 18.

**Tabla 18.** Recomendaciones de endoprótesis en aneurismas torácicos

Recomendación	Clase de recomendación	Nivel de evidencia
– Aneurismas torácicos $\geq$ 55 mm y con anatomía favorable (265)	I	A
– Aneurismas torácicos $\geq$ 55 mm y bajo riesgo quirúrgico (265)	I	B
– Aneurismas con elevado riesgo durante la intervención de mortalidad, insuficiencia renal o paraplejía (265)	II	C
– Aneurismas torácicos rotos con anatomía favorable (265)	I	B

## 7.2 Aneurismas de la aorta toracoabdominal

Cuando el segmento enfermo se extiende desde la aorta torácica descendente hasta la aorta abdominal, se habla de aneurismas toracoabdominales. Esto implica el compromiso de la aorta visceral.

A partir de los 55 mm de diámetro, el adecuado tratamiento endovascular consiste en excluir definitivamente el aneurisma, con una alta tasa de éxito técnico y una baja tasa de morbimortalidad. Además del equipamiento adecuado, es fundamental la construcción a medida de la endoprótesis, ya sea fenestrada o con ramas. Para tal fin es prioritario obtener la información tomográfica de todo el árbol arterial del paciente, desde el arco aórtico hasta las arterias femorales con cortes finos. Estos procedimientos requieren anestesia general, monitorización invasiva de la presión arterial y drenaje de líquido cefalorraquídeo, por la posible complicación medular asociada a la oclusión de arterias intercostales. Los tiempos operatorios son significativamente mayores. No solo por el hecho de que la endoprótesis tiene generalmente varios segmentos (el fenestrado o ramificado y el tradicional torácico o bifurcado abdominal), sino también porque se necesita canular selectivamente cada uno de los ramos viscerales comprometidos por el aneurisma (ya sea porque salen del aneurisma o porque se encuentran en el sitio de anclaje de la endoprótesis) y colocar en ellos *stents* puente para sellar el aneurisma y anclar la endoprótesis.

La reparación aórtica endovascular fenestrada (siglas en inglés, FEVAR) ha evolucionado hasta convertirse en una alternativa aceptable a la reparación quirúrgica abierta, especialmente en pacientes de alto riesgo. Ahora se considera la terapia de primera línea para el aneurisma complejo en centros especializados en el tratamiento de los pacientes con aneurisma de aorta complejos. (269) Las series publicadas han demostrado la seguridad y eficacia de la técnica, con una morbilidad perioperatoria y tasas de mortalidad muy bajas (la mortalidad general que oscila entre el 0 y el 4,1%, la tasa de éxito técnico  $>95\%$ , con tasas de endofuga tipo I [2,5%-6%] y tipo III comparativamente bajas [1,0%-4,3%] y tasas de diálisis posoperatoria [0%-3%]). (270) Sin embargo, la generalización de los resultados exitosos después de la FEVAR a los centros menos experimentados sigue sin estar comprobada en la literatura, y las tasas de reintervención, incluso entre los centros más experimentados y especialmente a mediano y largo plazo, siguen siendo una preocupación. Las ventajas son la baja tasa de complicaciones cardíacas y pulmonares y una tasa notablemente baja de diálisis, todos problemas relativamente comunes con la reparación quirúrgica abierta. Técnicamente, las endoprótesis fenestradas permiten una zona de sellado proximal más larga y una exclusión más fiable del aneurisma sin endofugas tempranas de tipo IA, cuando se las compara con las técnicas estándar. (271)

En 2001 se describió un sistema de endoprótesis para la reparación endovascular de aneurismas aórticos toracoabdominales (TAAA) que preservan la perfusión de las ramas laterales. (272) Estos dispositivos fueron diseñados con ramas (siglas en inglés, BEVAR) o combinación de ramas y fenestraciones. Al igual que las endoprótesis fenestradas, estas endoprótesis requieren el planeamiento y la confección personalizada basada en la información tomográfica por la disposición de las ramas.

El BEVAR ha alcanzado hoy un nivel de madurez, y un número cada vez mayor de centros pueden ofrecer esta opción de tratamiento con buenos resultados a medio y largo plazo. (273-276) Dado que la personalización del dispositivo limita la aplicación en pacientes que necesitan reparaciones urgentes o de emergencia debido a la rotura o la presencia de aneurismas grandes y de rápida expansión, se ha desarrollado una endoprótesis ramificada estándar, basada en la relativa predictibilidad de la anatomía del vaso visceral, que permite la incorporación de los vasos viscerales con cuatro ramas descendentes.

Las endoprótesis hechas a medida han demostrado una tasa de permeabilidad primaria temprana del 97% en un estudio comparativo. (277)

La incidencia de isquemia medular en cirugía abierta, con déficit neurológico permanente, varía entre 3 y 8%. (278) Con el dispositivo t-Branch, la tasa de isquemia medular fue de 12,2% (rango, 4,1%-23,2%), con una tasa de paraplejía permanente que variaba del 0 al 8,7%. (279)

Por último, las endofugas ocurren también en las endoprótesis ramificadas y fenestradas. Una endofuga tipo 1 es aquel que ocurre en una interfaz entre el vaso y el dispositivo, mientras que una endofuga tipo 3 es aquel que ocurre entre dos componentes del dispositivo. La aparición de endofugas tipo IA (anclaje proximal) es especialmente problemática en pacientes con endoprótesis vasculares fenestradas, porque cualquier extensión proximal de la reparación es difícil una vez que las endoprótesis están presentes en los vasos renales y mesentéricos. La incidencia de endofugas de tipo IA es baja: oscila entre el 2 y el 3%. Las endofugas relacionadas con las ramas y las ventanas son más comunes. Estas son causadas por una fijación insuficiente de los *stents*-puente, problemas de integridad (por ejemplo, desgarró, fractura), separación del *stent* (migración), o sellado inadecuado en la arteria renal, el tronco celíaco (TC) o la arteria mesentérica superior (AMS).

En las más recientes Guías Europeas del año 2019 se expresa que “en pacientes con aneurisma de la aorta abdominal yuxtarenal y riesgo quirúrgico aceptable, se puede considerar que el umbral mínimo para la reparación electiva es de 5,5 cm de diámetro”. Por otra parte, se recomienda la derivación a centros especializados de alto volumen que puedan ofrecer reparación compleja tanto abierta como endovascular para el tratamiento del aneurisma de la aorta abdominal yuxtarenal. (280) En pacientes con aneurisma de la aorta abdominal yuxtarenal se debe considerar la reparación abierta o la reparación endovascular compleja según el estado del paciente, la anatomía, las rutinas locales, la experiencia del equipo y las preferencias del paciente. En la reparación endovascular compleja del aneurisma de la aorta abdominal yuxtarenal, el empleo de *stent* fenestrado debe considerarse la opción primaria de tratamiento cuando sea posible. En la reparación endovascular compleja del aneurisma de la aorta abdominal yuxtarenal, el uso de técnicas de *stent* paralelo o chimeneas puede ser considerado como una alternativa en el contexto de emergencia o cuando los injertos fenestrados no están indicados o no están disponibles, o como rescate frente a una emergencia, pero idealmente restringido a 2 chimeneas. (280)

El NICE (National Institute for Health Care and Excellence) hace referencia a la alternativa TAVI, que mejoraría la sobrevida perioperatoria y a largo plazo, con arreglos especiales para el consentimiento y la auditoría y la investigación, que determinarán un análisis de costo-efectividad en comparación con la reparación quirúrgica abierta; en ese caso, todos los pacientes se deberán inscribir en el Registro Vascular Nacional del RU.

Los Niveles de recomendación se muestran en la Tabla 19.

**Tabla 19.** Recomendaciones de endoprótesis en aneurismas yuxtarenales

Recomendación	Clase de recomendación	Nivel de evidencia
– Aneurismas de aorta abdominal yuxtarenal $\geq 5,5$ cm y aceptable riesgo quirúrgico (61)	IIb	C
– La reparación endovascular compleja de aneurisma yuxtarenal con <i>stent</i> fenestrado debe considerarse la primera opción (61)	IIa	C
– Reparación endovascular de aneurisma complejo yuxtarenal con <i>stents</i> en paralelo o chimenea	IIb	C

### 7.3 Aneurismas de la aorta abdominal

#### 7.3.1 Perspectiva histórica

El tratamiento quirúrgico a cielo abierto del aneurisma de aorta abdominal (AAA) fue descrito en 1950. (281) En 1990, Juan Carlos Parodi y cols. (282) publicaron la alternativa de tratamiento endovascular (EVAR, acrónimo en inglés). Esta técnica es menos invasiva, lo que disminuye la mortalidad intrahospitalaria y permite una

recuperación más rápida del paciente haciéndola más atractiva en relación con la alternativa quirúrgica. (283, 284) Es así como en los Estados Unidos, en la década del 2000 al 2010, el 74% de los AAA se trató por vía endovascular. (285) La misma tendencia se observa en el resto del mundo con variaciones sustentadas, sobre todo, en razones económico-financieras.

### 7.3.2 Indicaciones de tratamiento de los AAA

#### 7.3.2.1 Aneurismas pequeños

La definición de AAA pequeños varía en la literatura. Habitualmente se consideran en esta categoría los AAA que miden entre 30 y 49 mm o entre 30 y 54 mm de diámetro, dependiendo del umbral considerado para la indicación de una intervención. La definición más aceptada es la que incluye aquellos entre 30 y 54 mm.

Existen dos estudios aleatorizados y controlados que comparan la evolución de los AAA pequeños (40-55 mm) con cirugía a cielo abierto temprana vs. seguimiento programado. Los estudios ADAM (Aneurysm Detection and Management) (286) y el UKSAT (UK Small Aneurysm Trial) (287) no mostraron diferencias en la evolución a mediano plazo entre los grupos de tratamiento quirúrgico y médico. Una revisión de estos dos estudios (Cochrane Database Syst Rev) mostró una mejor sobrevida temprana en el grupo de Seguimiento Programado (debido a la mortalidad operatoria del grupo de TQ). Sin embargo, el seguimiento a 6 años no mostró diferencias entre los grupos (OR 1.1; IC 95%, 0,91-1,11). (288)

Los AAA pequeños, entre 30 y 54 mm, no requieren ser intervenidos, pero deben ser controlados sistemáticamente. Las Guías de la Sociedad Europea de Cardiología establecen que el control con imágenes se debe hacer cada 3 años en AAA entre 30 y 39 mm, cada 2 años entre 40 y 44 mm y una vez por año en  $\geq 45$ - $< 55$  mm. (3)

#### 7.3.2.2 Aneurismas asintomáticos

Los aneurismas de 55 mm o más de diámetro deben ser intervenidos por vía endovascular o quirúrgica. Los menores de 55 mm que manifiestan síntomas o un crecimiento rápido ( $> 10$  mm/año) también deben ser tratados. Hay evidencias de que las mujeres tienen mayor chance de rotura durante el seguimiento de aneurismas pequeños, por lo que deben ser tratados más tempranamente. (287, 290, 291) Las Guías de la Sociedad Europea de Cardiología establecen un límite de 50 mm para la indicación de intervención en mujeres. (3)

Es importante puntualizar que el riesgo anual de rotura aumenta con el aumento del diámetro (Tabla 20). (292)

Estas estimaciones ayudan a establecer la urgencia de la indicación y a juzgar situaciones particulares.

Tratamiento endovascular (EVAR)

– Procedimiento:

**Tabla 20.** Riesgo estimado de rotura según el diámetro del AAA (Adaptada de Brewster y cols.)

Diámetro del AAA (cm)	Riesgo anual de rotura (%)
< 4	0
4-5	0,5-5
5-6	3-15
6-7	10-20
7-8	20-40
> 8	30-50

El tratamiento endovascular del AAA fue descrito por Juan Carlos Parodi en 1990. (282) A diferencia del OSR (cirugía a cielo abierto), que consiste en reemplazar la aorta enferma por una prótesis, el EVAR tiene por objeto aislar el saco aneurismático de la presión de la circulación sistémica. Para ello es necesario introducir la prótesis por la arteria femoral y lograr un completo sellado proximal y distal. La evaluación anatómica del acceso femoral (lesiones obstructivas, tortuosidad y calcificación) es importante para determinar la factibilidad del procedimiento. Esta valoración debe hacerse por angiotomografía. La angiorresonancia podría reemplazar, con algunas desventajas, este método en casos de alergia al yodo documentada.

En la actualidad, el acceso percutáneo bilateral se usa con frecuencia, con la ventaja de reducir las complicaciones de la arteriotomía quirúrgica y el tiempo operatorio, disminuir el malestar del paciente y acortar la estadía hospitalaria. (293-295)

La litotricia intravascular puede resultar útil para facilitar el acceso en arterias ilíacas calcificadas y con lesiones obstructivas. (296)

El completo sellado del cuello proximal –cuyos principales determinantes son la longitud, la angulación y el diámetro– es un determinante del éxito del procedimiento. Cada endoprótesis tiene sus límites para estos parámetros. En general, se considera que el cuello debe tener más de 15 mm de longitud, menos de 32 mm de diámetro y una angulación menor de 60°. También tienen importancia la calcificación, la trombosis de las paredes y la forma de cono invertido. Cuando el cuello del AAA no cumple con los requisitos para una adecuada fijación, se denomina “cuello hostil”.

Cada fabricante de endoprótesis incluye, en el manual de uso, especificaciones sobre estas características (Instrucciones de Uso). Es posible realizar implantes exitosos sin respetar estas reglas (Indicaciones “of label”) mediante técnicas o dispositivos especiales. Sin embargo, la indicación “of label” podría estar asociada a mayor incidencia de complicaciones. (297,298)

Con el objeto de mejorar la fijación proximal, la mayoría de los *endografts* (endoprótesis) utilizan la fijación transrenal, que consiste en un segmento de *stent* libre, antes del comienzo del segmento cubierto de la prótesis. El segmento de *stent* libre se implanta a nivel de las arterias renales. A este sistema se le pueden agregar ganchos de fijación. La fijación transrenal aumenta ligeramente la incidencia de complicaciones renales perioperatorias. (305, 306)

La arteria ilíaca común dilatada y muy enferma, a nivel del sellado distal, puede ser una causa de fugas periprotésicas. Este problema se soluciona con la extensión de la prótesis a la ilíaca externa con embolización de la arteria hipogástrica o mediante prótesis con ramas. Las complicaciones de la oclusión de la arteria hipogástrica son la claudicación de la zona glútea y la disfunción eréctil. Estos síntomas, que son muy molestos, en general desaparecen dentro del año del procedimiento. Se pueden prevenir usando dispositivos (“plugs”) para la embolización e implantándolos en la arteria hipogástrica proximal, antes de la bifurcación. (307)

– Complicaciones:

– “Endoleaks” o fugas periprotésicas

El “endoleak” o fuga periprotésica es la persistencia del flujo en la cavidad del aneurisma. Los “endoleaks” se clasifican de acuerdo con la fuente de la endofuga (Tabla 21).

**Tabla 21.** Clasificación de los endoleaks (308)

Tipo de <i>endoleak</i>	Descripción
Tipo I	
A	<i>Leak</i> en el sellado proximal
B	<i>Leak</i> en el sellado distal
C	<i>Leak</i> en la fenestración, rama protésica distal u ocluser
Tipo II	Flujo retrógrado por una rama del segmento excluido
Tipo III	
A	Pérdida de la conexión o la aposición de dos componentes
B	Orificio de la malla
Tipo IV	Flujo por porosidad de la malla
Tipo V	Expansión del saco (endotensión) sin un <i>leak</i> identificable

Los *endoleaks* son pasibles de tratamiento quirúrgico, cuando el tratamiento endovascular tiene pobre resultado o cuando se realizaron múltiples intervenciones endovasculares sin éxito.

Complicaciones del sitio de acceso

La experiencia inicial con EVAR se asoció con una incidencia alta de complicaciones relacionadas con el sitio de acceso (13%). (316) Esas complicaciones incluyen disección o perforación (1,4%), sangrado, hematoma o falso aneurisma (6,6%), trombosis arterial (2,2%), embolización distal (1,1%), infección de la herida, necrosis o linfocel (1,4%) y amputación (0,1%). Estos resultados han mejorado en la medida en que el calibre del sistema de liberación disminuyó y los dispositivos se hicieron más flexibles y con una cubierta hidrofílica. El acceso y cierre

percutáneo han acortado el procedimiento (107 vs. 141 min.  $P=0,004$ ) y producen menos complicaciones (6 vs. 10%). (296) El acceso percutáneo mejora con el empleo de ultrasonido. (327, 328)

La trombosis aguda de una de las ramas de la endoprótesis tiene una incidencia de alrededor del 2% y está relacionada con el uso de ramas largas en arterias pequeñas, tortuosidad de la arteria iliaca con acodadura de la prótesis, angioplastia o *stenting* de la arteria o lesión en el sitio de acceso. (329-332)

El síndrome posimplante consiste en un estado inflamatorio autolimitado, caracterizado por fiebre y elevación de los marcadores de inflamación. Está relacionado con la formación de trombos en el saco aneurismático excluido. (333,334)

La colitis isquémica es una complicación rara de EVAR. Puede deberse a la oclusión de la arteria mesentérica inferior o a embolización desde la mesentérica superior. (312, 335-337)

La mortalidad hospitalaria de los cuatro grandes trabajos (ERC) analizados en forma conjunta mostraron una mortalidad hospitalaria para EVAR de 1,4%. (338) El Registro de Medicare entre 2001 y 2008 con 79 932 pacientes sometidos a OSR o EVAR mostró una mortalidad para el tratamiento endovascular del 1,6%. (339) La mortalidad está relacionada con la experiencia del centro; tradicionalmente se acepta que el número mínimo de EVAR anual para una evolución posoperatoria óptima es de 8-10 casos/año. (340,341) Un "risk-adjusted analysis" sobre 122 495 pacientes de Medicare sometidos a EVAR electivamente mostró que el riesgo de muerte fue menor en centros que hacían al menos 30 procedimientos por año. (342)

Cuatro grandes estudios aleatorizados controlados compararon la evolución de EVAR con el tratamiento quirúrgico a cielo abierto en AAA asintomáticos de más de 55 mm de diámetro. Estos estudios son el UK Endovascular Aneurysm Repair (EVAR-1) (343-345), el Dutch Randomized Aneurysm Management (DREAM) (346-348), el Open Versus Endovascular Repair (OVER) (349, 350) y el Aneurysme de l'aorte abdominale, Chirurgie versus Endoprothèse (ACE). (351) Una revisión sistemática de estos cuatro estudios (Base de Datos Chochrane, 2014) mostró menor mortalidad del grupo EVAR [ $< 67\%$ ] en los primeros 30 días posoperatorios. (338) Este beneficio temprano se pierde a lo largo del tiempo, en gran parte por el aumento de la mortalidad en el grupo EVAR.

El estudio EVAR 1 fue el primero que publicó resultados del seguimiento a largo plazo: no mostró diferencias en la sobrevida a 15,8 años. (352) Sin embargo, después de los 8 años de seguimiento, se notó un incremento significativo de la mortalidad y de la muerte por rotura del aneurisma en el grupo de tratamiento endovascular. En todos los estudios se observó un incremento de las intervenciones secundarias en el grupo EVAR.

En 2020 se publicó una Revisión Sistemática y Metanálisis de la mortalidad perioperatoria y a largo plazo de los siete trabajos publicados hasta esa fecha, comparando EVAR con OSR. El estudio incluyó un total de 2983 pacientes, 1518 con EVAR y 1465 con OSR. Este estudio incluyó los tres grandes estudios con seguimiento a largo plazo (EVAR 1 a 15,8 años, DREAM a 12,5 años y OVER a 14,2 años) (352-354), además del estudio ACER y tres estudios menores conducidos en China, Canadá y Países Bajos con seguimiento a corto y mediano plazo. (355-357) El metanálisis mostró una mortalidad a 30 días significativamente menor para el grupo endovascular (1,2% vs. 3,1% HR 0,36; IC 95%: 0,20-0,66;  $p = 0,001$ ). El metanálisis de los tres estudios con seguimiento a largo plazo (EVAR 1, DREAM y OVER-2484 pacientes) no mostró diferencias en la mortalidad de cualquier causa a largo plazo (HR 1,02; IC 95%: 0,93-1,13;  $p = 0,62$ ). La mortalidad de cualquier causa a 6 meses resultó menor para el grupo EVAR (HR 0,62; IC 95%: 0,42-0,91;  $p = 0,010$ ). El metanálisis de EVAR 1 y DREAM (1603 pacientes) no mostró diferencias en la mortalidad relacionada con el aneurisma a largo plazo (HR 1,11; IC 95%: 0,78-1,59;  $p = 0,55$ ). El metanálisis de la mortalidad relacionada con el aneurisma a diferentes intervalos de tiempo mostró, dentro de los primeros 6 meses, resultados a favor de EVAR ( $p=0,003$ ). Cuando el seguimiento se prolongaba, en los intervalos entre 4 y 8 años y  $> 8$  años, los resultados estaban a favor de tratamiento quirúrgico (TQ).

La necesidad de nuevas intervenciones fue significativamente mayor con EVAR que con TQ (HR 2,13; IC 95%: 1,69-2,68;  $p = 0,001$ ). En los dos estudios que refirieron la incidencia de rotura del aneurisma (DREAM y OVER) se observó un incremento significativo de las roturas en el grupo endovascular (OR 5,08; IC 95%: 1,11-23,31;  $p = 0,040$ ).

Es importante poner en contexto estos resultados teniendo en cuenta que los pacientes incluidos en los estudios son añosos, con alta incidencia de comorbilidades. En el seguimiento a largo plazo del estudio EVAR 1 se puede observar que la mortalidad de cualquier causa a 15 años fue mayor del 80%, mientras que la mortalidad relacionada con el aneurisma fue menor del 15%. (352) Esta observación permite afirmar que la mayoría de los pacientes se mueren de enfermedades asociadas relacionadas con la edad y no con el tratamiento del aneurisma. Por lo tanto, cuando se toman decisiones en forma individual o personalizada es muy importante tener en cuenta la expectativa de vida del enfermo y las comorbilidades.

Existe un solo ERC que compara el tratamiento endovascular con el tratamiento médico en pacientes con contraindicación para la cirugía convencional. Este estudio es el EVAR 2. (358) En los 8 años de seguimiento, la mortalidad global no resultó diferente entre los dos grupos (HR 0,99; IC 95%: 0,78-1,27;  $p = 0,97$ ). Sin embargo la mortalidad relacionada con el aneurisma fue significativamente menor en el grupo EVAR (HR 0,53; IC 95%: 0,32- 0,89;  $p = 0,02$ ). Esta paradoja probablemente está relacionada con la inclusión de pacientes gravemente enfermos con morbilidades asociadas que explican una alta mortalidad en los dos grupos.

En marzo de 2020 se publicaron en Inglaterra las Guías NICE para el Diagnóstico y Manejo de los Aneurismas de Aorta. (359) Estas Guías establecen que el tratamiento endovascular de los aneurismas de aorta se debe limitar a los enfermos que no se pueden tratar quirúrgicamente o a los pacientes con AAA roto. La principal crítica a este organismo es que sus guías tienen como objetivo asegurar el costo-efectividad de las prestaciones del sistema de salud y no están orientadas al interés de los pacientes.

Los Niveles de recomendación se muestran en la Tabla 22.

**Tabla 22.** Recomendaciones de endoprótesis en aneurismas abdominales

Recomendación	Clase de recomendación	Nivel de evidencia
– Aneurismas de aorta abdominal $\geq 5,5$ cm o crecimiento $> 10$ mm/año y aceptable riesgo quirúrgico (360, 361)	I	A
– Aneurismas asintomáticos o sintomáticos $\geq 5,5$ cm con elevado riesgo quirúrgico (362, 363)	I	A
– Aneurismas de aorta infrarrenal y/o de aneurismas de arteria ilíaca común con anatomía adecuada, baja o intermedia expectativa de vida y alto riesgo quirúrgico (252, 358, 264- 266)	Ila	B
– Aneurismas de aorta infrarrenal y/o de aneurismas de arteria ilíaca común con anatomía adecuada, baja o intermedia expectativa de vida y bajo riesgo quirúrgico (345, 346)	Ilb	B
– Aneurismas rotos con anatomía adecuada (367, 368)	I	B
– Aneurismas con compromiso necesidad de oclusión hipogástrica bilateral e intermedio o alto riesgo quirúrgico (364)	I	B
– En endofuga tipo I se recomienda resolución endovascular (369)	I	B
– Tratamiento endovascular en expansión del saco $\geq 1$ cm (370)	Ila	C
– En endofuga tipo III se recomienda resolución endovascular (371)	I	C

## 7.4 Síndromes aórticos agudos

### 7.4.1 Aneurismas disecantes agudos y crónicos

#### 7.4.1.1 Introducción

A diferencia de la disección de la aorta ascendente aguda (tipo A), la disección aórtica descendente aguda no complicada (tipo B) tiene un pronóstico temprano favorable sin intervención quirúrgica. El 85 al 90% de los pacientes que son dados de alta con terapia médica óptima tienen buen pronóstico en los primeros 2 años, pero aquellos que se complican tienen una mortalidad mayor del 50%. (371-375)

Una muestra, de 54 901 pacientes internados compara los tres tratamientos existentes en la actualidad para las disecciones tipo B, es decir, el tratamiento médico óptimo (TMO) únicamente, TMO más tratamiento endovascular, o TMO más cirugía abierta de la aorta torácica. Este estudio arrojó que la proporción de pacientes tratados con TEVAR fue aumentando en los últimos años hasta alcanzar un 95% de todos los tratamientos. El tratamiento endovascular se asoció de manera persistente con la mortalidad hospitalaria más baja. (376)

Otro estudio demostró la menor mortalidad del tratamiento endovascular con respecto a la cirugía y la mayor influencia del TEVAR sobre la elección del tratamiento y los resultados. (377)

La terapia endovascular está siendo utilizada cada vez más para esta patología incluso en pacientes sin complicaciones, con la finalidad de obtener mejores resultados a largo plazo, disminución de la necesidad de intervenciones posteriores debido a mala perfusión y así evitar una dilatación aneurismática posterior. (378)

El Registro Internacional de Disección Aórtica Aguda (IRAD) (74, 379) y los estudios prospectivos y aleatorizados, como el INSTEAD (380) y el ADSORB (381) han señalado el camino para redactar muchas de las Guías y Consensos internacionales sobre el tratamiento de las disecciones tipo B, de la actualidad.

#### 7.4.1.2 Disección tipo B

El 33% de las disecciones de aorta son de tipo B. (382) El tratamiento de estas continúa siendo controvertido. La reparación endovascular de la disección aórtica tipo B tiene como objetivo cubrir la puerta de entrada primaria y reducir la presión arterial dentro de la falsa luz. Y de esta forma, prevenir el aumento en la extensión de la disección, permitiendo así la trombosis de la falsa luz, el remodelado aórtico y la estabilización de la pared aórtica. (383, 384)



### 7.4.1.3 Disección tipo B aguda

Es el período que abarca los primeros 14 días desde el comienzo de los síntomas.

#### 1) Disección complicada

Definición: disecciones que provocan en el paciente inestabilidad hemodinámica, mala perfusión visceral, cerebral o medular. (363)

Criterios de selección:

- a Rotura: presencia de sangre extra aórtica.
- b Mala perfusión (*Recomendación IC*) (3):
  - a. Visceral (la más frecuente suele ser la mala perfusión renal).
  - b. Aortoiliaca y miembros inferiores.
  - c. Isquemia de médula espinal.
  - d. Accidente cerebrovascular. (385)

#### 2) Disección no complicada de alto riesgo

Definición: aquellas disecciones no complicadas con presencia de predictores de alto riesgo de complicación.

Criterios de selección:

Dolor persistente, refractario a un adecuado tratamiento analgésico. (386)\*

Hipertensión refractaria con tres fármacos en altas dosis o dosis máximas.\*

\*Ambos durante al menos 12 horas desde el comienzo de los síntomas. En su mayoría, el tratamiento no puede esperar 14 días y se deberán tratar en período agudo. (387)

En aquellos pacientes con disección no complicada que presenten reagudización de los síntomas se recomienda el tratamiento en fase aguda.

#### 3) Disección tipo B no complicada de bajo riesgo

Ausencia de dolor torácico persistente e intratable y de hipertensión refractaria, sin evidencia de rotura o inestabilidad hemodinámica y sin afectación visceral. (388)

El tratamiento endovascular de la disección no complicada asintomática podría estar indicado dentro de los 14 días posteriores al inicio de los síntomas en casos seleccionados, lejanía del Centro Asistencial y dificultad de acceso a un tratamiento médico adecuado.

En comparación con el tratamiento médico efectivo, el tratamiento endovascular ha demostrado tener mayor grado de remodelación aórtica, con tasas similares de mortalidad. (361-364, 352, 365)

### 7.4.1.4 Disección tipo B subaguda

Período que abarca desde los 15 hasta los 90 días luego del comienzo de los síntomas. (389)

Es el momento ideal para el tratamiento endovascular debido a una buena estabilidad de la pared aórtica con excelente capacidad de remodelación. (196)

- a Persistencia del dolor
- b Persistencia de hipertensión
- c Derrame pleural
- d Sitio de entrada en la curvatura menor de la aorta
- e Sitio de entrada proximal a la arteria subclavia izquierda y de 1 cm de diámetro (390, 391)
- f Falsa luz > 22 mm de diámetro (392)
- g Diámetro de aorta > 40 mm (393)
- h Reinternación (394)
- i Mala evolución en tomografías secuenciales (395)
- j Mala perfusión radiológica (396)

Procedimiento endovascular

*Consideraciones perioperatorias*

Los diseños de las nuevas prótesis endovasculares han sido adaptados a las distintas patologías de la aorta, a los distintos diámetros, extensión de las lesiones y accesos vasculares.

*Características de la endoprótesis*

En el tratamiento de las disecciones se prioriza el uso de aquellas prótesis que no tienen *stent* libre, para evitar dañar la íntima en su sector proximal y así evitar generar una disección retrógrada o una disección nueva tipo A, con elevada mortalidad que puede llegar a 37-40% al año. (397-400)

La sobredimensión del diámetro de la prótesis debe ser igual a cero o no más de un 5% midiendo el diámetro aórtico desde la adventicia, para evitar el daño íntimo. Es durante estos tratamientos o inmediatamente después cuando se pueden producir las disecciones retrógradas. (362, 401)

La sobredimensión excesiva puede transmitir mayor fuerza radial mecánica, que derive en lesión de la íntima y posteriormente pueda inducir la disrupción íntimo-medial. Esto es particularmente frecuente en la zona de fijación distal, ya que la elección del tamaño de la endoprótesis se basa en el diámetro proximal y el tamaño de

la luz verdadera. Un metanálisis es consistente con esta hipótesis, pues muestra una asociación positiva entre una relación de sobredimensionamiento excesivamente distal y la nueva disección postratamiento (OR 2,06). (74)

#### Acceso vascular

El acceso femoral es el elegido para introducir la prótesis. Si el acceso va a realizarse en forma abierta, deben utilizarse incisiones oblicuas o longitudinales (*Recomendación IB*); si va a utilizarse la vía percutánea es necesario el ultrasonido (*Recomendación IB*). La arteria femoral debe tener un diámetro adecuado, sin calcificación de la pared anterior (*Recomendación IB*). (374)

#### Isquemia visceral

El flujo adecuado en la arteria mesentérica superior es prioritario y debe conseguirse luego de cada tratamiento. Las arterias renales también se reperfundan luego de la colocación del dispositivo, y en ocasiones la rotura endovascular de la íntima arterial facilita la irrigación de las arterias obstruidas. Con menor frecuencia se necesitará la colocación de un *stent* a través del desgarramiento intimal para lograr la reperfusión completa, en la mayoría de los casos en arterias renales, pero también se debe realizar cuando la isquemia mesentérica persiste (*Recomendación IIa-C*). (372, 363,402)

#### Prevención de isquemia medular

Se recomienda el drenaje del líquido cefalorraquídeo (*Recomendación IB*), el uso de potenciales evocados o la espectroscopia de infrarrojo cercano (NIRS) en conjunto con el mantenimiento de una adecuada presión arterial y hemoglobina normal o levemente baja (*Recomendación IIa-C*) (363) en los casos en que se requiera:

- Cobertura de aorta mayor a 20 cm de extensión
- Ocluir la arteria subclavia sin revascularización
- Arterias hipogástricas ocluidas
- Apertura del dispositivo en la zona 5-6 con oclusión de la arteria radicular magna o Adamkiewicz. (403-408)

El drenaje de líquido cefalorraquídeo previene la isquemia con reducción del riesgo absoluto del 4,5%. (409)

La cobertura completa de la disección, desde la puerta de entrada hasta el tronco celíaco, deriva en un mejor remodelado aórtico, con aumento de la luz verdadera y trombosis de la falsa luz, pero conlleva un alto riesgo de isquemia medular y paraplejía. (361, 410)

El objetivo del remodelado de la aorta al expandir la luz verdadera es trombosar la falsa luz y reducir el diámetro total de la aorta. Esto ocurre en los primeros 3 meses después del tratamiento. (355, 411)

El estudio multicéntrico STABLE I analizó el tratamiento endovascular de las disecciones tipo B complicadas, tanto en la etapa aguda como en la etapa subaguda. La mortalidad a 30 días fue de 5,5% para los pacientes tratados en la etapa aguda y 3,2% en la etapa subaguda. En términos de remodelado aórtico, la disminución o estabilización del diámetro aórtico se logró a los 5 años en 65,5% de las disecciones agudas y 81,3% de las no agudas. (414)

En el estudio prospectivo no aleatorizado STABLE II se analizaron pacientes con disección tipo B aguda complicada (27% con rotura y 78% con mala perfusión distal). La mortalidad a los 30 días fue de 6,8% y la supervivencia al año 80,4%. (415)

#### Fenestración aórtica

La mala perfusión o isquemia es un flujo inadecuado de los vasos viscerales-periféricos como consecuencia de la obstrucción causada por la disección aórtica. El síndrome de mala perfusión es la necrosis del tejido y disfunción de los órganos o del territorio periférico secundario a una isquemia sostenida. En este caso se considera un predictor independiente de peor pronóstico por mayor mortalidad asociada tanto en las disecciones tipo A como B. El 37% de los pacientes con esta patología presentan isquemia que se distribuye a nivel periférico en el 24% de los casos, renal en el 8% y esplácnico en el 5%. El fracaso de su tratamiento conduce a una mortalidad superior al 50%. Fenestración significa orificio o apertura y la definición corresponde a una membrana de la pared interna de la aorta compuesta de fibras elásticas que se desgarran y origina un orificio o entrada.

Sus objetivos son: restaurar la perfusión de los órganos viscerales y/o del territorio periférico y frenar o limitar el proceso de la disección a través de una comunicación desde un sector como usualmente es la falsa luz a los vasos viscerales y periféricos. Las indicaciones de fenestración son la isquemia esplácnica, la isquemia renal y la isquemia periférica con sus respectivas manifestaciones clínicas. (3)

### 7.4.2 Disección crónica tipo B

Aproximadamente 20-50% de las disecciones tipo B dilatarán su falsa luz con el tiempo, por degeneración aneurismática, pese a haber tenido un tratamiento médico óptimo. (371, 416)

Otro grupo de disecciones que se deben incluir como B, por su semejanza en el tratamiento, son las disecciones tipo A tratadas quirúrgicamente que, con el tiempo, dilatan la aorta torácica distal. (363, 367)

El crecimiento del diámetro de la aorta oscila entre 1 y 7 mm por año. (417) Este crecimiento dependerá en muchas ocasiones del diámetro y localización de la puerta de entrada a la falsa luz, de las reentradas distales, la permeabilidad de la falsa luz y el grado de respuesta al tratamiento médico, entre otros factores.

Si bien faltan estudios prospectivos que evalúen los beneficios del TEVAR sobre la cirugía abierta, numerosos artículos y recopilaciones bibliográficas avalan su tratamiento sobre la cirugía, siempre que la anatomía sea favorable y en Centros con equipos multidisciplinarios y con experiencia en el tratamiento de patología aórtica compleja (418)

Indicación del tratamiento endovascular

- 1 Dilatación aneurismática igual a 55 mm o mayor (419)
- 2 Mala perfusión visceral, medular o renal
- 3 Mala perfusión de miembros inferiores
- 4 Dolor lumbar súbito
- 5 Hipotensión

El propósito del tratamiento en esta etapa consistirá en ocluir el sitio de entrada de flujo a la falsa luz, con una endoprótesis, para evitar la rotura de la aorta. Además, con esto aumenta el flujo en la luz verdadera y se revierten las isquemias por mala perfusión.

#### 7.4.2.1 Elección del momento apropiado para el tratamiento endovascular

En las disecciones complicadas, el tratamiento debe realizarse en forma urgente.

El tratamiento de la disección tipo B en la etapa aguda desde el inicio de los síntomas (días 1-14) y más aún hiperaguda (24-48 horas) tiene mayor morbilidad y mortalidad, pero el riesgo disminuye con el correr de los días. (420)

Se cree que el riesgo quirúrgico está relacionado con la fragilidad aórtica durante la fase aguda, lo que hace que los pacientes sean más vulnerables a complicaciones mecánicas como la disección retrógrada tipo A. (421)

Por lo tanto, cuando la estabilidad del paciente lo permita y en las disecciones tipo B no complicadas, se recomienda el tratamiento endovascular luego de los 14 días de iniciados los síntomas. (360)

Además de la menor incidencia de mortalidad y complicaciones en el tratamiento en etapa subaguda, se ha demostrado una necesidad de reintervenciones tres veces menor en los pacientes tratados entre los 15 y 90 días del inicio de los síntomas. (345, 346, 3, 422)

Por otro lado, en los pacientes con enfermedades crónicas o en aquellos en los que el tratamiento endovascular se difiere más allá de los 90 días, fue mayor la necesidad de utilizar más cantidad de dispositivos endovasculares. (423)

El proceso de remodelado aórtico, mediante el crecimiento de la luz verdadera y reabsorción de la luz falsa, es un proceso continuo luego del TEVAR. Muchos estudios han respaldado que las disecciones agudas remodelan más rápido que las disecciones crónicas, y esa remodelación es mayor en los segmentos aórticos más proximales. (424, 425)

Los resultados clínicos del Registro VIRTUE han respaldado esto, demostrando un alto requisito de extensiones protésicas distales a la endoprótesis primaria en pacientes con disección crónica. Los hallazgos de este trabajo sugieren que la aorta conserva su plasticidad para remodelar en respuesta al TEVAR durante al menos 92 días después de la disección. (426) Luego de ese período, el remodelado será deficiente y con más posibilidad de desarrollar aneurismas.

La cronicidad de una disección se describe como un factor de riesgo significativo para fenómeno de nueva entrada inducida por endoprótesis. En la disección aguda, la íntima es más fina y maleable; en cambio, en las crónicas, el engrosamiento y la íntima fibrótica reducen la capacidad de remodelación de la luz. Como resultado, la lesión persistente por la fuerza radial de la endoprótesis cubierta contra la luz verdadera rígida, acoplada con el impacto continuo del flujo sanguíneo, posiblemente contribuya al desarrollo de estos nuevos sitios de entrada. (74)

#### 7.4.2.2 Seguimiento

El seguimiento se hará dependiendo de los síntomas y la presencia o no de complicaciones. De ser posible, la tomografía computarizada en sus secuencias arterial y venosa debe hacerse dentro del primer mes y luego cada año (*Recomendación IB*). (374)

#### 7.4.2.3 Comparación entre tratamientos médico-quirúrgico

En la actualidad la mayoría de los pacientes (75%) ingresados con un diagnóstico principal de disección tipo B son tratados médicamente; el adecuado manejo médico sigue siendo de vital importancia en el tratamiento de los pacientes con disección de la aorta torácica. (356)

En pacientes con síndrome aórtico agudo, el tratamiento endovascular es de elección. (363)

Si bien no hay ensayos controlados aleatorizados, hay cada vez más evidencia de que, en las disecciones tipo B agudas complicadas, las intervenciones urgentes han sido beneficiosas, donde el TEVAR ha mostrado una ventaja sustancial sobre la cirugía convencional en términos de mortalidad temprana. (427, 428, 357)

Aunque la terapia médica resulte exitosa en un 75% de los pacientes con disección aguda no complicada, el pronóstico a largo plazo es subóptimo, ya que en muchos casos se requiere una intervención aórtica posterior, con tasas de mortalidad de hasta 40%. (429, 430)

Un estudio controlado aleatorizado que evaluó la eficacia de la terapia médica como único tratamiento en comparación con TEVAR más terapia médica, en pacientes con disecciones entre 2 y 52 semanas, no mostró diferencias en la mortalidad general o la mortalidad relacionada con la aorta a los 2 años, pero sí una remodelación aórtica más favorable en el grupo TEVAR. (360)

En pacientes con disecciones crónicas sin complicaciones se observó un claro beneficio de supervivencia tardía en los tratados con TEVAR en comparación con los que recibieron tratamiento médico. (360) El tratamiento médico por sí solo no logró una recuperación significativa de la luz verdadera o una disminución de la luz falsa, y solo una minoría de pacientes experimentó trombosis de la luz falsa.

El estudio INSTEAD-XL, que extendió el período de observación a 5 años en el mismo grupo de pacientes, demostró una reducción en la mortalidad total, en la mortalidad relacionada con la aorta y en la progresión de la enfermedad en el grupo de pacientes tratados con TEVAR. (412)

Los hallazgos del registro GREAT ayudan a respaldar el argumento de que TEVAR podría ser la mejor opción de tratamiento para prevenir que estos pacientes, desarrollen complicaciones que requieren reintervenciones posteriores de mayor riesgo. (373, 431)

#### Complicaciones

Las complicaciones asociadas al tratamiento endovascular son infrecuentes, pero, cuando están presentes, algunas de ellas se asocian a una alta mortalidad. (363)

Estas se relacionan con el sitio de acceso quirúrgico, accidente cerebrovascular (ACV), periprocedimiento, disección tipo A retrógrada, isquemia medular, síndrome posimplantación, endofugas y migración protésica.

Se ha informado una incidencia de ACV de hasta un 3-10% y se debe a la manipulación de la aorta ascendente y del arco aórtico. (432)

Las disecciones retrógradas tipo A ocurren en un 8,4%, luego del tratamiento endovascular de disecciones tipo B agudas. (363) Un metanálisis informa que las tasas de disección retrógrada tipo A pos-TEVAR varían significativamente de acuerdo con la zona de fijación proximal: 8,12% en la zona 0; 2,57% en la zona 1; 2,66% en la zona 2 y 0,67% en las zonas 3 y 4 ( $P < 0,0001$ ). (400)

La isquemia medular ocurre en 2,5-8% y se relaciona, entre otras cosas, con la extensión de aorta tratada, cirugía aórtica previa y la presencia de hipotensión al inicio del procedimiento. Para disminuir estos eventos se lleva a cabo la medición de presión de perfusión medular, que se realiza mediante la colocación de catéter de drenaje de líquido cefalorraquídeo, y/o se pueden detectar casos de forma prematura con la medición de potenciales evocados y la utilización de espectroscopia de infrarrojo cercano (NIRS). (433)

El síndrome posimplantación se ha registrado en hasta un 40% de los pacientes y consiste en un cuadro de síndrome febril con cultivos negativos; puede asociarse con dolor torácico, leucocitosis y proteína C-reactiva con valores aumentados. El tratamiento de primera línea son los antiinflamatorios no esteroideos.

Las endofugas y la migración protésica ocurren en un 3,9 a 15% y en 1 a 2,8%, respectivamente, y pueden requerir una reintervención.

#### Consideraciones especiales

La indicación de tratamiento endovascular de la disección tipo B en las disecciones genéticas o sindrómicas como el Marfan, Ehlers-Danlos o Loeys-Dietz solo debe ser considerada en urgencias como puente a la resolución quirúrgica, o en aquellos pacientes cuya cirugía implique mayor riesgo a corto y mediano plazo que el TEVAR o esté contraindicada. (363, 434, 435)

Existe también una tendencia a indicar el tratamiento endovascular en los pacientes sindrómicos en aquellos casos en que el sitio de anclaje de la endoprótesis pueda obtenerse en una prótesis quirúrgica previamente implantada. (436)

#### Limitaciones del método

- 1 Disecciones tipo B genéticas, con excepción de casos urgentes donde el TEVAR puede ser usado como tratamiento puente.
- 2 En pacientes sin zona de anclaje proximal mayor de 2 cm
- 3 Aorta ascendente con diámetro igual a 4 cm o mayor

#### Nivel de evidencia

El consenso se basó en estudios aleatorizados, metanálisis y guías de sociedades vasculares, con referencia a artículos observacionales.

Los niveles de recomendación se muestran en la Tabla 23.

La terapia endovascular (TEVAR) del hematoma intramural aórtico (HIM) tendría las mismas indicaciones que para la disección aórtica de tipo B. El grupo de pacientes con dilatación aórtica debe ser seguido de cerca y tratado de manera más decidida si los síntomas persisten o reaparecen, o si se observa dilatación aórtica progresiva. (437)

**Tabla 23.** Recomendaciones de endoprótesis en aneurismas disecantes

Recomendación	Clase de recomendación	Nivel de evidencia
– Disección aguda tipo B		
1. Con isquemia (265)	I	A
2. Sin isquemia (265)	IIb	C
– Disección subaguda (265)	IIb	B
– Disección crónica ≥ 55 mm, isquemia visceral, medular y/o periférica e inestabilidad hemodinámica (265)	IIb	B
– Revascularización subclavia	I	II
1. Electiva (265)	B	B
2. Emergencia (265)	I	B
– Drenaje de líquido cefalorraquídeo (265)	II	B
– Fenestración aórtica (265)	II	B

En caso de complicaciones, en HIM tipo B, el tratamiento endovascular debe ser considerado de acuerdo con la factibilidad anatómica. (438, 3)

Clase de recomendación IIa, Nivel de evidencia C

- Recurrencia o persistencia del dolor
- Expansión del HIM o mayor expansión de la aorta
- Rotura, disección de la íntima por angio-TC
- Síndrome de mala perfusión

También se pueden considerar como recomendación IIa C a:

- HIA tipo B fase aguda (< 14 días): úlceras, derrame pleural, diámetro aórtico mayor de 45 mm, hipertensión refractaria.
- HIA en fase crónica (> 14 días): diámetro aórtico mayor de 50 mm o progresión mayor de 5 mm año en seguimiento. Especial atención cuando progresan hacia aorta ascendente.

#### 7.4.2.4 Comentarios en relación con HIM

Los estudios demostraron que la terapia endovascular mejora los eventos y la remodelación de la aorta y del hematoma. (3, 439, 440)

Se demostró que, aunque el tratamiento conservador está justificado en el HIM tipo B no complicado, se complica en la mayoría de los pacientes dentro de los primeros 20 días y, por lo tanto, puede ser necesaria una intervención ya que es una opción factible. (441)

El HIM tipo B se asoció con una tasa de eventos adversos aórticos del 47% en el seguimiento con el tratamiento conservador solo, mientras que los resultados a medio plazo del TEVAR fueron más alentadores. La remodelación de la aorta después de la HIM tipo B es un tema importante. (442)

Se ha informado que el TEVAR no solo es seguro y eficaz en el tratamiento del HIM, sino que también, sobre la base del análisis de tomografía computarizada longitudinal, la remodelación aórtica se evidenció mediante la normalización de todos los índices anatómicos medidos. (443)

Recientemente se sugirió que la ocurrencia de remodelado aórtico completo fue significativamente menor en el tratamiento conservador, mientras que TEVAR es probable que proteja de la progresión del HIM tipo B a disección y, por lo tanto, puede asociarse con un mejor pronóstico (15,4% vs. 82,1% en el grupo TEVAR,  $P < 0,001$ ). (444,445)

La reparación endovascular se asocia con una morbilidad perioperatoria más baja que la informada en cirugía convencional. Sin embargo, el papel de la reparación endovascular en pacientes con HMI tipo B es discutible y resulta fundamental identificar las indicaciones adecuadas para el tratamiento. (446, 447)

Aunque la literatura no proporciona pautas de tratamiento convincentes, el Comité editor sobre el Manejo de la Patología de la Aorta Descendente de la Sociedad Europea de Cirugía Vasculare recomienda que el tratamiento

del HIM siga pautas similares a las del tratamiento de la estenosis aórtica (EA) en el segmento correspondiente de la aorta, especialmente si se asocia con una úlcera penetrante de aorta (UPA en evolución, expansión del HIM, íntima, rotura o hematoma periaórtico o progresión a disección aórtica. (3,90)

Los niveles de recomendación se muestran en la Tabla 24.

**Tabla 24.** Recomendaciones de endoprótesis en hematoma intramural

Recomendación	Clase de recomendación	Nivel de evidencia
– Hematoma intramural (3,90,439,440)	I-IIa	B

### 7.4.3 Úlcera penetrante tipo B

En pacientes con úlcera aórtica penetrante (UAP) no se dispone de estudios aleatorizados que comparen el tratamiento quirúrgico abierto y endovascular. La elección del tratamiento se basa habitualmente en las características anatómicas, la presentación clínica y las comorbilidades. Debido a su naturaleza segmentaria, representan un objetivo anatómico ideal para la estrategia endovascular, según las técnicas y estrategias ya descritas.

Las UAP asintomáticas con un diámetro de 20 mm o un cuello de 10 mm representan un mayor riesgo de progresión de la enfermedad y pueden ser candidatas para una intervención temprana. (449)

Aunque el tratamiento de los asintomáticos genera controversias, la evolución de las úlceras sintomáticas puede ser dramática, por lo cual se recomienda su tratamiento. (450, 78, 428, 451,452)

Clase de recomendación IIa, Nivel de evidencia C

- a) Dolor recurrente y refractario
- b) Signos de rotura contenida
- c) Úlcera aórtica de rápido crecimiento
- d) Hematoma periaórtico asociado
- e) Derrame pleural decidido

Se recomienda un enfoque terapéutico más decidido en pacientes sintomáticos En pacientes de alto riesgo, la presencia de dolor al ingreso y el diámetro del segmento aórtico afectado son importantes predictores de rotura aórtica; la rotura aun puede ocurrir en aortas de tamaño normal. (453, 438)

El tratamiento endovascular con extensión al arco aórtico se asoció con mejores resultados a largo plazo y mostró resultados beneficiosos sobre la reparación quirúrgica abierta. La reparación endovascular se asoció con una duración más corta de la estancia hospitalaria y similares resultados tardíos en la población de alto riesgo de pacientes con úlcera en comparación con la reparación quirúrgica convencional. (454)

Cuando existan UP e HIM concomitantes, la vigilancia puede usarse en primera instancia. Al igual que con la disección aguda, la UP/HIM complicada puede requerir reparación endovascular. Sin embargo, el panorama cambiante y el peso de la evidencia para el tratamiento temprano del HIM con tratamiento endovascular pueden conducir a un cambio en la práctica. (455)

Algunos informes mostraron buenos resultados para el tratamiento de patología del cayado e incluyen dentro de las patologías casos de UAP, la que podría considerarse posible según características anatómicas, riesgos beneficios y comorbilidades. (456-458)

También algunos informes refieren casos tratados en UAP de aorta ascendente de características especiales, que podrían considerarse como casos especiales y de evaluaciones futuras. (436)

La realidad es que, en ausencia de grandes estudios, el nivel de evidencia para el tratamiento de la UAP es bajo. Actualmente no existe ninguna recomendación de tratamiento basada en evidencia disponible para respaldar el tratamiento de la UAP asintomática más allá del control de la presión arterial. (158)

Los niveles de recomendación se muestran en la Tabla 25.

**Tabla 25.** Recomendaciones de endoprótesis en úlcera penetrante de aorta y combinadas

Recomendación	Clase de recomendación	Nivel de evidencia
– Úlcera penetrante de aorta sintomática y/o complicada (265, 428, 438, 453)	I-IIa	B-C
– Úlcera penetrante de aorta asintomática (2, 203, 265),	IIa	B-C
– Úlcera penetrante de aorta y hematoma intramural sintomática (265)	I	B

#### 7.4.4 Pseudoaneurisma aórtico

El pseudoaneurisma aórtico se define como la dilatación de la aorta debida a la rotura de las capas de su pared, la cual es solo contenida por el tejido conectivo periaórtico. Las complicaciones que puede sufrir son: la rotura del tejido conectivo circundante cuya consecuencia es la muerte, la formación de una fistula, la compresión o erosión de estructuras circundantes por el crecimiento en tamaño del pseudoaneurisma. El traumatismo cerrado puede generarse por desaceleración brusca en accidentes de automotor, caídas o accidentes deportivos. (460) La causa iatrogénica incluye la cirugía y las intervenciones por catéteres (461-463). Raramente son causados por infecciones aórticas (aneurismas micóticos) y úlceras penetrantes. Los pacientes con pseudoaneurisma aórtico, si es posible e independientemente del tamaño, deben ser tratados (técnica endovascular o cirugía convencional).

No hay estudios aleatorizados disponibles que comparen el tratamiento endovascular con la cirugía convencional, la elección del tratamiento depende de variables anatómicas, presentación clínica y comorbilidades. (3)

Los niveles de evidencia se enuncian en la Tabla 26, a saber:

**Tabla 26.** Recomendaciones de endoprótesis en pseudoaneurismas

Recomendación	Clase de recomendación	Nivel de evidencia
– Pseudoaneurisma traumático (38, 90, 467)	I	C
– Pseudoaneurisma iatrogénico (446)	I	C
– Pseudoaneurisma asociado a úlcera aórtica (438, 448, 468, 469)	IIa	C
– Pseudoaneurisma asociado a cirugía (470)	I-IIa	C
– Pseudoaneurisma micótico (151, 471)	IIa	C

- Traumático, con anatomía adecuada, tratamiento endovascular como primera opción: Recomendación Clase I, Nivel de evidencia C. (464-466)
- Iatrogénico con anatomía adecuada, tratamiento endovascular como primera opción: Recomendación Clase I, Nivel de evidencia C. (467)
- Asociado a úlcera penetrante aórtica: la evolución a pseudoaneurisma de la úlcera penetrante aterosclerótica es de aproximadamente 15-50% de los casos. Recomendación Clase IIa, Nivel de evidencia C (90, 38, 446, 448). Y este se indicaría en caso de un diámetro mayor de 20 mm y de un cuello mayor de 10 mm en caso de ser asintomático; si es sintomático, debería recibir tratamiento endovascular de ser factible. (448)
- Anastomótico o paraanastomótico con anatomía adecuada, tratamiento endovascular como primera: Recomendación Clase I o IIa, Nivel de evidencia C. (468)
- Aneurisma micótico (infeccioso o inflamatorio): con anatomía adecuada, tratamiento endovascular como primera opción. Recomendación Clase IIa, Nivel de evidencia C. (469, 470)

#### 7.4.5 Traumatismo de aorta torácica

Se estiman unas 8000 a 9000 víctimas por año en los Estados Unidos por traumatismo cerrado de aorta torácica (TCAT), 70% accidentes de automóvil, 13% accidentes de moto, 7% caídas de altura, peatones atropellados 7%, y 3% otros mecanismos poco frecuentes. (151, 459) Luego de las lesiones cerebrales, es la causa más frecuente de muerte por traumatismo.

Diversos informes hablan de una incidencia global de los pacientes que ingresan vivos en un hospital con TCAT, menor del 0,5%. (472) Sin embargo, los pacientes que ingresan vivos son “la punta del iceberg”, dado que la gran mayoría muere en el sitio del accidente o camino al lugar de atención. En un estudio realizado en Los Angeles (EE.UU.) sobre 304 muertes por traumatismo cerrado, el 33% de las víctimas tenía rotura de la aorta torácica. Cerca del 80% de las muertes ocasionadas por hemorragia por lesión en este vaso ocurren en el sitio del accidente, y solo el 20% de las muertes ocurren en el hospital. (473) En un estudio sobre 242 casos fatales de TCAT se encontró que el 57% de las muertes ocurren en el sitio del accidente o en el traslado al hospital, 37% en las primeras 4 horas y 6% luego de las 4 horas del ingreso. (474)

Cerca de un 40% de los pacientes con rotura aórtica tienen lesiones graves asociadas: son muy comunes las de cabeza y abdomen. La presencia de fractura de pelvis es un marcador de lesión de aorta torácica. En un análisis sobre 1450 fracturas pélvicas se encontró lesión aórtica en un 1,4%. (475)

Sitio y mecanismo de rotura

El sitio más frecuente de rotura de la aorta torácica es distal a la arteria subclavia izquierda. En un estudio prospectivo sobre 185 casos de daño en dicho vaso, el 75% estuvo en el istmo (algunos informes dicen hasta el

90%), la porción descendente en un 22% y la ascendente en 4%; el tipo de lesión más frecuente es el pseudoaneurisma (58%), seguido por la disección (25%) y el desgarro de la íntima (20%). (438)

El mecanismo sería una rápida desaceleración, usuales en los impactos automovilísticos, o en caídas de altura. A nivel del istmo, la resistencia de la pared aórtica es de solo el 63% comparada con la pared de la aorta proximal. (476)

#### Clasificación

Si bien existen otras clasificaciones con ligeras variantes, la más usada es la establecida por la Society of Vascular Surgery (SVS), (477) basada en los hallazgos en la tomografía computarizada (TC) de tórax con contraste intravenoso:

Tipo 1: lesiones sin anomalías en el contorno aórtico (incluye pequeñas lesiones intimales, menos de 10 mm)

Tipo 2: lesiones con *flaps* intimales más extensos (mayores de 10 mm)

Tipo 3: cambios en el contorno aórtico (incluye pseudoaneurismas)

Tipo 4: rotura de la aorta.

#### Tratamiento

El tratamiento médico debe basarse fundamentalmente en el estricto control de la tensión arterial a través del aporte cuidadoso de fluidos por vía intravenosa (la reposición decidida de volumen puede aumentar el sangrado por hipertensión y dilución de los factores de coagulación) y la administración de agentes antihipertensivos (p. ej.,  $\beta$ -bloqueantes) manteniendo la tensión arterial sistólica –de ser posible– dentro de un rango no mayor de 90 mm Hg.

Con respecto al momento de la reparación quirúrgica, sobre la base de estudios iniciales que hablaban de una mortalidad de hasta el 92% por rotura en las primeras 24 horas, 46% de las roturas ocurrían en las primeras 4 horas, y otro 38% en las primeras 8 horas luego del traumatismo, la reparación definitiva se consideraba una emergencia que debía ser solucionada cuanto antes. (166) Sin embargo, algunos estudios siguientes demostraron que, con el aporte restringido de fluidos y el control estricto de las cifras tensionales usando  $\beta$ -bloqueantes, se disminuía el estrés en la pared arterial dañada, y aquellos pacientes que no morían en las primeras 4 horas luego del traumatismo, raramente lo hacían luego. (472, 478) Esta “espera” favorecía a la estabilización del paciente, y que otras lesiones amenazantes más graves asociadas (neurológicas, por ejemplo) fueran solucionadas en las primeras 24 horas.

Un estudio prospectivo sobre pacientes con TCAT, con similares daños y tipo de reparación aórtica, mostró que la mortalidad en los intervenidos antes de las 24 horas (promedio 10,2 h desde el traumatismo) fue del 16,5%, y en aquellos intervenidos después de las 24 horas (promedio 126,2 h desde el traumatismo) del 5,8%. Un sub-análisis en el grupo de reparación tardía con lesiones graves asociadas o sin ellas demostró beneficios en la sobrevida. (438) En otro estudio, la reparación definitiva tardía fue el único factor pronóstico independiente asociado a menor mortalidad. (479)

El tipo de daño arterial (daño intimal, *flaps* intimales, pseudoaneurismas, grandes hematomas, sangrado activo) se volvió un punto crítico a la hora de determinar el momento de la reparación. La demostración de un sangrado activo de la aorta, o imágenes de grandes lesiones sangrantes contenidas, serían las únicas indicaciones de una reparación urgente (dentro de las primeras 24 h). En las demás condiciones, la intervención debería ser pospuesta más allá de las 24 horas iniciales para favorecer la estabilización del paciente y la resolución de otras lesiones serias asociadas. Los pacientes con lesiones tipo 1 (lesión intimal) recibirán tratamiento médico y estricto seguimiento con imágenes. (459, 3)

Sobre la base de las imágenes diagnósticas de las TC, se simplificó en 3 grados la clasificación propuesta por la Sociedad de Cirugía Vasculosa (SVS):

Lesiones mínimas: sin anomalía en el contorno aórtico, desgarro intimal y/o trombo <a 10 mm.

Lesiones moderadas: anomalía en el contorno aórtico, o desgarro intimal >10 mm.

Lesiones graves: extravasación sanguínea activa, hematoma >15 mm.

Los pacientes con lesiones mínimas (28%) solo recibieron tratamiento médico y seguimiento con imágenes. Los pacientes con lesiones moderadas (63%) un tuvieron tiempo promedio de demora para la cirugía de 53 horas (reparación diferida luego de estabilizar al paciente y tratar las lesiones concomitantes urgentes), y para las lesiones graves (9%) de 3,6 horas (reparación inmediata). Todos recibieron tratamiento endovascular. La mortalidad a 30 días fue del 7%, sin ningún caso de *stroke* o paraplejía.

En 2821 casos de TCAT (base de datos de la National Trauma Databank Registry desde 2010 hasta 2017), el 75% de los pacientes fueron tratados por vía endovascular dentro de las primeras 24 horas; la mortalidad fue 2 veces mayor que aquellos tratados por la misma vía, luego de las primeras 24 horas (9,8% v. 4,4%,  $p = 0,001$ ), a pesar de patrones y gravedad de lesiones asociadas similares. (481)

La cirugía convencional (CC) o “a cielo abierto” fue durante décadas el único tratamiento posible. En un metanálisis, el porcentaje de paraplejía en la técnica sin perfusión fue del 16% vs. el 2,3% en cirugías con algún tipo de perfusión con bomba distal. (482)



En las últimas décadas, el tratamiento endovascular se consolidó como el tratamiento de elección gracias a sus mejores e indiscutibles resultados. (459, 464, 475, 476, 483- 488) Gran cantidad de estudios avalan la conducta del tratamiento endovascular, si este fuera posible, según la anatomía del vaso y el sitio de la lesión. Se sugieren la ventaja de la resolución por vía endovascular por menor mortalidad comparada con la cirugía “a cielo abierto” (9% vs. 19%;  $p < 0,01$ ) y la menor incidencia de paraplejía y *stroke* con TEVAR. (459, 477, 480, 489)

Como desventajas con respecto al tratamiento endovascular se ha informado la incidencia de endofugas hasta del 5,2% y de colapso del *stent* (por falta de aposición en la curvatura interna de la aorta o “bird-peak”) del 2,5% (mortalidad asociada a este evento de hasta el 12,9%). (481, 484)

#### Seguimiento

Debido a la alta frecuencia de pacientes jóvenes con esta patología, para disminuir la exposición a la radiación y el uso de materiales de contraste nefrotóxicos, se aconseja el uso de la resonancia magnética nuclear (RMN), siempre y cuando el material de los *stents* lo permita. (475)

#### Recomendaciones

- 1) En casos de traumatismo de aorta torácica, que requieran su intervención, y tengan anatomía favorable, se recomienda la modalidad de reparación endovascular. Recomendación Clase IIa, Nivel de evidencia C (Tabla 27).

**Tabla 27.** Recomendaciones de endoprótesis en traumatismo aórtico

Recomendación	Clase de recomendación	Nivel de evidencia
– Traumatismo aórtico en lesiones favorables (265)	IIa	C

- 2) Se sugiere efectuar la reparación, siempre y cuando no existan evidencias de sangrado activo, luego de las primeras 24 horas. Recomendación Clase II, Nivel de evidencia C.
- 3) Se sugiere conducta expectante con seguimiento seriado de imágenes en las lesiones mínimas (Tipo 1). Recomendación Clase II, Nivel de evidencia C.
- 4) Se sugiere revascularización selectiva de la arteria subclavia izquierda. Recomendación Clase II, Nivel de evidencia C.
- 5) Se sugiere heparinización sistémica, pero en dosis menores que en las cirugías electivas. Recomendación Clase II, Nivel de evidencia C.
- 6) No se sugiere drenaje rutinario de líquido cefalorraquídeo. Recomendación Clase II, Nivel de evidencia C.

#### 7.4.5.1 Disección traumática iatrogénica de aorta torácica

La disección traumática iatrogénica de la aorta torácica (DTIAT) es una rara complicación que, sin embargo, se ha hecho cada vez más frecuente debido a la gran cantidad de procedimientos endovasculares y quirúrgicos en relación con esa arteria (cateterismos coronarios diagnóstico-terapéuticos, cirugía cardíaca, colocación de balones de contrapulsación, tratamiento endovascular de aneurismas de aorta, tratamiento endovascular de coartaciones, implante endovascular de válvulas cardíacas, etc.). (490-493) Relacionada con los cateterismos coronarios diagnósticos, la DTIAT es menor de  $4 \times 10\ 000$ , y con los cateterismos terapéuticos menor de  $2 \times 1000$ . (486, 494) Una serie informa una incidencia de  $7,5 \times 1000$  intervenciones coronarias. (495, 496)

Usualmente, el diagnóstico se alcanza en el momento del procedimiento, a través de una angiografía.

Los síntomas pueden variar en un rango desde la ausencia total de ellos, hasta un dolor transfixiante, a nivel esternal, dorsal, o abdominal, acompañado de hipotensión y, a veces, shock. (496)

El tratamiento es conservador en la gran mayoría de los casos, excepto en la lesión de los *ostia* coronarios, que deberá ser tratada a la brevedad con la colocación de un *stent*.

La evolución generalmente es benigna, y los casos de rotura de la aorta son extremadamente raros. Es fundamental el seguimiento por la poco probable (pero factible) posibilidad de una extensión hacia la porción ascendente, la cual requeriría cirugía cardíaca de urgencia.

En un trabajo publicado (experiencia de un solo centro de gran volumen de procedimientos cardíacos), fue más frecuente la disección iatrogénica de la aorta secundaria a la cirugía cardíaca (problemas con la canulación aórtica, sitio de inserción de la cardioplejía, “clampeo” aórtico, etc.) que a los procedimientos endovasculares coronarios. La mortalidad fue del 42%. (487) En un informe del IRAD (International Registry of Acute Aortic Dissection), la mortalidad de la disección tipo A por iatrogenia y por disección espontánea fueron similares. Comparando las disecciones tipo B espontáneas y las iatrogénicas, la mortalidad en estas últimas es superior. (489)

Sobre 389 pacientes sometidos a TAVI, el 4,3% debió ser intervenido por taponamiento cardíaco, siendo la DTIAT la causa en el 23% de esos casos. (497)

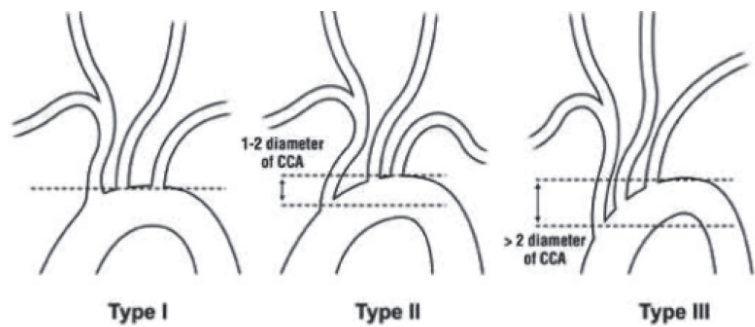
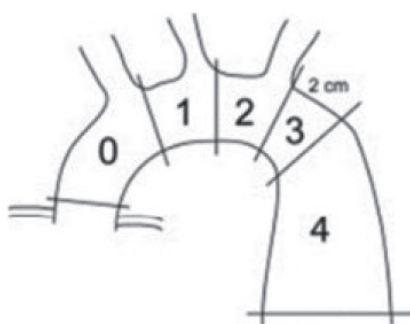
**7.4.5.2 Tratamiento endovascular del arco aórtico**

La cirugía abierta continúa siendo el procedimiento de referencia (*gold standard*) para el tratamiento de las enfermedades del arco aórtico. A pesar de los avances quirúrgicos, la reconstrucción del arco continúa siendo un gran desafío, particularmente en situaciones de emergencia, en pacientes ancianos y en aquellos con múltiples comorbilidades. (498) En la última década, con el avance de la tecnología, se consiguió que el tratamiento endovascular sea considerado seriamente para el tratamiento de las diferentes enfermedades que afectan al arco aórtico. Detalladas consideraciones deben tenerse en cuenta, cuando se elige un procedimiento u otro, tales como edad, comorbilidades, experiencia del cirujano y del centro donde se desempeña y resultados de uno u otro método. (375)

Para el tratamiento del arco es necesaria la revascularización de los troncos supraaórticos, por lo que numerosas técnicas, tales como fenestraciones, chimeneas y *debranching* quirúrgicos, mostraron resultados satisfactorios en una población limitada de pacientes. (499)

EL arco aórtico posee diferentes secciones conocidas como “Zonas de Ishimaru”. Ellas son 4. La zona “0” involucra la aorta ascendente y la arteria innominada. La zona “I”, la arteria carótida izquierda. La zona “II”, la arteria subclavia izquierda y las zonas “III y IV”, la aorta descendente. (500)

Por otro lado, existen diferentes variantes del arco aórtico que se describen sobre la base de la relación de la arteria innominada y arco aórtico. En el tipo “I”, los tres grandes vasos se originan del mismo plano horizontal de la curvatura externa del arco. En el tipo “II”, la arteria innominada nace en el mismo plano horizontal, en el borde interno de arco aórtico y en el tipo “III”, la arteria innominada nace por debajo del plano horizontal del arco y del lado menor de la curvatura (166) (Figuras 6 y 7).



**Fig. 6.** Zonas de la aorta torácica

**Fig. 7.** Clasificación del arco aórtico

Solo el 5 al 41% de arcos aórticos serían apropiados para realizar un TEVAR seguro y exitoso. (477)

Luego de dos décadas de experiencia con el reparo endovascular, este puede considerarse válido como opción de tratamiento del arco. (501) SAA. (90)

Aproximadamente un 40% de los pacientes que son llevados a TEVAR presentan compromiso de la zona II y no permite una zona segura de anclaje del dispositivo (2-2,5 cm). (481, 502, 503) Por este motivo, los límites de sus indicaciones se fueron ampliando, lo que obliga a analizar la conveniencia de ocluir o no intencionadamente el origen de la arteria subclavia, (504) ya que la cobertura intencionada de dicha arteria no está exenta de riesgos. La cobertura de la arteria subclavia puede provocar 6% de isquemia del miembro superior, 4% de isquemia medular, 2% de isquemia veterbromedular, 5% de *stroke* y 6% de muerte. (505) Algunos autores, por lo tanto, recomiendan la revascularización sistemática de la arteria subclavia (485), mientras que otros sugieren la revascularización profiláctica solo en determinadas condiciones y, finalmente, otros no ven ningún beneficio de revascularización profiláctica antes de la oclusión de esta. (506, 507)

Las guías prácticas de la Sociedad de Cirugía Vascul (SVS) muestran tres recomendaciones:

Recomendación 1: en TEVAR electivo, sugiere la revascularización preoperatoria, a pesar de la baja calidad de evidencia (Clase 2, Nivel de evidencia C).

Recomendación 2: en pacientes seleccionados, en los cuales la anatomía compromete la perfusión de órganos críticos, la revascularización de la arteria subclavia está fuertemente recomendada, a pesar de la baja calidad de evidencia (Clase 1, Nivel de evidencia C).

Recomendación 3: en TEVAR de urgencia, por un síndrome aórtico agudo, la revascularización de la subclavia izquierda debe ser abordada en situaciones individuales, sobre la base de la anatomía, urgencia y disponibilidad de un equipo quirúrgico experto (Clase II, Nivel de evidencia C).

Las misma Sociedad recomienda fuertemente la revascularización en las siguientes condiciones:

- Presencia de un injerto mamario a la arteria descendente anterior.
- Terminación de la arteria vertebral izquierda en la parte posterior de la arteria cerebelosa inferior u otra discontinuidad de las ramas colaterales vertebrobasilares.
- Ausencia, oclusión o arteria vertebral derecha diminuta.
- Fístula arterio-venosa para hemodiálisis sobre el brazo izquierdo.
- Reparación previa de la aorta infrarrenal con ligadura de las arterias lumbares y sacra media.
- Planificación de más de 20 cm de cobertura de aorta descendente donde se originan las arterias intercostales.
- Oclusión de la arteria hipogástrica.
- Presencia de cambios aneurismáticos tempranos que puedan requerir terapia subsecuente que involucre a la aorta torácica distal. (508)

La revascularización de la arteria subclavia puede ser realizada de dos maneras: por cirugía convencional o por vía endovascular.

Cuando se tratan las zonas “0” y “I” del arco aórtico es absolutamente imprescindible revascularizar, el tronco innominado y la arteria carótida izquierda, respectivamente, a diferencia de lo que sucede con la arteria subclavia izquierda como se expuso antes. En el mismo sentido, las fenestraciones y las ramas son los métodos utilizados corrientemente para mantener permeables dichos vasos. En principio, estas técnicas se muestran como seguras y simples, pero necesariamente se debe realizar un seguimiento exhaustivo del paciente en orden de observar posibles complicaciones (fracturas, oclusiones y diferentes tipos de endofugas), (509, 483, 510) ya que es posible un alto número de reintervenciones para poder completar el tratamiento definitivo. (511)

Cabe destacar que el tratamiento del arco aórtico es en la actualidad patrimonio de la cirugía convencional. En casos de pacientes de alto riesgo, con muchas comorbilidades, aparece la alternativa de poder abordar el arco aórtico por medio de dispositivos endovasculares a través de “cirugías híbridas”; estas consisten en realizar un *bypass* hacia los troncos supraaórticos para asegurar su permeabilidad y luego avanzar con endoprótesis hasta la aorta ascendente. (512, 513)

La gran ventaja de las técnicas híbridas es que evitan someter al paciente a circulación extracorpórea, hipotermia profunda, parada circulatoria y protección cerebral. (514, 515)

Finalmente, las decisiones para tratar las enfermedades del arco aórtico deben ser hechas por un “Aortic Team”. Sería conveniente, en caso de tratamientos electivos, que sean realizados en centros especializados en cirugía abierta, vascular y endovascular (Recomendación Clase I, Nivel de evidencia C). (166)

“Debris” aórticos o “shaggy” aorta (SA)

Se denomina así la degeneración aterosclerótica grave de la superficie aórtica, la cual es extremadamente friable y causante de embolización periférica y visceral espontánea, intraprocedimientos endovasculares o en la manipulación quirúrgica aórtica. (516) Esto es generado por el proceso aterosclerótico con deposición de tejido fibroso y erosiones de la superficie, las cuales pueden causar embolia trombótica o de cristales de colesterol. (517, 3)

Está demostrado que el hallazgo de la SA genera mortalidad, embolización y complicaciones mayores en el 30% de los casos en cirugía abierta (518); el procedimiento híbrido (*debranching* total y endoprótesis) en el cayado aórtico parece una opción aceptable en el tratamiento de la aorta cuando encontramos este hallazgo asociado en las imágenes (519) y en pacientes con aneurismas de aorta ascendente. (520)

En el TEVAR, la SA fue identificada como un factor de riesgo independiente de isquemia de médula espinal, (521) embolia mesentérica (522), embolización cerebral en EVAR (523, 524) (aun a pesar de la oclusión de la arteria subclavia izquierda) (525), aumento de la embolización renal y mesentérica en EVAR y endoprótesis fenestradas (526, 527); por otra parte, está demostrado el aumento en ACV y paraplejía en los pacientes que se realizan TAVI. (528)

Dado todo lo expuesto previamente se debe prestar especial atención a este hallazgo en las imágenes, porque aumenta el riesgo de embolización en el tratamiento (endovascular o quirúrgico) de la patología aórtica (aneurismas, pseudoaneurisma o síndromes aórticos).

Este hallazgo puede requerir tratamiento endovascular en el caso en que presente embolización periférica o visceral. (529)

- Paciente con embolización periférica y visceral y hallazgo de SA anatómicamente factible de tratamiento endovascular: Recomendación Clase IIb, Nivel de evidencia C. (495)
- En cuanto a la indicación de tratamiento endovascular aórtico de aorta abdominal o torácica en pacientes con el hallazgo de SA, si bien sabemos que presenta un mayor riesgo de embolización, no se dispone de evidencia que modifique las indicaciones establecidas, pero deberíamos tener en cuenta que el riesgo de complicaciones embólicas es mayor.

#### 7.4.6 Aortitis infecciosa

Las aortitis infecciosas suelen ocurrir en vasos con enfermedad preexistente tales como aterosclerosis, aneurismas, diabetes, etc. Los patógenos involucrados con mayor frecuencia son las bacterias *Staphylococcus aureus*

y *Salmonella*. También pueden asociarse *Treponema pallidum*, *M. tuberculosis*, listerias, *Bacteroides fragilis*, *Clostridium septicum* y *Campylobacter jejuni*. (530)

Los aneurismas micóticos (AM) son infrecuentes, pero es una enfermedad infecciosa potencialmente mortal, que comprende alrededor del 0,65 al 2% de todos los aneurismas aórticos. (531, 532) La enfermedad tiene un pronóstico muy pobre porque estos aneurismas tienden a crecer rápidamente y a romperse. Los pacientes con AM frecuentemente tienen graves comorbilidades y sepsis coexistente. (533, 534) Dada la letalidad y la rareza de los AM, el manejo de esta enfermedad es un desafío importante. (535) Aunque la cirugía abierta convencional, con realización de *bypass in situ* o extraanatómico, ha sido considerada durante mucho tiempo el tratamiento de referencia (*gold standard*), el tratamiento endovascular informó resultados exitosos. (536-538)

El tratamiento endovascular de un AM ha sido propuesto como una alternativa a la cirugía abierta convencional. (539) Hasta la fecha, los estudios sobre AM han demostrado una tendencia hacia la terapéutica endovascular, como abordaje preferido sobre la cirugía abierta convencional, debido a la mejoría de la supervivencia a corto plazo (540- 542), sobre todo en pacientes añosos, frágiles, con una ubicación anatómica desafiante, que requieran de reparación *in situ* porque la confección de un *bypass* extraanatómico no es posible. (543) Siempre que sea factible, el procedimiento endovascular debe ser electivo y realizado en pacientes afebriles, con buena respuesta al tratamiento antibiótico y sin signos de rotura aórtica inminente.

Complicaciones relacionadas con el procedimiento y su manejo:

Las complicaciones secundarias al tratamiento endovascular son comunes (24-37%) y frecuentemente letales (70%), (509, 510, 544, 545) especialmente cuando los pacientes con infección persistente son tratados médicamente sin tratamiento quirúrgico posterior. (546)

Se ha puesto en duda el tratamiento endovascular de los AM.

La mortalidad a los 30 días en la cirugía abierta fue de 8,7% vs. 5% en el tratamiento endovascular (P = 0,999) y la sobrevida global para cirugía abierta y tratamiento endovascular fue 78% vs. 75%, respectivamente, al año, y 69% vs. 41% (P = 0,210), respectivamente, a los 5 años.

En Tabla 28 se ilustra la Recomendación IIa (Nivel de evidencia C): la cirugía debe considerarse como primera opción, siendo la endovascular una alternativa válida: (541, 547-549).

**Tabla 28.** Recomendaciones de endoprótesis en traumatismo aórtico

Recomendación	Clase de recomendación	Nivel de evidencia
- Aortitis infecciosa (541, 547-549)	IIa	C

### 7.4.7 Aortitis no infecciosas

La inflamación de grandes vasos, incluida la aorta, es una patología predominante en edad adulta y, ante la sospecha clínica, se requiere una evaluación de emergencia de la aorta, con un estudio por imagen adecuado, para diagnóstico y tratamiento efectivos. (550)

Clasificación

Las aortitis se clasifican en no infecciosas, las que se encuentran en la arteritis de células gigantes o temporal y arteritis de Takayasu. (551, 552) También han sido descritas en otras condiciones inflamatorias tales como enfermedad de Behçet, (553) enfermedad de Buerger, enfermedad de Kawasaki, espondiloartropatía anquilosante (554) y síndrome de Reiter.

Asimismo, se describen las aortitis idiopáticas: aneurisma aórtico inflamatorio, periaortitis crónica, síndrome de Erdheim-Chester, enfermedad esclerosante relacionada con IgG4 y las aortitis iatrogénicas: radioinducidas y por fármacos. (538)

El cuadro clínico con el que cursan los pacientes con aortitis es diverso y podemos citar: dolor lumbar o abdominal con fiebre, síndrome de respuesta inflamatoria sistémica asociada a vasculitis, enfermedad aneurismática, anomalías cardíacas, insuficiencia aórtica, síndromes coronarios, trombosis aórtica con embolia distal, disección aórtica, claudicación intermitente e hipertensión en paciente joven (arteritis de Takayasu). (555)

#### 7.4.7.1 Arteritis de células gigantes (ACG)

Es una vasculitis sistémica granulomatosa, primaria e idiopática, que involucra arterias medianas y grandes en mayores de 50 años. (556) Es más común en mujeres que en hombres. La afectación vascular es típicamente segmentaria, alternando áreas patológicas con áreas respetadas. La forma clínica más conocida es la variante que compromete las ramas craneales, principalmente la arteria temporal (arteritis temporal de células gigantes). Sin embargo, en los últimos años se ha reconocido que la ACG comprende un espectro de fenotipos entre los que

encontramos, además de la vasculitis craneal, la polimialgia reumática (PMR) y la variante extracraneal (VEC) o de vasos grandes, que compromete la aorta y sus ramas principales (10 a 18% de los casos). Estos 3 fenotipos pueden manifestarse aislados o superponerse entre sí. (557)

El desarrollo de aneurismas aórticos ha sido informado en pacientes con ACG a pesar de ausencia de actividad. La dilatación aórtica puede ocurrir aun años después del inicio de la enfermedad. La inflamación aórtica al inicio, así como el sexo masculino, hipertensión e historia de tabaquismo, son factores de riesgo para el desarrollo de aneurismas.

#### 7.4.7.2 Arteritis de Takayasu

La arteritis de Takayasu (TAK) es una enfermedad inflamatoria crónica rara, de etiología desconocida, que afecta a vasos de mediano y gran calibre, como la aorta y sus ramas, los troncos supraaórticos. Predomina en mujeres de mediana edad. Ocurre con mayor frecuencia en la población asiática. La aorta abdominal está comprometida con más frecuencia; en segundo lugar, la porción descendente de la aorta torácica y, con menor frecuencia, el cayado. La estenosis arterial ocurre tres veces más que el aneurisma.

La clasificación sobre la base de los hallazgos angiográficos divide a la enfermedad en cinco tipos con diferentes niveles de afectación de la aorta y sus ramas, haciendo distinción especial cuando se afectan las arterias coronarias y/o pulmonares, y es útil en la planificación quirúrgica (Tabla 29). (558)

La angiografía convencional no está recomendada para el diagnóstico de ACG y enfermedad de Takayasu y fue reemplazada por otros métodos diagnósticos. Ha sido el estudio de referencia (el *gold standard*) por varias décadas en el diagnóstico de vasculitis de grandes vasos (LVV), pero es muy invasiva comparada con otros métodos de imágenes. Por otra parte, no provee ninguna información acerca de la morfología de la pared de la arteria, aunque pueden verse algunos cambios lumenales. La principal indicación para angiografía convencional en LVV es como parte de intervenciones vasculares tales como angioplastia transluminal con balón o *stent*. (523)

La tomografía computarizada por emisión de positrones (PET-TC) permite la visualización de la pared del vaso y los cambios lumenales. En pacientes con sospecha de TAK, la angio-RM permite evaluar la inflamación de la pared y/o los cambios de la luz; por ello debería ser usada como el primer método para el diagnóstico de TAK. Una técnica sin exposición a la radiación es preferible sobre otras prácticas debido a la edad joven de los pacientes con TAK. (523)

En 1995 se realizaron modificaciones a los criterios originales de Ishiwaka y se establecieron otros nuevos para el diagnóstico de la arteritis de Takayasu (Tabla 30). En total fueron tres criterios mayores y diez menores.

**Tabla 29.** Clasificación de arteritis de Takayasu (Conferencia de Takayasu- 1994)

Tipo	Compromiso vascular
I	Ramas del arco aórtico
II a	Aorta ascendente, arco aórtico y sus ramas
II b	Aorta ascendente, arco aórtico y sus ramas, y aorta descendente torácica
III	Aorta descendente torácica, aorta abdominal y/o arterias renales
IV	Aorta abdominal y arterias renales
V	Combinación lib + IV

**Tabla 30.** Criterios de Ishikawa para arteritis de Takayasu. Modificada de acuerdo con Sharma y cols.

Criterios mayores	Definición
Lesión en segmento medio de la arteria subclavia izquierda	La estenosis más grave u oclusión presente en la porción media, desde el punto 1 cm proximal de la arteria vertebral o a 3 cm distal del orificio determinado por angiografía
Lesión en segmento medio de la arteria subclavia derecha	La estenosis más grave u oclusión presente en la porción media, desde el orificio de la arteria vertebral derecha al punto 3 cm distal del orificio determinado por angiografía
Signos y síntomas característicos de al menos un mes de duración	Esto incluye claudicación de miembros, abolición de pulsos o diferencia de pulsos en miembros, una diferencia de presión arterial significativa (> 10 mm Hg de diferencia en la presión arterial sistólica en miembros), fiebre, dolor de cuello, amaurosis transitoria, visión borrosa, síncope, disnea o palpitaciones

El diagnóstico de arteritis de Takayasu se confirmaría con dos criterios mayores o uno mayor y dos menores, o cuatro menores. Estos nuevos criterios tienen sensibilidad del 92,5% y especificidad del 95%; esta coincide con la que se plantea en los criterios del Colegio Americano de Reumatología. (529-561).

#### Criterios menores

Elevación de la velocidad de sedimentación globular: elevación persistente inexplicada de la velocidad de sedimentación globular ESG >20 mm/h (Westergren) en el diagnóstico o presencia de evidencia en la historia del paciente.

Pulso carotídeo débil: debilidad del pulso unilateral o bilateral a la palpación. La debilidad del músculo del cuello es inaceptable.

Hipertensión arterial: persistencia de una presión arterial braquial mayor de 140/90 mm Hg, o mayor de 160/90 mm Hg poplítea.

Regurgitación aórtica por auscultación o ecocardiografía Doppler o angiografía; o ectasia anuloaórtica por angiografía o ecocardiografía bidimensional.

Lesión en la arteria pulmonar: oclusión arterial lobar, segmentaria o equivalente, determinada por angiografía, gammagrafía de perfusión, o presencia de estenosis, aneurisma, irregularidad luminal o cualquier combinación determinada por angiografía en el tronco de la arteria pulmonar o en las arterias pulmonares, unilateral o bilateral.

Lesión de la porción media de la carótida común izquierda: presencia de estenosis grave u oclusión en la porción media, de 5 cm de longitud y a 2 cm distal a su orificio determinado por angiografía.

Lesión distal del tronco braquiocefálico: presencia de estenosis grave u oclusión del tercio distal determinado por angiografía.

Lesión de la aorta descendente: estrechamiento, dilatación o aneurisma, o irregularidad de la luz o cualquier combinación de aneurismas, determinado por angiografía; la tortuosidad aislada no se acepta.

Lesión de la aorta abdominal: estrechamiento, dilatación o aneurisma, o irregularidad de la luz o combinación de aneurismas.

Lesión de arterias coronarias: documentadas en angiografía antes de los 30 años de edad en ausencia de factores de riesgo, como hiperlipidemia o diabetes mellitus.

#### Tratamiento

En la aortitis no infecciosa, los corticoides son el tratamiento inicial estándar. (562)

Por lo general, se prescribe una dosis inicial de prednisona de 0,5-1 mg/kg al día. Este tratamiento es necesario durante 1-2 años para evitar recurrencias, si bien la dosis puede reducirse 2-3 meses después de iniciar el tratamiento. A pesar de este régimen prolongado, casi la mitad de los pacientes recaen durante la reducción del tratamiento y precisan inmunosupresión adicional. (563)

Los agentes de segunda línea son el metotrexato, la azatioprina y los agentes anti-TNF. (564)

Las indicaciones para la revascularización de la estenosis de la aorta o el aneurisma son similares a las de los trastornos no inflamatorios. El riesgo de fracaso del injerto es más alto en pacientes con inflamación local activa (565, 566) Deben realizarse imágenes periódicas por el desarrollo de aneurismas aórticos torácicos o abdominales, teniendo en cuenta el riesgo conocido que suponen estas complicaciones. (567, 568) Lo ideal es que los pacientes entren en remisión clínica antes de someterse a reparación electiva de un aneurisma secundario a un cuadro de aortitis. (526-532)

#### Manejo quirúrgico-endovascular

El manejo de pacientes con arteritis de Takayasu usualmente incluye esteroides durante la fase activa y el tratamiento de la hipertensión durante la fase fibrótica. No obstante, las complicaciones en la fase crónica usualmente se deben a estenosis y a aneurismas de la aorta y los grandes vasos. La elección de la terapia de revascularización depende de las características de la lesión y del riesgo del paciente. (560) Sin embargo, el porcentaje de reestenosis informado, tanto con *stent* como con balón, es de aproximadamente 71,4% a 1,3 años vs. 31% a 3 años del *bypass*. (561-563) Se prefiere la terapia quirúrgica convencional para estenosis u oclusiones en segmentos largos, aunque los resultados del *bypass*, a largo plazo, no son igual de óptimos como los realizados a pacientes con enfermedad aterosclerótica. Son varias las razones que generan la alta reestenosis: a) lesiones largas y b) los vasos más fibróticos y el estado de inflamación persistente del vaso, a pesar de la mejoría clínica y de laboratorio. Un informe de un pequeño centro sugiere que el uso de *stent* cubierto puede mejorar la reestenosis debido al aislamiento del flujo sanguíneo a las paredes del vaso. (535) El 20% de los pacientes que presentan dilatación de la aorta ascendente requiere reemplazo valvular aórtico, dado que la insuficiencia aórtica generada por la dilatación puede llevar a disfunción del ventrículo izquierdo. (536) Las estenosis de la arteria mesentérica y el tronco celíaco usualmente son asintomáticas y poco frecuentes, y, en casos particulares, requieren manejo quirúrgico.

En cuanto a la estenosis de la arteria renal que causa hipertensión renovascular, los estudios han mostrado que la angioplastia con balón a largo plazo tiene beneficios similares en comparación con la cirugía y la angioplastia con *stent*. En consecuencia, se sugiere reservar la angioplastia con *stent* para los casos en los que falle la angioplastia con balón, y la cirugía solo para pacientes en quienes no esté indicada la angioplastia o haya fallado la angioplastia con *stent*. (564, 565)

El Nivel de evidencia se muestra en la Tabla 31.

**Tabla 31.** Recomendaciones de endoprótesis en aneurismas inflamatorios

Recomendación	Clase de recomendación	Nivel de evidencia
- Aneurisma inflamatorio $\geq 5,5$ cm (567-569)	IIa	C

Recomendación IIa, Nivel de evidencia C: aneurismas inflamatorios de 5,5 cm y anatomía adecuada. (566-568)

Defectos genéticos y patologías asociadas

Las anomalías congénitas de la aorta se pueden clasificar en:

Sindrómicas

Anomalías cuyas malformaciones son provocadas por mutaciones genéticas:

A. TGF- $\beta$ -patías:

A. Síndrome de Marfan

B. Síndrome de Loeys-Dietz

C. Síndrome de Turner

B. Enfermedad de Ehler-Danlos

Otras mutaciones: Síndrome de tortuosidad arterial y arco aórtico derecho con divertículo de Kommerel

Anomalías cuya arquitectura es modificada por mutaciones genéticas y por la hemodinamia del sistema circulatorio:

A. Tetralogía de Fallot (TOF)

B, Anomalías aórticas asociadas a la válvula aórtica bicúspide (VAB)

No sindrómicas

A. Familiar: Familiar TAAD

B. Esporádicas: coartación aórtica

El tratamiento de elección es la reparación quirúrgica. El tratamiento endovascular debe limitarse a casos excepcionales justificados y situaciones de emergencia en pacientes con enfermedades aórticas ligadas genéticamente. El éxito técnico y clínico depende de zonas de aterrizaje adecuadas.

### 7.4.7.3 Síndrome de Marfan

En los adultos se recomienda cirugía en diámetros mayores de 50 mm o más.

Con respecto al tratamiento endovascular se recomienda solo en pacientes con muy alto riesgo quirúrgico o en la rotura aórtica.

Tipo vascular (tipo IV) Síndrome de Ehlers-Danlos (SED) y Síndrome de Loeys-Dietz (SLD)

El SED tipo vascular IV, causado por un defecto de procolágeno tipo III, es relevante en cirugía vascular (prevalencia 1: 100 000-1: 250 000). Debido a la rotura vascular, la causa más común de muerte, la esperanza de vida de las personas afectadas se reduce notablemente a 48 años en promedio. La rotura vascular, que afecta más comúnmente a las arterias de tamaño mediano, a diferencia del síndrome de Marfan, puede ocurrir independientemente del diámetro. Los aneurismas verdaderos son infrecuentes en SED IV.

El síndrome de Loeys-Dietz (SLD) se caracteriza por la formación de un aneurisma aórtico asociado con una marcada tortuosidad vascular, anomalías craneofaciales y úvula bífida. Es clínicamente distinto del síndrome de Marfan en que la raíz aórtica puede romperse y disecarse en la primera infancia y con un diámetro pequeño. El establecimiento de antecedentes familiares y la detección son cruciales. La esperanza de vida media es de aproximadamente 22 a 37 años. El ensanchamiento aneurismático de la aorta afecta solo aproximadamente al 9% de los pacientes con SLD. Cabe destacar una rápida tasa de crecimiento de 1,8 mm/año en el caso de una localización torácica. La aorta infrarrenal es menos susceptible a las lesiones aneurismáticas.

Además de la administración de  $\beta$ -bloqueantes y posiblemente también de losartán, las recomendaciones actuales incluyen el tratamiento quirúrgico convencional. Las indicaciones de la cirugía profiláctica deben realizarse de forma individual, teniendo en cuenta los riesgos y beneficios. La reparación vascular es necesaria a la edad promedio de 16,9 años. En adultos, la indicación para tratar la aorta toracoabdominal e infrarrenal se establece en 4,0 cm.

#### 7.4.7.4 Síndrome de Turner

En lo que compete a nuestro tema, la dilatación aneurismática de la raíz aórtica en el síndrome de Turner tiene una alta incidencia, frecuentemente en asociación con la coartación de aorta. El tratamiento percutáneo, con colocación de *stents* en presencia de coartación aórtica es eficaz, pero se asocia a una morbilidad y mortalidad graves según la literatura divulgada. Estos riesgos sugieren que se deben sopesar cuidadosamente las opciones de tratamiento alternativas frente a las estrategias de colocación de *stents* percutáneos. (570)

#### 7.4.7.5 Síndrome de tortuosidad arterial

El síndrome de tortuosidad arterial en una rara y poco conocida enfermedad del tejido conectivo que se transmite mediante herencia autosómica recesiva. Su presentación clínica suele ocurrir durante la infancia, de manera que la gran mayoría de casos descritos se han diagnosticado en niños o en jóvenes, aunque se informaron casos en pacientes de más de 60 años.

Se sugiere que, en casos de dilatación de la raíz aórtica, las pautas de manejo similares a las que se usan para el síndrome de Marfan podrían ser apropiadas. Aproximadamente dos tercios de todos los pacientes tienen estenosis de la arteria pulmonar.

Se describe una estrategia híbrida transcáteter-quirúrgica para tratar las estenosis bilaterales periféricas de la arteria pulmonar secundarias a este síndrome. La operación consiste en la implantación de un *stent* mediante esternotomía media y reconstrucción reductiva de las arterias pulmonares proximales. Este enfoque deriva en un alivio de la sobrecarga del ventrículo derecho y una mejora repentina del estado clínico del paciente. (571-573)

#### 7.4.7.6 Aneurismas y disecciones familiares de la aorta torácica

En 11 a 19% de los casos se observa una predisposición familiar a los aneurismas y disecciones de la aorta torácica (FTAAD). Hasta ahora se han mapeado cinco loci de genes en tres genes diferentes (TAAD1: 5q13-14, FAA1: 11q23-24, TAAD2: 3p24-25 y MYH11: 16p12.2-13.13). Dado que la FTAAD se produce a una edad temprana, se considera una entidad clínica más agresiva. Los aneurismas se localizan con mayor frecuencia en la aorta torácica (66%), seguidos de aneurismas de la aorta abdominal (AAA) (25%) y aneurismas cerebrales (8%). Las indicaciones para tratar los aneurismas se basan en umbrales de aneurismas esporádicos o no sindrómicos: torácicos 60 mm e infrarrenales 50 mm. Al igual que con el LDS, se observa una tasa de crecimiento rápida en la forma familiar (0,21 cm/año) en comparación con 0,16 cm/año en los aneurismas esporádicos.

Hasta la fecha, los documentos de consenso disponibles han desaconsejado la terapéutica endovascular.

#### 7.4.8 Coartación de aorta

La coartación de aorta es una anomalía congénita que, en la mayoría de los casos, ocurre cerca del sitio de inserción del conducto (*ductus*) arterioso, justo por debajo del origen de la subclavia izquierda. El tratamiento está indicado cuando existe una diferencia mayor de 20 mm Hg entre miembros superiores e inferiores, asociado a hipertensión arterial (HTA) (>140/90 mm Hg) en miembros superiores, respuesta hipertensiva en el ejercicio o hipertrofia del ventrículo izquierdo significativa (Recomendación **Clase I, Nivel de evidencia C**). Más allá del gradiente, los pacientes con HTA y estenosis superior al 50% a nivel de la aorta descendente por imágenes deben ser considerados para el procedimiento (Recomendación **Clase IIa, Nivel de evidencia C**). Las rutinas quirúrgicas más comunes son la exéresis de la coartación con anastomosis término-terminal o el aumento de la aorta coartada usando la arteria subclavia. La reparación endovascular es eficaz, con un perfil de seguridad aceptable, en el tratamiento de la coartación aórtica y de las complicaciones posquirúrgicas. La angioplastia tiene un papel limitado en la paliación de la coartación grave en niños pequeños, debido al alto riesgo de recoartación posterior, aunque tiene un lugar útil en el tratamiento de la coartación recurrente. En cuanto a la colocación de *stents*, se sugieren los montados con balón, que se utilizan con mayor frecuencia debido a su resistencia radial y a la precisión de colocación. La rotura de la aorta es una complicación infrecuente (2%) pero devastadora, con una elevada mortalidad. Para los pacientes con diagnóstico reciente de coartación se prefieren las endoprótesis cubiertas expansibles con balón, mientras que para aquellos con coartación recurrente (y degeneración aneurismática) se recomiendan injertos de endoprótesis. La tasa de reintervenciones es aceptable, con un elevado éxito clínico a largo plazo. Es probable que los resultados reflejen los observados tras una cirugía exitosa, y que la esperanza de vida mejore, pero no se normalice (574, 575)

El Nivel de evidencia se muestra en la Tabla 32.

**Tabla 32.** Recomendaciones de endoprótesis en defectos genéticos

Recomendación	Clase de recomendación	Nivel de evidencia
– Aneurismas por defecto genético (631-639)	IIa	C



#### 7.4.9 Tumores de aorta

Los tumores de aorta son infrecuentes y usualmente secundarios a los tumores malignos de órganos adyacentes como pulmón y esófago. (576-578) Los tumores primarios son infrecuentes. Entre ellos se encuentran: a) benignos: mixoma y lipoma, b) malignos: sarcomas: sarcoma de la íntima (27%), angiosarcomas (25%), histiocitomas (15%), leiomiomas (14%), fibrosarcomas, mixomas, fibromixosarcomas, hemangiopericitoma, hemangioendotelioma, endotelioma maligno y mixosarcoma. Entre los secundarios: a) pulmón: escamosos, adenocarcinoma y grandes células, b) esófago, c) linfoma retroperitoneal y d) mediastínicos: timomas y de células germinales. Las ubicaciones más frecuentes son en la aorta descendente (34,9%), abdominal (27,3%), toracoabdominal (26,5%) y en el arco aórtico (11,3%). (579) Las metástasis se evidencian en el momento del diagnóstico del tumor primario y pueden ser óseas, cutáneas, hepáticas, esplénicas, pulmonares y renales. (580-582) Pueden producir una disección, estenosis u oclusión de la aorta. (583) El diagnóstico de certeza se puede efectuar por biopsia intraaórtica o previa a una cirugía exploratoria. (584, 585) El tratamiento se basa en la resección y la reconstrucción del segmento aórtico afectado y son de mal pronóstico (11 meses). (586) Las experiencias en el tratamiento endovascular de los tumores de aorta se describen en la Tabla 33.

**Tabla 33.** Experiencias en el tratamiento endovascular de tumores aórticos

Autor	Año	Región	Sexo edad (años)	Localización	Intervención	Sobrevida (meses)
Ramjee (587)	2009	EE.UU.	Masculino – 68	Torácico descendente	Endoprótesis	4
Rusthoven (588)	2010	EE.UU.	Masculino – 79	Arco aórtico	Endoprótesis+ bypass carótido- subclavio	10
Ugurlucan (589)	2014	Turquía	Femenino – 73	Torácico descendente	Endoprótesis+ embolectomía	–
Peinado 590	2014	España	Masculino – 62	Torácico descendente	Endoprótesis	8
Piffaretti (591)	2017	Italia	Masculino – 75	Torácico descendente	Endoprótesis+ trombectomía quirúrgica	1
Ye (592)	2017	China	Femenino – 35	Abdominal	Endoprótesis	2
Zhi-Yuan (593)	2018	China	Masculino – 56	Arco aórtico	Endoprótesis+ bypass axilobifemoral	37

En otras experiencias se han informado 10 pacientes a los que se les trataron quirúrgicamente los tumores de aorta previo implante de endoprótesis con la finalidad de facilitar su resección 3-4 semanas después, reducir las comorbilidades y no requerir “clampeo” aórtico.

El Nivel de evidencia se muestra en la Tabla 34:

I (Nivel de evidencia C): en aneurismas tumorales sintomáticos se recomienda –en primer lugar– el tratamiento endovascular seguido del tratamiento quirúrgico programado. (594-596)

**Tabla 34.** Recomendaciones de endoprótesis en tumores aórticos

Recomendación	Clase de recomendación	Nivel de evidencia
– Aneurismas tumorales sintomáticos como paso previo a la cirugía (595-597)	I	C

#### 7.4.10 Fístulas aórticas

Las fístulas aórticas son infrecuentes, pero tienen mal pronóstico si no se las trata a tiempo. Entre ellas se encuentran las congénitas como el conducto (*ductus*) arterioso persistente, y las de las venas cavas, venas renales, bronquiales, gastrointestinal (esofágica, gástrica, duodeno, intestino, colónica), urinaria, cutánea y biliar.

Se desarrollan en el contexto de aneurismas ateroscleróticos, disecantes, micóticos, pseudoaneurisma, úlceras penetrantes, traumatismos, o antecedentes quirúrgicos. Poseen elevada morbimortalidad quirúrgica (41-56%) por la necesidad de toracotomía, clampeo aórtico y reparación o reemplazo de la aorta con resección de tejido pulmonar o digestivo involucrado. (606, 607) Se han informado varios casos de exclusión de las fistulas por vía endovascular con buenos resultados a corto y mediano plazo. Las limitaciones son la durabilidad a largo plazo y el riesgo de infección de la endoprótesis por el contacto directo con un sitio contaminado. (452, 608-613)

Las fistulas aorto-cava son de alto riesgo clínico y tienen una baja incidencia: < 1% de todos los aneurismas aórticos e ilíacos. Sin embargo, su frecuencia aumenta entre el 2 y 7% entre los aneurismas abdominales rotos, sexo masculino y con una edad promedio de 65 años. La mortalidad ronda entre el 16 y el 66%. (614) La mortalidad a 30 días es < 5% y el mayor desafío es evitar la endofuga o fuga con informes variables de hasta un 50% de incidencia (615-618)

Las fistulas aortourinarias son infrecuentes y, por lo general, consecuencia de algunas cirugías. El síntoma más frecuente es la hematuria y su mortalidad puede variar entre el 0 y el 20%. Entre las alternativas terapéuticas se encuentra el *stentgraft* y la embolización, ya que poseen ventajas por sobre la cirugía en cuanto a menor sangrado y ser menos traumática. (619-623) Puede considerarse la técnica endovascular como puente a su corrección quirúrgica.

Entre las fistulas aorto-torácicas se encuentran las de la aorta a la aurícula derecha, a las venas cava superior e inferior, a la ácigos y hemiácigos, bronquiales y pulmonar. También pueden ser de resolución endovascular a través de la embolización con *coils* o dispositivos de cierre y/o endoprótesis. (624-627)

Las fistulas aortodigestivas pueden manifestarse con enterorragia, fiebre, sepsis, dolor abdominal y hematemesis, entre otros síntomas. Son consecuencia de traumatismos, complicaciones posquirúrgicas y tumores asociados o no a aneurismas aórticos. El tratamiento puede ser quirúrgico o endovascular; en este último caso, la mortalidad a 30 días fue del 8,5% con una tasa libre de recurrencia del 71,5%. La sobrevida a 12 y 24 meses fue del 68 y 52% y la mortalidad relacionada del 15 y 19%, respectivamente. Los pacientes con peor pronóstico fueron los que no tuvieron reparación quirúrgica intestinal periprocedimiento y sepsis posterior. (628)

El Nivel de evidencia se muestra en la Tabla 35:

I Ib (Nivel de evidencia C): tratamiento endovascular de las fistulas como puente a la cirugía. (629, 630)

**Tabla 35.** Recomendaciones de endoprótesis en fistulas aórticas

Recomendación	Clase de recomendación	Nivel de evidencia
- Aneurismas en fistulas como paso previo a la cirugía (629, 630)	I Ib	C

### 7.4.11 Aneurisma aórtico en el embarazo

Es controvertido el debilitamiento de la pared aórtica durante el embarazo. Los aneurismas de aorta durante el embarazo tienen mayor riesgo de progresar a la disección. La disección y/o rotura tiene más incidencia en el tercer trimestre (50%) y periparto (33%). Dos tercios de las pacientes tienen hipertensión arterial y la gran mayoría, descontrolada. (2) Hay condiciones clínicas que pueden favorecer los aneurismas aórticos durante el embarazo y ellos son los síndromes de Marfan, Ehlers-Danlos, Loeys-Dietz y Turner, entre otros. (98) La mayoría ocurren en la aorta ascendente y pueden conducir a una insuficiencia aórtica. (642, 643) La disección en la embarazada posee una incidencia del 0,0006%. (644)

Recomendaciones para la enfermedad aórtica crónica en el embarazo:

Clase I

1. Mujeres con enfermedades genéticas y dilatación de la aorta deben ser aconsejadas acerca del riesgo de disección, así como de la posibilidad de herencia a sus hijos (Nivel de evidencia C).
2. Estricto control de la tensión arterial con  $\beta$ -bloqueantes (Nivel de evidencia C). (645,646)
3. Ecocardiograma Doppler color mensual o bimestral para los aneurismas de aorta ascendente o ecocardiograma transesofágico (Nivel de evidencia C)
4. RNM sin gadolinio para los aneurismas de aorta descendente y abdominales (Nivel de evidencia C).
5. Resolución quirúrgica en aneurismas mayores de los 4 cm (Nivel de evidencia C) y 4,5 cm de la Sociedad Europea de Cardiología. (647, 648)

Clase IIa

1. El parto debe ser efectuado por cesárea (Nivel de evidencia C).

Clase IIb

2. Se debe considerar la cirugía en casos de dilatación aórtica progresiva y/o empeoramiento de la insuficiencia aórtica (Nivel de evidencia C). (649)

Recomendaciones para la enfermedad aórtica aguda en el embarazo:

Esta enfermedad conlleva un alto riesgo materno y fetal.

La disección tipo A durante el primero o segundo trimestre del embarazo debe resolverse quirúrgicamente de urgencia. Es frecuente la muerte fetal por hipotermia y circulación extracorpórea. Cuando afecta el tercer trimestre, se debe efectuar la cesárea de urgencia seguida de la reparación quirúrgica.

En la disección del arco aórtico y en la tipo B se sugiere el tratamiento médico, con excepción de los aneurismas complicados con síndrome de malperfusión, rotura o isquemia visceral o periférica, en los cuales se deben considerar la resolución quirúrgica o endovascular. (203) El tratamiento endovascular ha sido recientemente propuesto como tratamiento para el aneurisma disecante tipo B complicado, y su recomendación es para aquellas pacientes con enfermedad genética (650)

El Nivel de evidencia se muestra en la Tabla 36.

**Tabla 36.** Recomendaciones de endoprótesis en el embarazo

Recomendación	Clase de recomendación	Nivel de evidencia
– Aneurisma disecante tipo B y enfermedades genéticas (651)	IIa	C

#### 7.4.12 Aneurisma aórtico en el ejercicio

El incremento de la presión arterial durante el ejercicio puede aumentar el riesgo del crecimiento aórtico y de la disección aórtica en el contexto de su enfermedad. Las guías recomiendan evitar los ejercicios vigorosos, los isométricos y deportes competitivos. (2, 3, 652).

En tres estudios retrospectivos de disección aórtica tipo A con 650 pacientes incluidos, se observó que el 4,1% estuvo relacionado con el deporte.

## 8. TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE SÍNDROME AÓRTICO AGUDO

**Alejandro Machain<sup>MTSAC</sup> (Coordinador), Gustavo Bastianelli, Mariano Camporrotondo<sup>MTSAC</sup>, Michel David, Ricardo Marechino, Walter Rodríguez**

### 8.1 Evaluación quirúrgica inicial de la disección tipo A

La evaluación quirúrgica inicial se fundamenta en la clínica y los estudios de imágenes. La evaluación clínica se correlaciona con los estudios de imágenes a fin de evaluar la presencia de complicaciones, como derrame pericárdico, taponamiento cardíaco, insuficiencia aórtica e insuficiencia cardíaca y mala perfusión visceral (coronaria, cerebral, medular, abdominal o de extremidades) con el consiguiente síndrome de hipoperfusión y shock. Fundamentalmente con los estudios de imágenes se confirma el diagnóstico y el tipo de síndrome aórtico agudo (disección aórtica o hematoma intramural aórtico), la localización del sitio de rotura intimal primaria, la extensión proximal y distal de la luz falsa y los signos radiológicos de hipoperfusión o rotura. (653, 654)

La cirugía sin demora es el tratamiento de elección en la disección aguda tipo A. En los casos de hematoma intramural tipo A puede considerarse el tratamiento médico inicial en ausencia de factores de riesgo para eventuales complicaciones (aorta mayor de 50 mm, espesor del hematoma mayor de 11 mm, derrame pericárdico, insuficiencia aórtica, presencia de lesiones similares a úlcera penetrante). Para las disecciones aórticas tipo A localizadas en la raíz, sin extensión, provocadas poscateterismo, puede considerarse el tratamiento médico inicial. (655-657)

### 8.2 Manejo quirúrgico de la disección tipo A

El objetivo primordial en el tratamiento quirúrgico de la disección tipo A (Tabla 37) es el reemplazo de la aorta en el sector que involucra al sitio de rotura en la aorta ascendente o el arco, reestablecer el normal funcionamiento de la válvula aórtica, obliterar la luz falsa y mejorar la mala perfusión. (660-662)

**Tabla 37.** Sugerencias de manejo de disección aórtica tipo A

Recomendación	Clase de recomendación	Nivel de evidencia
– Cirugía de emergencia se recomienda en los pacientes con disección aguda tipo A	I	B
– Conducta expectante: puede considerarse en disección aguda tipo A provocada poscateterismo cuando está limitada a la raíz de la aorta (658,659)	IIa	B

Para la mayoría de los pacientes la preservación de los senos de Valsalva con resuspensión valvular y obliteración de la luz falsa es el tratamiento adecuado, salvo que el paciente presente rotura en los senos de Valsalva, aneurisma de los senos de Valsalva (mayor de 45 mm) o presente una aortopatía genética (síndrome de Marfan u otra), en cuyo caso deberán reemplazarse los senos de Valsalva ya sea con un tubo valvulado protésico o con una técnica de preservación valvular.

La extensión del reemplazo debe involucrar toda la aorta ascendente y, de elección, reemplazar el hemiarco inferior ya que esto está asociado a menor tasa de complicaciones alejadas relacionadas con la aorta. (663-665)

Se recomienda explorar el arco aórtico en todos los casos de disección aguda tipo A para no dejar una rotura intimal sin tratar. Se recomienda realizar la exploración en hipotermia y con protección cerebral, de preferencia anterógrada. La anastomosis distal debería realizarse en forma abierta para evitar los daños producidos por el clampeo y para realizar una anastomosis segura.

El reemplazo del arco más extenso que el hemiarco, con reimplante de vasos cerebrales está indicado cuando hay mala perfusión cerebral estática para poder tratar la obstrucción de los vasos cerebrales, cuando hay presencia de aneurisma previo del arco, o cuando el sitio de rotura intimal primario se encuentra en el arco y no es solucionable con un reemplazo de hemiarco. (666-668)

El reemplazo híbrido del arco con prótesis combinadas (trompa de elefante congelada) puede considerarse en casos de mala perfusión visceral y en casos de aneurisma o rotura torácica descendente (como pueden ser las disecciones retrógradas y la rotura intimal primaria en subclavia anómala). (669,670)

El reemplazo extenso del arco en forma profiláctica puede considerarse en pacientes jóvenes, Marfan u otra aortopatía genética, ya que la tasa de complicaciones o reintervenciones relacionadas con la aorta en el seguimiento son elevadas y esto facilitaría un tratamiento posterior. (671-673)

### 8.3 Tratamiento quirúrgico del hematoma intramural agudo y la úlcera penetrante aguda de la aorta ascendente

El manejo del hematoma intramural agudo tipo A es similar a la disección clásica, especialmente en la población occidental; sin embargo, comparada con la disección clásica, el hematoma intramural tiene una historia natural más benigna en ciertas circunstancias. (674,675) El manejo médico inicial es similar al manejo de la disección aguda tipo A. La cirugía debe considerarse en todos los pacientes con hematoma intramural tipo A. (676,677) Hay características clínicas y de imágenes que se han asociado a pronóstico favorable, como lo son la ausencia de dolor, ausencia de derrame pericárdico, la ausencia de insuficiencia aórtica, un espesor del hematoma menor de 11 mm, un diámetro aórtico total menor de 50 mm y la ausencia de úlceras. En ciertas circunstancias en las que el paciente presente comorbilidades que aumenten el riesgo de intervención quirúrgica y además las características antes mencionadas de pronóstico favorable, puede considerarse el tratamiento médico inicial y, si la evolución clínica y de imágenes es favorable, sin progresión, continuar con tratamiento médico conservador (Tabla 38).

**Tabla 38.** Sugerencias de manejo de disección aórtica tipo A

Recomendación	Clase de recomendación	Nivel de evidencia
– La extensión de la resección debe involucrar toda la aorta ascendente y el sitio de rotura intimal primario	I	B
– La resuspensión valvular se recomienda en la mayoría de los pacientes con disección tipo A	I	B
– El reemplazo de los senos de Valsalva se recomienda en pacientes con rotura intimal o presencia de aneurisma en la raíz	I	B
– El paro circulatorio y la anastomosis abierta constituyen el método de elección de reemplazo en la disección aguda tipo A	I	B
– El reemplazo de los senos de Valsalva se recomienda en pacientes con Marfan u otra aortopatía genética	IIa	B
– El reemplazo del arco aórtico está indicado en la rotura intimal primaria en arco, aneurisma previo del arco y mala perfusión cerebral estática	IIa	B
– El reemplazo híbrido del arco con prótesis combinadas (trompa de elefante congelada) puede considerarse en casos de mala perfusión visceral y en casos de aneurisma o rotura torácica descendente	IIb	B
– El reemplazo extenso del arco en forma profiláctica puede considerarse en pacientes jóvenes, Marfan u otra aortopatía genética	IIb	C

La técnica quirúrgica en el tratamiento del hematoma intramural tipo A se circunscribe a la aorta ascendente, ya que el riesgo está dado por la aorta ascendente, y en general el pronóstico de la aorta proximal y distal es favorable, con lo cual, en ausencia de aneurisma, el reemplazo de aorta ascendente suprasinusal con reemplazo de hemiarco sería suficiente para mejorar el pronóstico del paciente.

El manejo de la úlcera penetrante de la aorta ascendente es motivo de controversia: en general se asocia a aortas con una alta carga de enfermedad aterosclerótica. Debe evaluarse el tamaño de la úlcera, su profundidad y las lesiones asociadas. En ausencia de hematoma intramural, ausencia de aneurisma aórtico y de complicaciones asociadas (dolor, derrame pericárdico, enfermedad coronaria, valvulopatías) puede considerarse el tratamiento médico inicial con seguimiento clínico y tomográfico estricto.

**Tabla 39.** Tratamiento del hematoma intramural aórtico

Recomendación	Clase de recomendación	Nivel de evidencia
– La cirugía se recomienda en pacientes con hematoma intramural tipo A y uno o más predictores de alto riesgo*	I	C
– La conducta expectante puede ser una opción en el hematoma intramural tipo A con comorbilidades y sin predictores de alto riesgo*	IIb	C
– La extensión de la resección quirúrgica debe involucrar toda la aorta ascendente	I	C

\*Predictores de alto riesgo: dolor persistente, diámetro aórtico mayor de 50 mm, espesor del hematoma mayor de 11 mm, derrame pericárdico, insuficiencia aórtica, presencia de lesiones similares a úlcera penetrante. (678-680)

#### 8.4 Patología del cayado o del arco aórtico

Las patologías aórticas que comprometen al cayado aórtico y que requieren tratamiento quirúrgico básicamente pertenecen a las encontradas en el -síndrome aórtico agudo, los aneurismas y disecciones crónicas o evolución de úlceras aórticas y también de cirugías posteriores a disecciones agudas, complicación de tratamientos endovasculares de disecciones tipo B. Los tumores, infecciones y pseudoaneurismas son entidades raras, al igual que las arteritis (de células gigantes, de Takayasu) y los traumatismos, menos frecuentes. Es común la asociación con dilatación o enfermedad asociada por contigüidad de la aorta ascendente y/o descendente. (681)

##### IMPORTANTE ESTANDARIZAR

Clasificación para utilizar en disecciones aórticas (síndrome)

- Espacial: definir arco según clasificación de Ishimaru abarcando ZONAS 0, 1, 2
  - Tipos de configuración del arco aórtico I, II y III
  - Stanford A – B - no A no B
  - De Bakey I - II - III
- Temporal: agudo 0-14 d
  - Subagudo 15-90 d
  - Crónico 91 d en adelante

Clasificación TEM homologando a la utilizada en oncología T (tipo), E (entrada), M (mala perfusión).

La indicación de cirugía en las disecciones crónicas y aneurismas en el cayado con respecto al diámetro se hace cuando este alcanza los 55 mm. Se debe considerar la cirugía aislada del arco aórtico cuando el diámetro es igual a 55 mm o mayor.

Se plantea la necesidad de un “Team de Aorta” en patología del cayado aórtico:

- *Recomendación:* se recomienda la toma de decisiones para el tratamiento de patologías del arco aórtico por parte de un equipo de aorta. Recomendación Clase I, Nivel de evidencia C.
- *Recomendación:* se recomienda centralizar la atención de la patología del arco aórtico. Recomendación Clase I, Nivel de evidencia C.
- *Recomendación:* se recomienda que el tratamiento electivo de la patología del arco aórtico se realice en centros especializados que brinden cirugía cardíaca y vascular abierta y endovascular solo en el lugar. Recomendación Clase I, Nivel de evidencia C.
- *Recomendación:* se recomienda el seguimiento continuo de los pacientes con patologías del arco aórtico antes y después del tratamiento en una clínica ambulatoria especializada. Recomendación Clase I, Nivel de evidencia C.

- *Recomendación:* se recomienda una sala híbrida con un sistema de imágenes fijo para la reparación de la aorta endovascular torácica que involucra el arco aórtico. Recomendación Clase I, Nivel de evidencia C.

#### 8.4.1 Técnica quirúrgica

Es difícil tarea consensuar el abordaje del arco aórtico; si bien existen diferentes alternativas, la indicación inicial debe ser quirúrgica.

La cirugía del cayado aórtico deberá tener en cuenta diferentes aspectos técnicos; el abordaje recomendado es la esternotomía mediana que puede extenderse con una cervicotomía oblicua según la anatomía y características del paciente. Con respecto a la elección del sitio de canulación para la perfusión durante el procedimiento se sugiere utilizar la arteria axilar derecha u otra alternativa, y, de no existir contraindicación, es conveniente doble canulación arterial abordando una de las arterias femorales. Este tipo de canulación nos permite realizar perfusión cerebral anterógrada continua en el cerebro y también en las vísceras cuando aplicamos este doble circuito. La temperatura de perfusión recomendada oscila entre 24 y 28 grados centígrados y debe realizarse paro circulatorio. (682,683)

Con respecto a la utilización de prótesis, estas serán de diferentes tipos y diámetros, de Dacron o híbridas, con *stent* de nitinol o acero. La disponibilidad de insumos en la urgencia en nuestro medio es una limitante y debe tenerse en cuenta a la hora de tomar decisiones.

No existe criterio uniforme sobre cómo realizar las anastomosis de los vasos del arco: se pueden hacer en forma individual con reimplante de los vasos supraaórticos, o en conjunto, en forma de isla, dependiendo de la patología y de las características de estos.

La tendencia es realizar en un tiempo la reparación híbrida mediante Frozen Elephant Trunk (FET), o sea reemplazo de arco aórtico y aorta descentente con una prótesis híbrida, cuando se halla afectada además la aorta descendente, aunque en muchos centros se opta por la cirugía en dos tiempos, completando el reemplazo quirúrgico del arco con un *stent* implantado en forma endovascular posterior a la cirugía. En los casos en que la aorta descendente es cubierta por *stent* (FET) se aconseja realizar control de la presión y drenaje del líquido cefalorraquídeo (LCR) para protección medular. (684)

#### 8.4.2 Recomendaciones para FET

- *Recomendación:* la FET para cerrar el sitio de entrada primario debe considerarse en pacientes con disección aguda tipo A, con una entrada en el arco aórtico distal o en la mitad proximal de la aorta descendente para tratar el síndrome de mala perfusión asociado o para evitar su desarrollo posquirúrgico. Recomendación Clase IIA, Nivel de evidencia C.
  - *Recomendación:* se puede considerar el uso de FET en pacientes sometidos a cirugía de disección aórtica aguda tipo A para prevenir la formación de aneurismas a mediano plazo en la aorta distal. Recomendación Clase IIB, Nivel de evidencia C.
  - *Recomendación:* la FET debe ser considerada en pacientes con disección aórtica aguda tipo B complicados, cuando existe contraindicación para el tratamiento endovascular. Recomendación Clase IIA, Nivel de evidencia C.
  - *Recomendación:* debe considerarse FET en pacientes con enfermedad aórtica torácica o toracoabdominal concomitante que, en una etapa posterior, requiera (o probablemente requiera) tratamiento quirúrgico o endovascular. Recomendación Clase IIA, Nivel de evidencia C.
- Una situación particular de cirugía del cayado aórtico es la presencia de trombos
- *Recomendación:* el tratamiento quirúrgico debe ser considerado en pacientes sintomáticos con trombos flotantes en el arco aórtico. Recomendación Clase IIA, Nivel de evidencia C.
  - *Recomendación:* el tratamiento quirúrgico tal vez debe considerarse en pacientes sintomáticos con extensos trombos adheridos al cayado aórtico. Recomendación Clase IIB, Nivel de evidencia C.

#### 8.5 Aneurismas toracoabdominales

Los aneurismas de la aorta toracoabdominal comprometen la aorta en forma extensa, desde la emergencia de la arteria subclavia izquierda hasta las ilíacas.

La clasificación de Crawford los divide según su extensión en:

- Tipo I: desde la subclavia izquierda hasta el tronco celíaco.
- Tipo II: desde la subclavia izquierda hasta la bifurcación aórtica.
- Tipo III: desde la sexta vértebra dorsal hasta la bifurcación aórtica.
- Tipo IV: desde el diafragma hasta la bifurcación aórtica.

Esta clasificación, ante una potencial resolución quirúrgica, proporciona una indicación de la extensión del procedimiento, los probables desafíos técnicos y los posibles riesgos posoperatorios.

### 8.5.1 Indicaciones de tratamiento quirúrgico

Como resulta obvio, se debe balancear el riesgo de la intervención con el riesgo de rotura. La evaluación de riesgo quirúrgico desempeña un papel crucial en la toma de decisiones acerca de avanzar o no con una intervención.

El tratamiento quirúrgico se recomienda en pacientes con riesgo bajo o moderado, con aneurismas toracoabdominales  $\geq 60$  mm, crecimiento rápido ( $> 10$  mm/año), o sintomáticos. En pacientes asintomáticos portadores de enfermedades del tejido conectivo, la intervención se emprende con diámetros inferiores al mencionado. (685,686)

Los portadores de aneurismas degenerativos son más añosos que los portadores de toracoabdominales secundarios a disección; el 40% tendrá enfermedad coronaria asociada o alteraciones en la función ventricular, lo cual aumentará el riesgo quirúrgico. (687) Entre los pacientes con enfermedades pulmonares obstructivas crónicas y fumadores, el 30% pueden presentar alteraciones significativas de la función pulmonar que aumenta la morbimortalidad perioperatoria al igual que la insuficiencia renal previa. (688,689)

Durante la reparación aórtica, el “clampeo” proximal induce el aumento de la poscarga del corazón e isquemia en los órganos distales al *clamp*. El uso de la circulación extracorpórea y las técnicas de perfusión selectiva de órganos han reducido las complicaciones de la reparación y mejorado los resultados. (690)

Una de las complicaciones más temidas de los reemplazos extensos de la aorta toracoabdominal es la isquemia medular con la consecuente paraplejía. Su incidencia se relaciona con factores como tiempo de clampeo aórtico prolongado, reconstrucción aórtica extensa, cirugía de emergencia, exclusión de arterias ilíacas internas, antecedentes de reemplazo previo de la aorta abdominal, etc. Varias estrategias se han sugerido para minimizar esta grave complicación, como la perfusión aórtica distal, el reimplante de arterias intercostales, el drenaje de líquido cefalorraquídeo y la evaluación de la función medular con monitorización de potenciales evocados durante la reconstrucción aórtica.

A pesar de la ausencia de datos definitivos existe acuerdo en que la estrategia más eficaz para prevenir la paraplejía posoperatoria es el abordaje multimodal, que incluye el drenaje de líquido cefalorraquídeo, la perfusión aórtica distal con uso de técnicas de circulación extracorpórea y la revascularización de arterias intercostales.

La mayoría de las publicaciones de resultados sobre reemplazo de aorta toracoabdominal surgen de series institucionales de centros de alto volumen. Estos datos indican mortalidad perioperatoria que oscila entre 5 y 15%; las complicaciones neurológicas se registran entre 3 y 18%; según los criterios de definición, las complicaciones respiratorias pueden alcanzar el 60% y la tasa de insuficiencia renal posoperatoria oscilar entre el 3 y 15%. (691) La tasa de complicaciones y mortalidad son inversamente proporcionales al volumen del centro quirúrgico y del cirujano, por lo que se recomendaría centralizar el manejo quirúrgico de estos pacientes (692) (Tabla 40).

**Tabla 40.** Reemplazo de la aorta tóraco abdominal

Recomendación	Clase de recomendación	Nivel de evidencia
– El reemplazo quirúrgico de la aorta toracoabdominal debe considerarse en pacientes con riesgo quirúrgico bajo o moderado con aneurismas degenerativos $> 60$ mm, o con rápido crecimiento $> 10$ mm/año, o sintomáticos Los diámetros para considerar indicación son menores en pacientes con patología del tejido conectivo	<b>Ila</b>	<b>C</b>
– En candidatos a cirugía se deben evaluar las funciones cardíaca, pulmonar y renal preoperatorias a fin de estimar los riesgos quirúrgicos e iniciar la terapia para mejorar los resultados posoperatorios	<b>I</b>	<b>C</b>
– En el tratamiento quirúrgico de aneurismas toracoabdominales de tipos I, II y III, se deben considerar técnicas extracorpóreas que permitan la perfusión de la aorta distal y selectiva de los órganos abdominales para reducir las complicaciones isquémicas, especialmente en aneurismas extensos que requieran un tiempo de pinzamiento cruzado prolongado	<b>Ila</b>	<b>C</b>
– En el tratamiento quirúrgico de aneurismas toracoabdominales de tipos I, II y III (los más extensos) debe considerarse el drenaje de líquido cefalorraquídeo para disminuir el riesgo de déficit neurológico (paraplejía)	<b>Ila</b>	<b>B</b>
– Durante el procedimiento quirúrgico se debe considerar un abordaje integrado con optimización de la presión arterial aórtica media y distal, hipotermia moderada, neuromonitorización y reimplante de arterias intercostales para proteger la médula espinal	<b>Ila</b>	<b>C</b>
– Considerar la centralización de la reparación abierta del aneurisma toracoabdominal en centros especializados de alto volumen	<b>Ilb</b>	<b>C</b>

### 8.6 Aorta descendente y toracoabdominal

El abordaje de la aorta descendente se hace a través de una toracotomía. La intubación bronquial selectiva permite colapsar el pulmón izquierdo para facilitar la intervención. Esta maniobra determina que la morbilidad pulmonar sea mucho mayor que en la cirugía de la aorta ascendente.

La altura y extensión de la incisión se adecuará a la localización del problema para resolver.

Cuando el aneurisma es extenso (tipo I o tipo II), su reemplazo se hace en forma segmentaria a fin de disminuir el tiempo de isquemia de órganos. El reimplante de tronco celiaco, arteria mesentérica superior y arterias renales se hace similar al de los vasos del cuello, en forma de isla, directo o mediante *bypass* independientes. La incidencia de complicaciones derivada de la isquemia visceral está directamente relacionada con la eficacia de la protección de estos, ya sea con técnicas de perfusión, enfriamiento local o sistémico o reducción del tiempo de isquemia.

El reemplazo de un segmento de la aorta implica la interrupción del flujo a través de ella, con la consecuente falta de irrigación de los órganos cuyas arterias se originan distales al *clamp* proximal.

En las disecciones (particularmente en el período agudo), la aplicación de un *clamp* puede ser traumática al punto de generar un nuevo desgarramiento intimal. Por tal motivo, la aorta se reemplaza sin colocar *clamps* (técnica conocida como “anastomosis abierta”). Resulta obvio que, para poder hacer esto sin exsanguinar al paciente, hay que detener la circulación de TODA la aorta, con la consiguiente falta de irrigación de la totalidad de los órganos.

#### 8.6.1 Protección neurológica

El tejido neurológico es el que menor tiempo de tolerancia posee. A 36 °C ya pueden observarse los primeros signos de daño neurológico luego de tan solo 3 minutos de interrupción del flujo.

Resulta obvio que **reducir el tiempo de isquemia** es el primer objetivo del cirujano, que debe diseñar la estrategia quirúrgica a tal fin.

Es la **hipotermia** el mejor recurso para lograr incrementar la tolerancia a la anoxia.

Otros parámetros importantes para tener en cuenta son el hematocrito (no < 20%), (693) la glucemia (< 250 mgr/dL), (694) el manejo del pH y la pCO<sub>2</sub> bajo *alpha-stat* (695) y la pO<sub>2</sub> (>200)

Si bien aún hoy se desconoce cuál es el período de seguridad que otorga la hipotermia profunda por sí sola, se comprobó que la incidencia de *stroke* aumentaba significativamente cuando el paro circulatorio excedía los 45 minutos y lo mismo sucedía con la mortalidad hospitalaria cuando se pasaban los 60 minutos. (696)

#### 8.6.2 Coartación de aorta y otras lesiones asociadas a la válvula bicúspide

La aortopatía asociada a la válvula bicúspide, expresada como dilatación de aorta ascendente, puede verse en porcentajes variables, según las series informadas, oscilando entre el 20 y el 84% de los pacientes. (697) Por tal razón, se ha considerado a la entidad dentro del espectro de una válvulo-aortopatía.

En general, se presenta en forma aislada en la población adulta, en donde el 15% de los pacientes registran anomalías asociadas, pero no en la población pediátrica en la cual esa asociación se constata en el 50% de los casos. (698) En general, se asocia a lesiones obstructivas izquierdas como coartación de aorta y complejo de Shone, así como a comunicación interventricular, condiciones sindrómicas (Turner y Loeys-Dietz) y aneurismas torácicos familiares.

Solamente el 7% de los pacientes con válvula bicúspide tiene coartación aórtica, pero el 70% de los pacientes con coartación tienen válvula bicúspide. (699)

La localización de la dilatación aórtica define tres patrones fenotípicos de dilatación, al margen de los patrones de fusión comisural. Los tres fenotipos de dilatación aórtica son el tubular, con dilatación predominante de la aorta ascendente (60-70% de los casos), el tipo raíz con dilatación localizada de ese sector (25% de los casos) y el

Tabla 41

	recomendación	evidencia
– Reemplazo de aorta ascendente y/o raíz cuando el diámetro aórtico sea >55 mm en pacientes sin factores de riesgo	I	B
– Reemplazo de aorta ascendente y/o raíz cuando el diámetro aórtico sea >50 mm en pacientes con factores de riesgo*	IIa	B
– Reemplazo concomitante de la aorta ascendente y/o raíz cuando el diámetro aórtico sea >45 mm en pacientes sometidos a cirugía cardíaca	IIa	B

\*Hipertensión sistémica, coartación de aorta, crecimiento > 3-5 mm/año, fenotipo raíz



fenotipo difuso que afecta a toda la aorta (ascendente, unión sinotubular y raíz). Hay hipótesis acerca de que el tipo raíz se asocia con la más rápida velocidad de crecimiento y complicaciones aórticas, pero la posibilidad de complicaciones aórticas no tiene una relación clara con el fenotipo.

La incidencia de disección es baja pero superior a la de la población general, aunque representa una aortopatía más benigna que la del Marfán. (700)

Las recomendaciones de intervención sobre la aorta de pacientes con válvulas bicúspides sin disfunción valvular significativa (o sea, sin criterio de tratamiento quirúrgico de la válvula) indican el reemplazo de la aorta si el diámetro excede los 55 mm.

Si bien se ha citado que, en pacientes con válvulas bicúspides, el riesgo de disección es mayor que el de la población general, no se conoce a qué diámetro aórtico se producen esos eventos. Conociendo que el diámetro aórtico es solo un modesto marcador de riesgo, se ha sugerido usarlo en combinación con otros factores de riesgo (presencia de coartación, historia familiar de disección, fenotipo raíz, etc.) e individualizar la indicación a partir de variables antropométricas. (701)

Si bien la histología y las propiedades mecánicas de la aorta ascendente difieren entre aquellos con bicúspides y válvulas trivalvas, sugiriendo un aumento de la vulnerabilidad a la disección en el primer grupo, las pruebas son contradictorias y faltan datos suficientes de estudios prospectivos, observacionales o aleatorizados que indiquen a qué diámetro se debe realizar la reparación de la raíz aórtica o de la aorta ascendente en pacientes con bicúspide.

Hay factores de riesgo que han mostrado incrementar el riesgo de complicaciones aórticas en pacientes con válvulas bicúspides; estas son: coartación de aorta, hipertensión no controlada, historia familiar de disección y rápido crecimiento considerando como tal el aumento de diámetro mayor de 3-5 mm por año. En esos pacientes, la recomendación es el tratamiento de la aorta cuando alcanza los 50 mm (702,703)

La intervención se considera cuando la aorta alcanza los 45 mm, si el paciente requiere tratamiento quirúrgico de la válvula aórtica. Si bien este punto ha sido objeto de varios estudios, la información con la que se cuenta en la actualidad está lejos de ser concluyente y definitiva. (704,705)

Hay información que también recomienda la intervención en diámetros inferiores a los de las indicaciones clásicas cuando el paciente tiene baja superficie corporal o estatura, particularmente en casos de síndrome de Turner, sugiriendo la intervención en umbrales inferiores cuando el diámetro aórtico indexado es mayor de 2,75 cm/m<sup>2</sup> de superficie corporal (706), o un área de sección transversa de la aorta relacionada con la altura de 10 cm<sup>2</sup>/m. (707)

Las recomendaciones derivadas de guías de práctica clínica de diferentes sociedades científicas han sugerido un abordaje bastante conservador de la aortopatía asociada a la válvula bicúspide, prácticamente similar a las indicaciones para pacientes con válvulas trivalvas, y las recomendaciones son concordantes entre los diferentes documentos. (708-710)

## BIBLIOGRAFÍA

1. Thierer J, Mele E, Trainini JC, Hershson A, Barisani JL, Cerezo M y cols: Consenso de patología de la aorta. *Rev Argent Cardiol* 2004;72:387-401.
2. Hiratzka LE, Barkis GL, Beckman JA, Bersin RM, Carr VF, Casey DE et al. 2010 ACCF/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/STS/SVM Guidelines for the Diagnosis and Management of Patients with Thoracic Aortic Disease. *J Am Coll Cardiol* 2010;55: e27-e129. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2010.02.015>
3. Erbel R, Aboyans V, Boileau C, Bossone E, Di Bartolomeo R, Eggebrecht H et al. 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic disease *Eur Heart J* 2014;35:2873-926. <https://doi.org/10.5603/KP.2014.0225>
4. Sampson UK, Norman PE, Fowkes GR, Aboyans V, Song Y, Harrell FE, et al. Global and regional burden of aortic dissection and aneurysms. *Global Heart* 2014;8:171-80. <https://doi.org/10.1016/j.gheart.2013.12.010>
5. Sampson UK, Norman PE, Fowkes GR, Aboyans V, Song Y, Harrell FE, et al. Estimation of global and regional incidence and prevalence of abdominal aortic aneurysms 1990 to 2010. *Global Heart* 2014;8:159-70. <https://doi.org/10.1016/j.gheart.2013.12.009>
6. Carrero MC, Constantin I, Bengier J, Asch FM, Cintora FM, Makhoul S, y cols. Valores normales de aorta torácica por ecocardiografía. Registro MATEAR (Medición de Aorta Torácica por Ecocardiografía en Argentina) *Rev Argent Cardiol* 2020;88:14-25.
7. Murillo H, Lane M, Punn R, Fleischmann D, Restrepo C. Imaging of the Aorta: Embryology and Anatomy. *Semin Ultrasound CT MR*. 2012;33:169-90. <https://doi.org/10.1053/j.sult.2012.01.013>
8. Goldstein S, Evangelista A, Abbara S. Multimodality Imaging of Diseases of the Thoracic Aorta in Adults: From the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging. *J Am Soc Echocardiogr* 2015;28:119-82. <https://doi.org/10.1016/j.echo.2014.11.015>
9. Ohyama Y, Redheuil A, Kachenoura N, Venkatesh, B, Lima J. Imaging Insights on the Aorta in Aging. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2018;11:e005617. <https://doi.org/10.1161/CIRCIMAGING.117.005617>
10. Halushka M, Angelini A, Bartoloni G, Basso C, Batoroeva L, Bruneval P, et al: Consensus statement on surgical pathology of the aorta from the Society for Cardiovascular Pathology and the Association for European Cardiovascular Pathology: II. Noninflammatory degenerative diseases - nomenclature and diagnostic criteria. *Cardiovasc Pathol* 2016;25:247-57. <https://doi.org/10.1016/j.carpath.2016.03.002>
11. Collins J, Muñoz J-V, Patel T, Loujas M, Tubbs RS. The Anatomy of the Aging Aorta *Clinical Anatomy* 2014;27:463-6. <https://doi.org/10.1002/ca.22384>
12. Chen M, Kawakubo M, Colletti P, Xu D, Dustin L, Detrano R, Azen S, Wong N, Zhao X. Effect of age on aortic atherosclerosis *J Geriatr Cardiol* 2013;10:135-40.

13. Turkbey EB, Jain A, Johnson C, Redheuil A, Arai AE, Gomes AS, Carr J, Hundley WG, Teixido-Tura G, Eng J, Lima JA, Bluemke DA. Determinants and normal values of ascending aortic diameter by age, gender, and race/ethnicity in the Multi-Ethnic Study of Atherosclerosis (MESA). *J Magn Reson Imaging* 2014; 39:360-8. <https://doi.org/10.1002/jmri.24183>
14. Stone JR, Basso C, Baandrup UT, Bruneval P, Butany J, Gallagher PJ, et al. Recommendations for processing cardiovascular surgical pathology specimens: a consensus statement from the Standards and Definitions Committee of the Society for Cardiovascular Pathology and the Association for European Cardiovascular Pathology. *Cardiovasc Pathol* 2012;21:2-16. <https://doi.org/10.1016/j.carpath.2011.01.001>
15. Erdheim J. Medionecrosis aortae idiopathica (cystica). *Archiv für pathologische Anatomie und Physiologie und für klinische Medizin* 1929;273:454-79. <https://doi.org/10.1007/BF02158989>
16. Halushka MK, Angelini A, Bartoloni G, Basso C, Batoroeva L, Bruneval P, et al. Consensus statement on surgical pathology of the aorta from the Society for Cardiovascular Pathology and the Association For European Cardiovascular Pathology: II. Noninflammatory degenerative diseases - nomenclature and diagnostic criteria. *Cardiovasc Pathol* 2016;25:247-57. <https://doi.org/10.1016/j.carpath.2016.03.002>
17. Romaniello F, Mazzaglia D, Pellegrino A, Grego S, Fiorito R, Ferlosio A, et al.: Aortopathy in Marfan syndrome: an update. *Cardiovasc Pathol* 2014; 23: 261-6. <https://doi.org/10.1016/j.carpath.2014.04.007>
18. Waters KM, Rooper LM, Guajardo A, Halushka MK.: Histopathologic differences partially distinguish syndromic aortic diseases. *Cardiovasc Pathol* 2017;30:6-11. <https://doi.org/10.1016/j.carpath.2017.05.008>
19. Loeys BL, Dietz HC, Braverman AC, Callewaert BL, De Backer J, Devereux RB, et al.: The revised Ghent nosology for the Marfan syndrome. *J Med Genet* 2010;47: 476-85. <https://doi.org/10.1136/jmg.2009.072785>
20. Maleszewski JJ, Miller DV, Lu J, Dietz HC, Halushka MK. Histopathologic findings in ascending aortas from individuals with Loeys-Dietz syndrome (LDS) *Am J Surg Pathol* 2009;33:194-201. <https://doi.org/10.1097/PAS.0b013e31817f3661>
21. Eagleton MJ. Arterial complications of vascular Ehlers-Danlos syndrome. *J Vasc Surg* 2016;64:1869-80. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2016.06.120>
22. Malfait F, Francomano C, Byers P, Belmont J, Berglund B, Black J, et al. The 2017 international classification of the Ehlers-Danlos syndromes. *Am J Med Genet C Semin Med Genet* 2017;175:8-26. <https://doi.org/10.1002/ajmg.c.31552>
23. Beyens A, Albuissin J, Boel A, Al-Essa M, Al-Manea W, Bonnet D, et al. Arterial tortuosity syndrome: 40 new families and literature review. *Genet Med* 2018;20:1236-45. <https://doi.org/10.1038/gim.2017.253>
24. Bons LR, Van Den Hoven AT, Malik M, Van Den Bosch AE, McGhie JS, Duijnhouwer AL, et al. Abnormal aortic wall properties in women with Turner syndrome. *Aorta (Stamford)* 2020;8:121-31. <https://doi.org/10.1055/s-0040-1714384>
25. Matura LA, Ho VB, Rosing DR, Bondy CA. Aortic dilatation and dissection in Turner syndrome. *Circulation* 2007;116:1663-70. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.106.685487>
26. Greally MT, Carey JC, Milewicz DM, Hudgins L, Goldberg RB, Shprintzen RJ, et al. Shprintzen-Goldberg syndrome: a clinical analysis. *Am J Med Genet* 1998;76:202-12. [https://doi.org/10.1002/\(SICI\)1096-8628\(19980319\)76:3<202::AID-AJMG2>3.0.CO;2-S](https://doi.org/10.1002/(SICI)1096-8628(19980319)76:3<202::AID-AJMG2>3.0.CO;2-S)
27. Perrone RD, Malek AM, Watnick T. Vascular complications in autosomal dominant polycystic kidney disease. *Nat Rev Nephrol* 2015;11:589-98. <https://doi.org/10.1038/nrneph.2015.128>
28. Silverio A, Prota C, Di Maio M, Polito MV, Cogliani FM, Citro R, et al. Aortic dissection in patients with autosomal dominant polycystic kidney disease: a series of two cases and a review of the literature. *Nephrology (Carlton)* 2015;20: 229-35. <https://doi.org/10.1111/nep.12373>
29. Zhu L, Vranckx R, Khau Van Kien P, Lalande A, Boisset N, Mathieu F, et al. Mutations in myosin heavy chain 11 cause a syndrome associating thoracic aortic aneurysm/aortic dissection and patent ductus arteriosus. *Nat Genet* 2006;38:343-9. <https://doi.org/10.1038/ng1721>
30. Morisaki H, Akutsu K, Ogino H, Kondo N, Yamanaka I, Tsutsumi Y, et al. Mutation of ACTA2 gene as an important cause of familial and nonfamilial nonsyndromic thoracic aortic aneurysm and/or dissection (TAAD). *Hum Mutat* 2009;30:1406-11. <https://doi.org/10.1002/humu.21081>
31. Jain D, Dietz HC, Oswald GL, Maleszewski JJ, Halushka MK. Causes and histopathology of ascending aortic disease in children and young adults. *Cardiovasc Pathol* 2011;20:15-25. <https://doi.org/10.1016/j.carpath.2009.09.008>
32. Harris KM, Braverman AC, Eagle KA, Woznicki EM, Pyeritz RE, Myrmet T, et al. Acute aortic intramural hematoma: an analysis from the International Registry of Acute Aortic Dissection. *Circulation* 2012;126:S91-S96. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.111.084541>
33. Alomari IB, Hamirani YS, Madera G, Tabe C, Akhtar N, Raizada V. Aortic intramural hematoma and its complications. *Circulation* 2014;129:711-6. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.113.001809>
34. Stone JR, Bruneval P, Angelini A, Bartoloni G, Basso C, Batoroeva L, et al. Consensus statement on surgical pathology of the aorta from the Society for Cardiovascular Pathology and the Association for European Cardiovascular Pathology: I. Inflammatory diseases. *Cardiovasc Pathol* 2015;24:267-78. <https://doi.org/10.1016/j.carpath.2015.05.001>
35. Sary HC, Chandler AB, Glagov S, Guyton JR, InsullW, Rosenfeld ME, et al. A definition of initial, fatty streak, and intermediate lesions of atherosclerosis. *Arterioscler Thromb* 1994;14:840-56. <https://doi.org/10.1161/01.ATV.14.5.840>
36. Sary HC, Chandler AB, Dinsmore RE, Fuster V, Glagov S, InsullW, et al. A definition of advanced types of atherosclerotic lesions and a histological classification of atherosclerosis. *Arterioscler Thromb Vasc Biol* 1995;15:1512-31. <https://doi.org/10.1161/01.ATV.15.9.1512>
37. McMahon JN, Davies JD, Scott DJA, Tennant WG, Powell JE, Hughes AO, et al. The microscopic features of inflammatory abdominal aortic aneurysms: discriminant analysis. *Histopathology* 1990;16:557-64. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2559.1990.tb01160.x>
38. Nathan DP, Boonn W, Lai E, Wang GJ, Desai N, Woo EY, et al. Presentation, complications, and natural history of penetrating atherosclerotic ulcer disease. *J Vasc Surg* 2012;55:10-15. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2011.08.005>
39. Lee WMM, Wong OF, Fung HT. Penetrating atherosclerotic ulcer—an increasingly recognised entity of the acute aortic syndrome: case report and literature review. *Hong Kong J Emerg Med* 2009;16:246-51. <https://doi.org/10.1177/102490790901600409>
40. Batt M, Haudebourg P, Planchard PF, Ferrari E, Hassen-Khodja R, Bouillanne PJ. Penetrating atherosclerotic ulcers of the infrarenal aorta: life-threatening lesions. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2005;29:35-42. <https://doi.org/10.1016/j.ejvs.2004.09.025>
41. Font RL, Prabhakaran VC. Histological parameters helpful in recognising steroid-treated temporal arteritis: an analysis of 35 cases. *Br J Ophthalmol.* 2007;91:204-9. <https://doi.org/10.1136/bjo.2006.101725>
42. Gravanis MB. Giant cell arteritis and Takayasu aortitis: morphologic, pathogenetic and etiologic factors. *Int J Cardiol* 2000;75:S21-33. [https://doi.org/10.1016/S0167-5273\(00\)00184-4](https://doi.org/10.1016/S0167-5273(00)00184-4)
43. Gravallesse EM, Corson JM, Coblyn JS, Pinkus GS, Weinblatt ME. Rheumatoid aortitis: a rarely recognized but clinically significant entity. *Medicine (Baltimore)* 1989; 68:95-106. <https://doi.org/10.1097/00005792-198903000-00003>

44. Sieber SC, Cuello B, Gelfman NA, Garfinkel HB. Pulmonary capillaritis and glomerulonephritis in an antineutrophil cytoplasmic antibody-positive patient with prior granulomatous aortitis. *Arch Pathol Lab Med* 1990;114:1223-6.
45. Hervier B, Masseau A, Bossard C, Agard C, Hamidou M. Vasa-vasoritis of the aorta and fatal myocarditis in fulminant Churg-Strauss syndrome. *Rheumatology* 2008;47:1728-9. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/ken329>
46. Hou L, Masuda M, Akashi M, Kido S, Takase Y, Kai K, et al. Metachronous aortic aneurysms due to sarcoidosis. *Pathol Int* 2012;62:335-8. <https://doi.org/10.1111/j.1440-1827.2012.02787.x>
47. Kurata A, Kawakami T, Sata J, Sakamoto A, Muramatsu T, Nakabayashi K. Aortic aneurysms in systemic lupus erythematosus: a meta-analysis of 35 cases in the literatura and two different pathogeneses. *Cardiovasc Pathol* 2011;20: e1-7. <https://doi.org/10.1016/j.carpath.2010.01.003>
48. Bulkley BH, Roberts WC. Ankylosing spondylitis and aortic regurgitation: description of the characteristic cardiovascular lesion from study of eight necropsy patients. *Circulation* 1973;48:1014-27. <https://doi.org/10.1161/01.CIR.48.5.1014>
49. Deshpande V, Zen Y, Chan JK, Yi EE, Sato Y, Yoshino T, et al. Consensus statement on the pathology of IgG4-related disease. *Mod Pathol* 2012;25:1181-92. <https://doi.org/10.1038/modpathol.2012.72>
50. Selim AG, Fulford LG, Mohiaddin RH, Sheppard MN. Active aortitis in relapsing polychondritis. *J Clin Pathol* 2001;54:890-2. <https://doi.org/10.1136/jcp.54.11.890>
51. Haynes BF, Kaiser-Kupfer MI, Mason P, Fauci AS. Cogan syndrome: studies in 13 patients, long-term follow-up, and a review of the literature. *Medicine (Baltimore)* 1980;59:426-41. <https://doi.org/10.1097/00005792-198011000-00003>
52. Calamia KT, Schirmer M, Melikoglu M. Major vessel involvement in Behçet's disease: an update. *Curr Opin Rheumatol* 2011;23:24-31. <https://doi.org/10.1097/BOR.0b013e3283410088>
53. Rojo-Leyva F, Ratliff NB, Cosgrove DM, Hoffman G. Study of 52 patients with idiopathic aortitis from a cohort of 1,204 surgical cases. *Arthritis Rheum* 2000;43:901-7. [https://doi.org/10.1002/1529-0131\(200004\)43:4<901::AID-ANR23>3.0.CO;2-U](https://doi.org/10.1002/1529-0131(200004)43:4<901::AID-ANR23>3.0.CO;2-U)
54. Miller DV, Oderich GS, Aubury M-C, Panneton JM, Edwards WD. Surgical pathology of infected aneurysms of the descending thoracic and abdominal aorta: clinicopathologic correlations in 29 cases (1976 to 1999). *Hum Pathol* 2004;35:1112-20. <https://doi.org/10.1016/j.humpath.2004.05.013>
55. Heggtveit HA. Syphilitic aortitis, a clinicopathologic autopsy study of 100 cases, 1950 to 1960. *Circulation* 1964;29:346-55. <https://doi.org/10.1161/01.CIR.29.3.346>
56. Long R, Guzman R, Greenberg H, Safneck J, Hershfield E. Tuberculous mycotic aneurysm of the aorta: review of published medical and surgical experience. *Chest* 1999;115:522-31. <https://doi.org/10.1378/chest.115.2.522>
57. Barbara JM, Mulder BJ, van de Laar I, De Backer J "Heritable Thoracic Aortic Disorders". En Baars HF (2016) "Clinical Cardiogenetics" (pp. 263-294). Switzerland: Springer [https://doi.org/10.1007/978-3-319-44203-7\\_17](https://doi.org/10.1007/978-3-319-44203-7_17)
58. Dietz H, Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA (2001). " Marfan Syndrome". En "GeneReviews" (pp. 1-18). Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2021.
59. Hillebrand M, Millot N, Sheikhzadeh S, Rybczynski M, Gerth S, Kölbel T, et al: Total serum transforming growth factor- $\beta$ 1 is elevated in the entire spectrum of genetic aortic syndromes. *Clin Cardiol*. 2014;37:672-9. <https://doi.org/10.1002/clc.22320>
60. Mac Carrick G, Black JH, Bowdin S, El-Hamamsy I, Frischmeyer-Guerrero PA, Guerrero AL, et al.: Loeys Dietz syndrome: a primer for diagnosis and management. *Genet Med*. 2014;16:576-87. <https://doi.org/10.1038/gim.2014.11>
61. Iqbal R, Alom S, BinSaeid J, Harky A: Loeys-Dietz syndrome pathology and aspects of cardiovascular management: A systematic review. *Vascular* 2021;29:3-14. <https://doi.org/10.1177/1708538120934582>
62. Loeys BL, Schwarze U, Holm T, Callewaert BL, Thomas G, Pannu H, et al: Aneurysm Syndromes Caused by Mutations in the TGF-B Receptor. *N Engl J Med* 2006;355:788-98. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa055695>
63. Patel ND, Crawford T, Magruder JT, Alejo DE, Hibino N, Black J, et al: Cardiovascular operations for Loeys-Dietz syndrome: Intermediate-Term Results. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2017;153:406-12. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2016.10.088>
64. Malfait F, Francomano C, Byers P, Belmont J, Berglund B, Black J, et al: The 2017 international classification of the Ehlers-Danlos syndromes Am J Med Genet The 2017 international classification of the Ehlers-Danlos syndromes *C Semin Med Genet*. 2017;175:8-26.
65. Shalhoub S, Byers PH, Hicks KL, Coleman DM, Davis FM, De Caridi G, et al: A multi-institutional experience in the aortic and arterial pathology in individuals with genetically confirmed vascular Ehlers-Danlos syndrome. *J Vasc Surg*. 2019;70:1543-54. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2019.01.069>
66. Shalhoub S, Eagle KA, Asch FM, LeMaire SA, Milewicz DM; GenTAC Investigators for the Genetically Triggered Thoracic Aortic Aneurysms and Cardiovascular Conditions (GenTAC) Consortium.: Endovascular thoracic aortic repair in confirmed or suspected genetically triggered thoracic aortic dissection. *J Vasc Surg* 2018;68:364-71. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2017.11.095>
67. Bergqvist D, Björck M, Wanhainen A: Treatment of Vascular Ehlers-Danlos Syndrome. *Ann Surg* 2013;258:257-61. <https://doi.org/10.1097/SLA.0b013e31829c7a59>
68. Morisaki H, Akutsu K, Ogino H, Kondo N, Yamanaka I, Tsutsumi Y, et al. Mutations of ACTA2 gene as an important cause of familial and nonfamilial nonsyndromic thoracic aortic aneurysm and/or dissection. *Hum Mutat* 2009;30:1406-11. <https://doi.org/10.1002/humu.21081>
69. Guo DC, Pannu H, Papke CL, Yu RK, Avidan B, Bourgeois S, et al. Mutations in smooth muscle alpha actin (ACTA2) lead to thoracic aortic aneurysms and dissections. *Nat Genet*. 2007;39:1488-93. <https://doi.org/10.1038/ng.2007.6>
70. Regalado ES, Guo D, Prakash S, Benseid TA, Flynn K, Estrera A, et al. Aortic Disease presentation and Outcome associated with ACTA2 Mutations. *Circ Cardiovasc Genet*. 2015a;8:457-64. <https://doi.org/10.1161/CIRCGENETICS.114.000943>
71. Qanadli SD, Malekzadeh S, Villard N, Jouannic AM, Bodenmann D, Tozzi P, et al. A New Clinically Driven Classification for Acute Aortic Dissection. *Front Surg*. 2020;7:37. <https://doi.org/10.3389/fsurg.2020.00037>
72. Hirst AE Jr, Johns VJ Jr, Kime SW Jr. Dissecting aneurysm of the aorta: a review of 505 cases. *Medicine (Baltimore)*. 1958;37:217-79. <https://doi.org/10.1097/00005792-195809000-00003>
73. Booher AM, Isselbacher EM, Nienaber CA, Trimarchi S, Evangelista A, Montgomery DG, et al; IRAD Investigators. The IRAD classification system for characterizing survival after aortic dissection. *Am J Med*. 2013;126:730.e19-24. <https://doi.org/10.1016/j.amjmed.2013.01.020>
74. 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. <https://doi.org/10.1001/jama.283.7.897>
75. Bossone E, Pyeritz RE, Braverman AC, Peterson MD, Ehrlich M, O'Gara P, et al. Shock complicating type A acute aortic dissection: Clinical correlates, management, and outcomes. *Am Heart J*. 2016;176:93-9. <https://doi.org/10.1016/j.ahj.2016.02.019>

76. Gilon D, Mehta RH, Oh JK, Januzzi JL Jr, Bossone E, Cooper JV, et al. International Registry of Acute Aortic Dissection Group. Characteristics and in-hospital outcomes of patients with cardiac tamponade complicating type A acute aortic dissection. *Am J Cardiol*. 2009;103:1029-31. <https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2008.12.013>
77. Di Eusanio M, Trimarchi S, Patel HJ, Hutchison S, Suzuki T, Peterson MD, et al. Clinical presentation, management, and short-term outcome of patients with type A acute dissection complicated by mesenteric malperfusion: observations from the International Registry of Acute Aortic Dissection. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2013;145:385-90.e1 <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2012.01.042>
78. Nishigawa K, Fukui T, Uemura K, Takanashi S, Shimokawa T. Preoperative renal malperfusion is an independent predictor for acute kidney injury and operative death but not associated with late mortality after surgery for acute type A aortic dissection. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2020;58:302-8. <https://doi.org/10.1093/ejcts/ezaa063>
79. Henke PK, Williams DM, Upchurch GR Jr, Proctor M, Cooper JV, Fang J. Acute limb ischemia associated with type B aortic dissection: clinical relevance and therapy. *Surgery*. 2006;140: 532-9. <https://doi.org/10.1016/j.surg.2006.06.019>
80. Harris KM, Strauss CE, Eagle KA, Hirsch AT, Isselbacher EM, Tsai TT, et al. International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD) Investigators.: Correlates of delayed recognition and treatment of acute type A aortic dissection: the International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD). *Circulation*. 2011;240:1911-8. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.110.006320>
81. Higa C, Guetta J, Borracci R, Merbilhaa R, Marturano M, Marenchino R, et al Registro multicéntrico de disección aórtica aguda. Estudio RADAR. Resultados preliminares *Rev Argent Cardiol* 2009;77:354-60.
82. Suzuki T, Distant A, Zizza A, Trimarchi S, Villani M, Salerno Uriarte JA, et al: Diagnosis of acute aortic dissection by D-dimer: the International Registry of Acute Aortic Dissection Substudy on Biomarkers (IRAD-Bio) experience. *Circulation* 2009;119:2702-7. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.108.833004>
83. Suzuki T, Mehta RH, Ince H, Nagai R, Sakomura Y, Weber F, et al; International Registry of Aortic Dissection. Clinical profiles and outcomes of acute type B aortic dissection in the current era: lessons from the International Registry of Aortic Dissection (IRAD). *Circulation* 2003;108:II312-7. <https://doi.org/10.1161/01.cir.0000087386.07204.09>
84. Fattori R, Montgomery D, Lovato L, Kische S, Di Eusanio M, Ince H: Survival after endovascular therapy in patients with type B aortic dissection: a report from the International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD). *JACC Cardiovasc Interv* 2013;6:876-82. <https://doi.org/10.1016/j.jcin.2013.05.003>
85. Chin AS, Willems MJ, Kino A, Hinojosa V, Sailer AM, Fischbein MP et al. Acute Limited Intimal Tears of the Thoracic Aorta. *J Am Coll Cardiol*. 2018;71:2773-85. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2018.03.531>
86. Sen I, D'Oria M, Weiss S, Bower TC, Oderich GS, Kalra M, Colglazier J, DeMartino RR. Incidence and natural history of isolated abdominal aortic dissection: A population-based assessment from 1995 to 2015. *J Vasc Surg* 2021;73:1198-204.e1. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2020.07.090>
87. Evangelista A, Mukherjee D, Mehta RH, O'Gara PT, Fattori R, Cooper JV, et al. International Registry of Aortic Dissection (IRAD) Investigators. Acute intramural hematoma of the aorta: a mystery in evolution. *Circulation*. 2005;111:1063-70 <https://doi.org/10.1161/01.CIR.0000156444.26393.80>
88. Park KH, Lim C, Choi JH, Sung K, Kim K, Lee YT, Park PW. Prevalence of aortic intimal defect in surgically treated acute type A intramural hematoma. *Ann Thorac Surg* 2008;86:1494-500. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2008.06.061>
89. Chow SCY, Wong RHL, Lakhani I, Wong MV, Tse G, Yu PS. Management of acute type A intramural hematoma: upfront surgery or individualized approach? A retrospective analysis and meta-analysis. *J Thorac Dis* 2020;12:680-9. <https://doi.org/10.21037/jtd.2019.12.109>
90. Evangelista A, Czerny M, Nienaber C, Schepens M, Rousseau H, Cao P, et al. Interdisciplinary expert consensus on management of type B intramural haematoma and penetrating aortic ulcer. *Eur J Cardiothorac Surg* 2015;47:209-17. <https://doi.org/10.1093/ejcts/ezu386>
91. Chakos A, Twindyawardhani T, Evangelista A, Maldonado G, Piffaretti G, Yan TD, et al. Endovascular versus medical management of type B intramural hematoma: a meta-analysis. *Ann Cardiothorac Surg* 2019;8:447-55. <https://doi.org/10.21037/acs.2019.06.11>
92. Evangelista A, Maldonado G, Moral S, Teixeira-Tura G, Lopez A, Cuellar H, et al. Intramural hematoma and penetrating ulcer in the descending aorta: differences and similarities. *Ann Cardiothorac Surg* 2019;8:456-70. <https://doi.org/10.21037/acs.2019.07.05>
93. Bischoff MS, Geisbüsch P, Peters AS, Hyhlik-Dürr A, Böckler D. Penetrating aortic ulcer: defining risks and therapeutic strategies. *Herz* 2011;36:498-504. <https://doi.org/10.1007/s00059-011-3513-9>
94. Gifford SM, Duncan AA, Greiten LE, Głowiczki P, Oderich GS, Kalra M, et al. The natural history and outcomes for thoracic and abdominal penetrating aortic ulcers. *J Vasc Surg* 2016;63:1182-8. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2015.11.050>
95. Weiss S, Sen I, Huang Y, Harmsen WS, Bower TC, Oderich GS, et al. Population-Based Assessment of Aortic-Related Outcomes in Aortic Dissection, Intramural Hematoma, and Penetrating Aortic Ulcer. *Ann Vasc Surg* 2020;69:62-73. <https://doi.org/10.1016/j.avsg.2020.06.004>
96. Elefteriades JA. Thoracic aortic aneurysm: reading the enemy's playbook. *Yale J Biol Med*. 2008;81:175-86. <https://doi.org/10.1016/j.cpcardiol.2008.01.004>
97. Elefteriades JA, Ziganshin BA. Paradigm for Detecting Silent Thoracic Aneurysm Disease. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2016;28:776-82. <https://doi.org/10.1053/j.semtevs.2016.10.006>
98. Coady MA, Davies RR, Roberts M, Goldstein LJ, Rogalski MJ, Rizzo JA, et al: Familial patterns of thoracic aortic aneurysms. *Arch Surg* 1999;134:361-7. <https://doi.org/10.1001/archsurg.134.4.361>
99. Albornoz G, Coady MA, Roberts M, Davies RR, Tranquilli M, Rizzo JA, et al: Familial thoracic aortic aneurysms and dissections--incidence, modes of inheritance, and phenotypic patterns. *Ann Thorac Surg* 2006;82:1400-5. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2006.04.098>
100. Luan J, Mao L, Zhu Z, Fu W, Zhu T. New indicators for systematic assessment of aortic morphology: a narrative review. *J Thorac Dis* 2021;13:372-83. <https://doi.org/10.21037/jtd-20-2728>
101. Shimada I, Rooney SJ, Pagano D, Farneti PA, Davies P, Guest PJ, et al: Prediction of thoracic aortic aneurysm expansion: validation of formulae describing growth. *Ann Thorac Surg* 1999;67:1968-70. [https://doi.org/10.1016/S0003-4975\(99\)00435-X](https://doi.org/10.1016/S0003-4975(99)00435-X)
102. Bonser RS, Pagano D, Lewis ME, Rooney SJ, Guest P, Davies P, Shimada I. Clinical and patho-anatomical factors affecting expansion of thoracic aortic aneurysms. *Heart* 2000;84:277-83. <https://doi.org/10.1136/heart.84.3.277>
103. Mansour AM, Peterss S, Zafar MA, Rizzo JA, Fang H, Charilaou P, et al. Prevention of Aortic Dissection Suggests a Diameter Shift to a Lower Aortic Size Threshold for Intervention. *Cardiology* 2018;139:139-46. <https://doi.org/10.1159/000481930>
104. Curtis AE, Smith TA, Ziganshin BA, Elefteriades JA. The Mystery of the Z-Score. *Aorta (Stamford)*. 2016;4:124-30. <https://doi.org/10.12945/j.aorta.2016.16.014>
105. Zafar MA, Li Y, Rizzo JA, Charilaou P, Saeyeldin A, Velasquez CA, et al. Height alone, rather than body surface area, suffices for risk estimation in ascending aortic aneurysm. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2018;155:1938-50. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2017.10.140>

106. Masri A, Kalahasti V, Svensson LG, Roselli EE, Johnston D, Hammer D, et al. Aortic cross-sectional Area/Height ratio and outcomes in patients with a trileaflet aortic valve and a dilated aorta. *Circulation*. 2016;134:1724-37. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.116.022995>
107. Borger MA, Fedak PWM, Stephens EH, Gleason TG, Girdauskas E, Ikonomidis JS, et al The American Association for Thoracic Surgery consensus guidelines on bicuspid aortic valve-related aortopathy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2018;156: e41-e74. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2018.02.115>
108. Michelena HI, Della Corte A, Evangelista A, Maleszewski JJ, Edwards WD, Roman MJ, et al: International consensus statement on nomenclature and classification of the congenital bicuspid aortic valve and its aortopathy, for clinical, surgical, interventional and research purposes. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2021: S0022-5223(21)00973-9.
109. Verma S, Siu SC. Aortic dilatation in patients with bicuspid aortic valve. *N Engl J Med* 2014;370:1920-9. <https://doi.org/10.1056/NEJMr1207059>
110. Fink HA, Lederle FA, Roth CS, Bowles CA, Nelson DB, Haas MA. The accuracy of physical examination to detect abdominal aortic aneurysm. *Arch Intern Med*. 2000;160:833-6. <https://doi.org/10.1001/archinte.160.6.833>
111. US Preventive Services Task Force, Owens DK, Davidson KW, Krist AH, Barry MJ, Cabana M, Caughey AB, et al Screening for Abdominal Aortic Aneurysm: US Preventive Services Task Force Recommendation Statement. *JAMA*. 2019;322:2211-8. <https://doi.org/10.1001/jama.2019.18928>
112. Mosquera VX, Marini M, Muñoz J, Asorey-Veiga V, Adrio-Nazar B, Boix R, et al. Traumatic aortic injury score (TRAINS): an easy and simple score for early detection of traumatic aortic injuries in major trauma patients with associated blunt chest trauma. *Intensive Care Med*. 2012;38:1487-96. <https://doi.org/10.1007/s00134-012-2596-y>
113. Harky A, Fok M, Howard C, Bashir M. Current Controversies in Large-Vessel Inflammatory Vasculitis and Thoracic Aortic Aneurysm Disease. *Int J Angiol*. 2019;28:215-25. <https://doi.org/10.1055/s-0039-1692448>
114. Hata A, Noda M, Moriwaki R, Numano F. Angiographic findings of Takayasu arteritis: new classification. *Int J Cardiol*. 1996;54: S155-63. [https://doi.org/10.1016/S0167-5273\(96\)02813-6](https://doi.org/10.1016/S0167-5273(96)02813-6)
115. Águeda AF, Monti S, Luqmani RA, Buttgerit F, Cid M, Dasgupta B. Management of Takayasu arteritis: a systematic literature review informing the 2018 update of the EULAR recommendation for the management of large vessel vasculitis. *RMD Open*. 2019; 5:e001020. <https://doi.org/10.1136/rmdopen-2019-001020>
116. Misra DP, Sharma A, Kadhavan T, Negi VS. A scoping review of the use of non-biologic disease modifying anti-rheumatic drugs in the management of large vessel vasculitis. *Autoimmun Rev* 2017;16:179-91. <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2016.12.009>
117. Samson M, Espígol-Frigolé G, Terrades-García N, Prieto-González S, Corbera-Bellalta M, Alba-Rovira R, et al. Biological treatments in giant cell arteritis & Takayasu arteritis. *Eur J Intern Med* 2018;50:12-9. <https://doi.org/10.1016/j.ejim.2017.11.003>
118. Stone JR, Bruneval P, Angelini A, Bartoloni G, Basso C, Batoroeva L, et al. Consensus statement on surgical pathology of the aorta from the Society for Cardiovascular Pathology and the Association for European Cardiovascular Pathology: I. Inflammatory diseases. *Cardiovasc Pathol* 2015;24:267-78. <https://doi.org/10.1016/j.carpath.2015.05.001>
119. Deshpande V, Zen Y, Chan JK, Yi EE, Sato Y, Yoshino T, et al Consensus statement on the pathology of IgG4-related disease. *Mod Pathol* 2012;25:1181-92. <https://doi.org/10.1038/modpathol.2012.72>
120. Peng L, Zhang P, Li J, Liu Z, Lu H, Zhu L, et al. IgG4-related aortitis/periaortitis and periarteritis: a distinct spectrum of IgG4-related disease. *Arthritis Res Ther*. 2020;22:103. <https://doi.org/10.1186/s13075-020-02197-w>
121. Amarenco P, Duyckaerts C, Tzourio C, Hénin D, Bousser MG, Hauw JJ. The prevalence of ulcerated plaques in the aortic arch in patients with stroke. *N Engl J Med* 1992;326:221-5. <https://doi.org/10.1056/NEJM199201233260402>
122. Freeman LA, Young PM, Foley TA, Williamson EE, Bruce CJ, Greason KL. CT and MRI assessment of the aortic root and ascending aorta. *AJR Am J Roentgenol* 2013;200:W581-592. <https://doi.org/10.2214/AJR.12.9531>
123. Al-Nabhani KZ, Syed R, Michopoulou S, Alkalbani J, Afaa A, Panagiotidis E, et al. Qualitative and Quantitative Comparison of PET/CT and PET/MR Imaging in Clinical Practice. *J Nucl Med [Internet]*. 2014;55:88-94. <https://doi.org/10.2967/jnumed.113.123547>
124. Disponible en: <https://jnm.snmjournals.org/content/55/1/88>
125. Riola-Parada C, García-Cañamaque L, Pérez-Dueñas V, Garcerant-Tafur M, Carreras-Delgado JL. Simultaneous PET/MRI vs PET/CT in oncology. A systematic review. *Rev Esp Med Nucl Imagen Mol* 2016;35:306-12. <https://doi.org/10.1016/j.remnie.2016.06.006>
126. Jadvar H, Colletti PM, Delgado-Bolton R, Esposito G, Krause BJ, Iagaru AH, et al. Appropriate Use Criteria for 18F-FDG PET/CT in Restaging and Treatment Response Assessment of Malignant Disease. *J Nucl Med Off Publ Soc Nucl Med* 2017;58: 026-37. <https://doi.org/10.2967/jnumed.117.197988>
127. Glaudemans AWJM, de Vries EFJ, Galli F, Dierckx RAJO, Slart RHJA, Signore A. The use of (18)F-FDG-PET/CT for diagnosis and treatment monitoring of inflammatory and infectious diseases. *Clin Dev Immunol*. 2013;62:30-6. <https://doi.org/10.1155/2013/623036>
128. Lang RM, Badano LP, Mor-Avi V, Afilalo J, Armstrong A, Ernande L, et al. Recommendations for cardiac chamber quantification by echocardiography in adults: an update from the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging. *J Am Soc Echocardiogr* 2015; 28: 1-39 e14. <https://doi.org/10.1016/j.echo.2014.10.003>
129. Cigarroa JE, Isselbacher EM, DeSanctis RW, Eagle KA. Diagnostic imaging in the evaluation of suspected aortic dissection. Old standards and new directions. *N Engl J Med*. 1993; 328: 35-43. <https://doi.org/10.1056/NEJM199301073280107>
130. Tsai TT, Nienaber CA, Eagle KA. Acute aortic syndromes. *Circulation*. 2005; 112: 3802-13. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.105.534198>
131. Criado E, Upchurch GR, Young K, Rectenwald JE, Coleman DM, Eliason JL, et al. Endovascular aortic aneurysm repair with carbon dioxide-guided angiography in patients with renal insufficiency. *J Vasc Surg*. 2012; 55: 1570-5. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2011.11.142>
132. Chao A, Major K, Kumar SR, Patel K, Trujillo I, Hood DB, et al. Carbon dioxide digital subtraction angiography-assisted endovascular aortic aneurysm repair in the azotemic patient. *J Vasc Surg*. 2007; 45: 451-8; discussion 458-60. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2006.11.017>
133. Knipp BS, Escobar GA, English S, Upchurch GR, Criado E. Endovascular repair of ruptured aortic aneurysms using carbon dioxide contrast angiography. *Ann Vasc Surg*. 2010; 24: 845-50. <https://doi.org/10.1016/j.avsg.2010.05.013>
134. Lortz J, Tsagakis K, Rammos Ch, Horacek M, Schlosser T, Jakob H, et al: Intravascular ultrasound assisted sizing in thoracic endovascular aortic repair improves aortic remodeling in Type B aortic dissection. *PLOS/one* 2018. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0196180>
135. Hu W, Schiele F, Meneveau N, Seronde MF, Legalery P, Caulfield F, et al. Value of intravascular ultrasound imaging in following up patients

with replacement of the ascending aorta for acute type A aortic dissection. *Chin Med J* 2008;121:2139-43. <https://doi.org/10.1097/00029330-200811010-00006>

**136.** Hausmann D, Erbel R, Alibelli-Chemarin MJ, Bokscho W, Caracciolo E, Cohn JM, et al. The safety of intracoronary ultrasound. A multicenter survey of 2207 examinations. *Circulation* 1995;91:623-30. <https://doi.org/10.1161/01.CIR.91.3.623>

**137.** Upchurch GR Jr, Escobar GA, Azizzadeh A, Beck AW, Conrad MF, Matsumura JS, et al: Society for Vascular Surgery clinical practice guidelines of thoracic endovascular aortic repair for descending thoracic aortic aneurysms. *J Vasc Surg*. 2021; 73: 55S-83S. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2020.05.076>

**138.** Chaikof EL, Dalman RL, Eskandari MK, Jackson BM, Lee WA, Mansour MA, et al. The Society for Vascular Surgery practice guidelines on the care of patients with an abdominal aortic aneurysm. *J Vasc Surg*. 2018;67:2-77.e2. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2017.10.044>

**139.** Ahmad W, Gawenda M, Brunkwall S, Shahverdyan R, Brunkwall JS. Endovascular Aortoiliac Aneurysm Repair with Fenestrated Stent Graft and Iliac Side Branch Using Image Fusion without Iodinated Contrast Medium. *Ann Vasc Surg*. 2016; 33: 231. e5-9. <https://doi.org/10.1016/j.avsg.2015.11.031>

**140.** Huang SG, Woo K, Moos JM, Han S, Lew WK, Chao A, et al. A prospective study of carbon dioxide digital subtraction versus standard contrast arteriography in the detection of endoleaks in endovascular abdominal aortic aneurysm repairs. *Ann Vasc Surg*. 2013; 27: 38-44. <https://doi.org/10.1016/j.avsg.2012.10.001>

**141.** Sueyoshi E, Nagayama H, Sakamoto I, Uetani M. Carbon dioxide digital subtraction angiography as an option for detection of endoleaks in endovascular abdominal aortic aneurysm repair procedure. *J Vasc Surg*. 2015; 61: 298-303. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2014.07.088>

**142.** Miller JS, Lemaire SA, Coselli JS. Evaluating aortic dissection: when is coronary angiography indicated? *Heart* 2021; 83: 615-6. <https://doi.org/10.1136/heart.83.6.615>

**143.** Moore AG, Eagle KA, Bruckman D, Moon BS, Malouf JF, Fattori R, et al. Choice of computed tomography, transesophageal echocardiography, magnetic resonance imaging, and aortography in acute aortic dissection: International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD). *Am J Cardiol*. 2002; 89: 1235-8. [https://doi.org/10.1016/S0002-9149\(02\)02316-0](https://doi.org/10.1016/S0002-9149(02)02316-0)

**144.** Scanlon PJ, Faxon DP, Audet AM, Carabello B, Dehmer GJ, Eagle KA, et al. ACC/AHA guidelines for coronary angiography: executive summary and recommendations. A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Committee on Coronary Angiography) developed in collaboration with the Society for Cardiac Angiography and Interventions. *Circulation*. 1999;99:2345-57. <https://doi.org/10.1161/01.CIR.99.17.2345>

**145.** Kern MJ, Serota H, Callicot P, Deligonul U, Lee WH, Aguirre F, et al. Use of coronary arteriography in the preoperative management of patients undergoing urgent repair of the thoracic aorta. *Am Heart J*. 1990;119:143-8. [https://doi.org/10.1016/S0002-8703\(05\)80094-8](https://doi.org/10.1016/S0002-8703(05)80094-8)

**146.** Shiga T, Wajima Z, Apfel CC, Inoue T, Ohe Y. Diagnostic accuracy of transesophageal echocardiography, helical computed tomography, and magnetic resonance imaging for suspected thoracic aortic dissection: systematic review and meta-analysis. *Arch Intern Med*. 2006; 166: 1350-6. <https://doi.org/10.1001/archinte.166.13.1350>

**147.** Evangelista A, Isselbacher EM, Bossone E, Gleason TG, Eusanio MD, Sechtem U, et al. Insights From the International Registry of Acute Aortic Dissection: A 20-Year Experience of Collaborative Clinical Research. *Circulation*. 2018;137:1846-60. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.117.031264>

**148.** Rimbau V, Böckler D, Brunkwall J, Cao P, Chiesa R, Coppi G, et al. Management of Descending Thoracic Aorta Diseases: Clinical Practice Guidelines of the European Society for Vascular Surgery (ESVS). *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2017;53:4-52. <https://doi.org/10.1016/j.ejvs.2016.06.005>

**149.** Sievers H, Baier A, Beyersdorf F, Czerny M, Kreibich M, Siepe M. Aortic dissection rethought: a new classification system adding clarity and allowing prediction of in-hospital mortality. *Thorac Cardiovasc Surg*. 2019;67:S1-100. <https://doi.org/10.1055/s-0039-1678940>

**150.** Evangelista A, Mukherjee D, Mehta RH, O'Gara PT, Fattori R, Cooper JV, et al. Acute intramural hematoma of the aorta: a mystery in evolution. *Circulation* 2005;111:1063-70. <https://doi.org/10.1161/01.CIR.0000156444.26393.80>

**151.** Fabian TC, Richardson JD, Croce MA, Smith JS, Rodman G, Kearney PA, et al. Prospective study of blunt aortic injury: Multicenter Trial of the American Association for the Surgery of Trauma. *J Trauma*. 1997; 42: 374-80; discussion 380-83. <https://doi.org/10.1097/00005373-199703000-00003>

**152.** Azizzadeh A, Keyhani K, Miller CC, Coogan SM, Safi HJ, Estrera AL. Blunt traumatic aortic injury: initial experience with endovascular repair. *J Vasc Surg*. 2009;49:1403-8. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2009.02.234>

**153.** Parmley LE, Mattingly TW, Manion WC, Jahnke EJ. Nonpenetrating traumatic injury of the aorta. *Circulation*. 1958; 17: 1086-101. <https://doi.org/10.1161/01.CIR.17.6.1086>

**154.** Patel NH, Stephens KE, Mirvis SE, Shanmuganathan K, Mann FA. Imaging of acute thoracic aortic injury due to blunt trauma: a review. *Radiology*. 1998; 209: 335-48. <https://doi.org/10.1148/radiology.209.2.9807557>

**155.** Kodali S, Jamieson WR, Leia-Stephens M, Miyagishima RT, Janusz MT, Tyers GF. Traumatic rupture of the thoracic aorta. A 20-year review: 1969-1989. *Circulation*. 1991; 84: Suppl II I40-46

**156.** Stark P. Traumatic rupture of the thoracic aorta: a review. *Crit Rev Diagn Imaging*. 1984; 21: 229-55.

**157.** Daniels DL, Maddison FE. Ascending aortic injury: an angiographic diagnosis. *AJR Am J Roentgenol*. 1981;136: 812-3. <https://doi.org/10.2214/ajr.136.4.812>

**158.** Richens D, Kotidis K, Neale M, Oakley C, Fails A. Rupture of the aorta following road traffic accidents in the United Kingdom 1992-1999. The results of the co-operative crash injury study. *Eur J Cardio-Thorac Surg* 2003; 23:143-8. [https://doi.org/10.1016/S1010-7940\(02\)00720-0](https://doi.org/10.1016/S1010-7940(02)00720-0)

**159.** Neschis DG, Scalea TM, Flinn WR, Griffith BP. Blunt aortic injury. *N Engl J Med*. 2008;359:708-16. <https://doi.org/10.1056/NEJMra0706159>

**160.** Woodring JH, Dillon ML. Radiographic manifestations of mediastinal hemorrhage from blunt chest trauma. *Ann Thorac Surg*. 1984;37:171-8. [https://doi.org/10.1016/S0003-4975\(10\)60311-6](https://doi.org/10.1016/S0003-4975(10)60311-6)

**161.** Woodring JH. The normal mediastinum in blunt traumatic rupture of the thoracic aorta and brachiocephalic arteries. *J Emerg Med*. 1990;8:467-76. [https://doi.org/10.1016/0736-4679\(90\)90178-X](https://doi.org/10.1016/0736-4679(90)90178-X)

**162.** Cohen AM, Crass JR. Traumatic lacerations of the aorta and great vessels with a normal mediastinum at radiography. *J Vasc Interv Radiol* 1992;3:541-4. [https://doi.org/10.1016/S1051-0443\(92\)72009-0](https://doi.org/10.1016/S1051-0443(92)72009-0)

**163.** Fox N, Schwartz D, Salazar JH, Haut ER, Dahm P, Black JH, et al. Evaluation and management of blunt traumatic aortic injury: a practice management guideline from the Eastern Association for the Surgery of Trauma. *J Trauma Acute Care Surg*. 2015;78:136-46. <https://doi.org/10.1097/TA.0000000000000470>

**164.** Chirillo F, Totis O, Cavarzerani A, Bruni A, Farnia A, Sarpellon M, et al. Usefulness of transthoracic and transoesophageal echocar-

diography in recognition and management of cardiovascular injuries after blunt chest trauma. *Heart Br Card Soc.* 1996;75:301-6. <https://doi.org/10.1136/hrt.75.3.301>

165. Vignon P, Boncoeur MP, François B, Rambaud G, Maubon A, Gastinne H. Comparison of multiplane transesophageal echocardiography and contrast-enhanced helical CT in the diagnosis of blunt traumatic cardiovascular injuries. *Anesthesiology.* 2001; 94: 615-22. <https://doi.org/10.1097/0000542-200104000-00015>

166. Fabian TC, Davis KA, Gavant ML, Croce MA, Melton SM, Patton JH, et al. Prospective study of blunt aortic injury: helical CT is diagnostic and antihypertensive therapy reduces rupture. *Ann Surg.* 227: 666-76. <https://doi.org/10.1097/0000658-199805000-00007>

167. Martí de Gracia M, Artigas Martín JM, Soto JA. Evaluation of thoracic vascular trauma with multidetector computed tomography. *Semin Roentgenol.* 2012; 47: 342-51. <https://doi.org/10.1053/j.ro.2012.05.007>

168. Mosquera VX, Marini M, Muñoz J, Asorey-Veiga V, Adrio-Nazar B, Boix R, et al. Traumatic aortic injury score (TRAINS): an easy and simple score for early detection of traumatic aortic injuries in major trauma patients with associated blunt chest trauma. *Intensive Care Med.* 2012; 38:1487-96. <https://doi.org/10.1007/s00134-012-2596-y>

169. Harris DG, Rabin J, Kufera JA, Taylor BS, Sarkar R, O'Connor JV, et al. A new aortic injury score predicts early rupture more accurately than clinical assessment. *J Vasc Surg.* febrero de 2015; 61: 332-8. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2014.08.007>

170. Harris DG, Rabin J, Bhardwaj A, June AS, Oates CP, Garrido D, et al. Nonoperative Management of Traumatic Aortic Pseudoaneurysms. *Ann Vasc Surg.* 2016; 35:75. <https://doi.org/10.1016/j.avsg.2016.02.021>

171. Vignon P, Lagrange P, Boncoeur MP, Francois B, Gastinne H, Lang RM. Routine transesophageal echocardiography for the diagnosis of aortic disruption in trauma patients without enlarged mediastinum. *J Trauma.* 1996; 4: 422-7. <https://doi.org/10.1097/00005373-199603000-00017>

172. Smith MD, Cassidy JM, Souther S, Morris EJ, Sapin PM, Johnson SB, et al. Transesophageal echocardiography in the diagnosis of traumatic rupture of the aorta. *N Engl J Med.* 1995; 332: 356-62. <https://doi.org/10.1056/NEJM199502093320603>

173. Vignon P, Guéret P, Vedrinne JM, Lagrange P, Cornu E, Abrieu O, et al. Role of transesophageal echocardiography in the diagnosis and management of traumatic aortic disruption. *Circulation.* 1995; 92: 2959-68. <https://doi.org/10.1161/01.CIR.92.10.2959>

174. Asch FM, Yuriditsky E, Prakash SK, Roman MJ, Weinsaft JW, Weissman G, et al. The Need for Standardized Methods for Measuring the Aorta: Multimodality Core Lab Experience From the GenTAC Registry. *JACC Cardiovasc Imaging* 2016; 9 :219-26. <https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2015.06.023>

175. Díaz-Peláez E, Barreiro-Pérez M, Martín-García A, Sanchez PL. Measuring the aorta in the era of multimodality imaging: still to be agreed. *J Thorac Dis.* 2017; 9: S445-7. <https://doi.org/10.21037/jtd.2017.03.96>

176. Carrascosa P, Capuñay C, Deviggiano A, Rodriguez Granillo GA, Sagarduy MI, Cortines P, et al. Thoracic aorta cardiac-cycle related dynamic changes assessed with a 256-slice CT scanner. <https://ri.conicet.gov.ar/handle/11336/28093>

177. Desjardins B, Kazerooni EA. ECG-gated cardiac CT. *AJR Am J Roentgenol.* abril de 2004; 182: 993-1010. <https://doi.org/10.2214/ajr.182.4.1820993>

178. Eleftheriades JA, Mukherjee SK, Mojibian H. Discrepancies in Measurement of the Thoracic Aorta: JACC Review Topic of the Week. *J Am Coll Cardiol.* 2020; 76: 201-17. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2020.03.084>

179. Rudarakanchana N, Bicknell CD, Cheshire NJ, Burfitt N, Chapman A, Hamady M, et al. Variation in maximum diameter measurements of descending thoracic aortic aneurysms using unformatted planes versus images corrected to aortic centerline. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2014;47:19-26. <https://doi.org/10.1016/j.ejvs.2013.09.026>

180. Plonek T, Berezowski M, Bochenek M, Filip G, Rylski B, Golesworthy T, et al. A comparison of aortic root measurements by echocardiography and computed tomography. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2019; 157: 479-86. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2018.07.053>

181. Rankin JS, Bone MC, Fries PM, Aicher D, Schäfers H-J, Crooke PS. A refined hemispheric model of normal human aortic valve and root geometry. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2013; 146: 103-8. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2012.06.043>

182. Vis JC, Rodríguez-Palomares JF, Teixidó-Tura G, Galian-Gay L, Granato C, Guala A, et al. Implications of Asymmetry and Valvular Morphotype on Echocardiographic Measurements of the Aortic Root in Bicuspid Aortic Valve. *J Am Soc Echocardiogr.* 2019; 32: 105-12. <https://doi.org/10.1016/j.echo.2018.08.004>

183. Lopez-Sainz A, Mila L, Rodriguez-Palomares J, Limeres J, Granato C, La Mura L, et al. Aortic Branch Aneurysms and Vascular Risk in Patients With Marfan Syndrome. *J Am Coll Cardiol.* 2021;77: 3005-12. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2021.04.054>

184. Perea G, Cornelli M, Glennly P, Barrangu S, Izaguirre A, Elissamburu P. Consenso de Ecografía Doppler Vascular. Sociedad Argentina de Cardiología. *Rev Argent Cardiol.* 2020; 88: 1-56.

185. Sprynger M, Rigo F, Moonen M, Abovans V, Edvardsen T, de Alcantara ML, et al. Focus on echovascular imaging assessment of arterial disease: complement to the ESC guidelines (PARTIM 1) in collaboration with the Working Group on Aorta and Peripheral Vascular Diseases. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging.* 2018;19:1195-221. <https://doi.org/10.1093/ehjci/jev103>

186. Zwiebel W, Pellerito J. Capítulo 3: Conceptos básicos del análisis del espectro de frecuencias del Doppler y obtención de imágenes de flujo sanguíneo con ultrasonidos. En: *Introduction to Vascular Ultrasonography.* New York; p. 59-85.

187. Polak J. Patología arterial periférica. Edición en español. En: *Peripheral Vascular Sonography A Practical Guide [Internet].* 2da ed. Disponible en: 252-300

188. Olsen PS, Schroeder T, Agerskov K, Røder O, Sørensen S, Perko M, et al. Surgery for abdominal aortic aneurysms. A survey of 656 patients. *J Cardiovasc Surg (Torino).* 1991; 32:636-42.

189. Bluro I, Lavalle Cobos A, Lucas L, Gonzalez N, Hershon A, Belcastro F. Consenso de enfermedad vascular periférica. Sociedad Argentina de Cardiología. *Rev Argent Cardiol.* 2015;83:461-86. <https://doi.org/10.7775/rac.es.v83.i5.6400>

190. Abraha I, Luchetta ML, De Florio R, Cozzolino F, Casazza G, Duca P, et al. Ultrasonography for endoleak detection after endoluminal abdominal aortic aneurysm repair. *Cochrane Database Syst Rev [Internet].* 2017 <https://doi.org/10.1002/14651858.CD010296.pub2>

191. Chaikof EL, Dalman RL, Eskandari MK, Jackson BM, Lee WA, Mansour MA, et al. The Society for Vascular Surgery practice guidelines on the care of patients with an abdominal aortic aneurysm. *J Vasc Surg.* 2018; 67: 2-77.e2. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2017.10.044>

192. Jault F, Rama A, Lievre L, Bonnet N, Leprince P, Pavie A, et al. Chronic dissection of the ascending aorta: surgical results during a 20-year period (previous surgery excluded). *Eur J Cardio-Thorac Surg* 2006;29:1041-5. <https://doi.org/10.1016/j.ejcts.2006.02.034>

193. Yoshida S, Akiba H, Tamakawa M, Yama N, Hareyama M, Morishita K, et al. Thoracic involvement of type A aortic dissection and intramural hematoma: diagnostic accuracy -comparison of emergency helical CT and surgical findings. *Radiology.* 2003;228:430-5. <https://doi.org/10.1148/radiol.2282012162>

194. Sommer T, Fehske W, Holzknrecht N, Smekal AV, Keller E, Lutterbey G, et al. Aortic dissection: a comparative study of diagnosis with spiral CT, multiplanar transesophageal echocardiography, and MR imaging. *Radiology*. 1996;199:347-52. <https://doi.org/10.1148/radiology.199.2.8668776>
195. Zeman RK, Berman PM, Silverman PM, Davros WJ, Cooper C, Kladaakis AO, et al. Diagnosis of aortic dissection: value of helical CT with multiplanar reformation and three-dimensional rendering. *AJR Am J Roentgenol*. 1995;164:1375-80. <https://doi.org/10.2214/ajr.164.6.7754876>
196. Fattori R, Cao P, De Rango P, Czerny M, Evangelista A, Nienaber C, et al. Interdisciplinary expert consensus document on management of type B aortic dissection. *J Am Coll Cardiol*. 2013;61:1661-78. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2012.11.072>
197. Vardhanabhuti V, Nicol E, Morgan-Hughes G, Roobottom CA, Roditi G, Hamilton MCK, et al. Recommendations for accurate CT diagnosis of suspected acute aortic syndrome (AAS)--on behalf of the British Society of Cardiovascular Imaging (BSCI)/British Society of Cardiovascular CT (BSCCT). *Br J Radiol*. 2016; 89: 20150705. <https://doi.org/10.1259/bjr.20150705>
198. Expert Panels on Vascular Imaging and Interventional Radiology: Bonci G, Steigner ML, Hanley M, Braun AR, Desjardins B, et al. ACR Appropriateness Criteria® Thoracic Aorta Interventional Planning and Follow-Up. *J Am Coll Radiol*. 2017; 14 : S570-83. <https://doi.org/10.1016/j.jacr.2017.08.042>
199. Nauta FJ, Trimarchi S, Kamman AV, Moll FL, van Herwaarden JA, Patel HJ, et al. Update in the management of type B aortic dissection. *Vasc Med Lond Engl*. 2016;21:251-63. <https://doi.org/10.1177/1358863X16642318>
200. Flors L, Leiva-Salinas C, Norton PT, Patrie JT, Hagspiel KD. Imaging follow-up of endovascular repair of type B aortic dissection with dual-source, dual-energy CT and late delayed-phase scans. *J Vasc Interv Radiol* 2014;25:435-42. <https://doi.org/10.1016/j.jvir.2013.11.026>
201. Flors L, Leiva-Salinas C, Norton PT, Patrie JT, Hagspiel KD. Endoleak detection after endovascular repair of thoracic aortic aneurysm using dual-source dual-energy CT: suitable scanning protocols and potential radiation dose reduction. *Am J Roentgenol*. 2013;200:451-60. <https://doi.org/10.2214/AJR.11.8033>
202. Nienaber CA, von Kodolitsch Y, Nicolas V, Siglow V, Piepho A, Brockhoff C, et al. The diagnosis of thoracic aortic dissection by noninvasive imaging procedures. *N Engl J Med*. 1993;328:1-9. <https://doi.org/10.1056/NEJM199301073280101>
203. Erbel R, Alfonso F, Boileau C, Dirsch O, Eber B, Haverich A, et al. Diagnosis and management of aortic dissection. *Eur Heart J*. 2001; 22: 1642-81. <https://doi.org/10.1053/euhj.2001.2782>
204. Evangelista A, Flachskampf FA, Erbel R, Antonini-Canterin F, Vlachopoulos C, Rocchi G, et al. Echocardiography in aortic diseases: EAE recommendations for clinical practice. *Eur J Echocardiogr J Work Group Echocardiogr Eur Soc Cardiol*. 2010;11:645-58. <https://doi.org/10.1093/ejehocard/jeq056>
205. Katz ES, Tunick PA, Rusinek H, Ribakove G, Spencer FC, Kronzon I. Protruding aortic atheromas predict stroke in elderly patients undergoing cardiopulmonary bypass: experience with intraoperative transesophageal echocardiography. *J Am Coll Cardiol*. 1992; 20: 70-7. [https://doi.org/10.1016/0735-1097\(92\)90139-E](https://doi.org/10.1016/0735-1097(92)90139-E)
206. Tunick PA, Kronzon I. Atheromas of the thoracic aorta: clinical and therapeutic update. *J Am Coll Cardiol*. 2000; 35: 545-54. [https://doi.org/10.1016/S0735-1097\(99\)00604-X](https://doi.org/10.1016/S0735-1097(99)00604-X)
207. Kronzon I, Tunick PA. Aortic atherosclerotic disease and stroke. *Circulation*. 2006;114:63-75. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.105.593418>
208. Tokuda Y, Narita Y, Fujimoto K, Mutsuga M, Terazawa S, Ito H, et al. Neurologic Deficit After Aortic Arch Replacement: The Influence of the Aortic Atherosclerosis. *Ann Thorac Surg*. 2019;108: 107-14. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2019.01.004>
209. Amareno P, Cohen A, Tzourio C, Bertrand B, Hommel M, Besson G, et al. Atherosclerotic disease of the aortic arch and the risk of ischemic stroke. *N Engl J Med*. 1994;331:1474-9. <https://doi.org/10.1056/NEJM199412013312202>
210. Deschle H, Oberti P, Lowenstein J, Correa C, Lanternier G, Spina S, et al. Atheromatosis of the Thoracic Aorta as Predictor of Cardiovascular Mortality and Cerebrovascular and Coronary Events. *Rev Argent Cardiol*. 2011;79:231-7.
211. Holswilder G, Wermer M, Holman E, Kruyt N, Kroft L, Walderveen M. CT Angiography of the Heart and Aorta in TIA and Ischaemic Stroke: Cardioembolic Risk Sources and Clinical Implications. *J Stroke Cerebrovasc Dis*. 2020;29:105326. <https://doi.org/10.1016/j.jstrokecerebrovasdis.2020.105326>
212. Deif R, El-Sayed M, Allah FA, Baligh E, El-Fayomy NM, Ezzat L, et al. Atherosclerotic aortic arch plaques in acute ischemic stroke. *J Vasc Interv Neurol*. 2011;4: 5-9.
213. Yamamoto H, Kuwayama N, Hayashi N, Kubo M, Endo S. Usefulness of computed tomography angiography for the detection of high-risk aortas for carotid artery stenting. *Neurol Med Chir (Tokyo)*. 2011;51:756-61. <https://doi.org/10.2176/nmc.51.756>
214. Salgado RA, Leipsic JA, Shivalkar B, Ardies L, Van Herck PL, Op de Beeck BJ, et al. Preprocedural CT evaluation of transcatheter aortic valve replacement: what the radiologist needs to know. *Radiogr Rev Publ Radiol Soc N Am Inc*. 2014;34:1491-514. <https://doi.org/10.1148/rg.346125076>
215. Blanke P, Weir-McCall JR, Achenbach S, Delgado V, Hausleiter J, Jilaihawi H, et al. Computed Tomography Imaging in the Context of Transcatheter Aortic Valve Implantation (TAVI)/Transcatheter Aortic Valve Replacement (TAVR): An Expert Consensus Document of the Society of Cardiovascular Computed Tomography. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2019;12:1-24. <https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2018.12.003>
216. Efe D, Aygün F, Acar T, Yildiz M, Gemici K. Investigation of relation between visceral and subcutaneous abdominal fat volumes and calcified aortic plaques via multislice computed tomography. *Vascular* 2015;23:396-402. <https://doi.org/10.1177/1708538114552012>
217. Harloff A, Brendecke SM, Simon J, Assefa D, Wallis W, Helbing T, et al. 3D MRI provides improved visualization and detection of aortic arch plaques compared to transesophageal echocardiography. *J Magn Reson Imaging* 2012;36:604-11. <https://doi.org/10.1002/jmri.23679>
218. Jansen Klomp WW, Brandon Bravo Bruinsma GJ, van 't Hof AW, Grandjean JG, Nierich AP. Imaging Techniques for Diagnosis of Thoracic Aortic Atherosclerosis. *Int J Vasc Med*. 2016; 2016: 4726094. <https://doi.org/10.1155/2016/4726094>
219. Rudd JHF, Warburton EA, Fryer TD, Jones HA, Clark JC, Antoun N, et al. Imaging atherosclerotic plaque inflammation with [18F]-fluorodeoxyglucose positron emission tomography. *Circulation*. 2002; 105: 2708-11. <https://doi.org/10.1161/01.CIR.0000020548.60110.76>
220. Figueroa AL, Abdelbaky A, Truong QA, Corsini E, MacNabb MH, Lavender ZR, et al. Measurement of arterial activity on routine FDG PET/CT images improves prediction of risk of future CV events. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2013; 6: 1250-9. <https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2013.08.006>
221. Kim J, Choi K-H, Song H-C, Kim J-T, Park M-S, Cho K-H. 18F-FDG PET/CT imaging factors that predict ischaemic stroke in cancer patients. *Eur J Nucl Med Mol Imaging*. 2016; 43: 2228-35. <https://doi.org/10.1007/s00259-016-3460-z>
222. Fernández-Friera L, Fuster V, López-Melgar B, Oliva B, Sánchez-González J, Macías A, et al. Vascular Inflammation in Subclinical Atherosclerosis Detected by Hybrid PET/MRI. *J Am Coll Cardiol*. 2019; 73: 1371-82. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2018.12.075>



223. Tawakol A, Fayad ZA, Mogg R, Alon A, Klimas MT, Dansky H, et al. Intensification of statin therapy results in a rapid reduction in atherosclerotic inflammation: results of a multicenter fluorodeoxyglucose-positron emission tomography/computed tomography feasibility study. *J Am Coll Cardiol*. 2013; 62: 909-17. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2013.04.066>
224. Wu Y-W, Kao H-L, Huang C-L, Chen M-F, Lin L-Y, Wang Y-C, et al. The effects of 3-month atorvastatin therapy on arterial inflammation, calcification, abdominal adipose tissue and circulating biomarkers. *Eur J Nucl Med Mol Imaging*. 2012; 39: 399-407. <https://doi.org/10.1007/s00259-011-1994-7>
225. Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, Basu N, Cid MC, Ferrario F, et al. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum*. 2013; 65: 1-11. <https://doi.org/10.1002/art.37715>
226. Dejaco C, Ramiro S, Duftner C, Besson FL, Bley TA, Blockmans D, et al. EULAR recommendations for the use of imaging in large vessel vasculitis in clinical practice. *Ann Rheum Dis*. 2018; 77: 636-43. <https://doi.org/10.1136/annrheumdis-2017-212649>
227. Gornik HL, Creager MA. Aortitis. *Circulation*. 2008; 117: 3039-51. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.107.760686>
228. Casas J, Corneli M, Perea G. Multimodality approach for decision-making in inflammatory aortic disease. *Rev Ecocar Pr RETIC*. 2020;3:16-8. <https://doi.org/10.37615/retic.v3n3a8>
229. Sade LE, Akdogan A. Imaging for screening cardiovascular involvement in patients with systemic rheumatologic diseases: more questions than answers. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2019;20:967-78. <https://doi.org/10.1093/ehjci/jez171>
230. Seelig MH, Klingler PJ, Oldenburg WA, Blackshear JL. Angiosarcoma of the aorta: report of a case and review of the literature. *J Vasc Surg*. 1998; 28: 732-7. [https://doi.org/10.1016/S0741-5214\(98\)70104-1](https://doi.org/10.1016/S0741-5214(98)70104-1)
231. Shimizu H, Tanibuchi A, Akaishi M, Mikami S, Mukai M, Takahashi T, et al. Stroke due to undifferentiated aortic intimal sarcoma with disseminated metastatic lesions. *Circulation*. 2009; 120: e290-292. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.109.850560>
232. Restrepo C, Betancourt S, Martinez Gimenez S, Gutierrez F. Aortic Tumors. *Semin Ultrasound CT MRI*. 2012; 33: 265-72. <https://doi.org/10.1053/j.sult.2011.10.001>
233. Mohsen NA, Haber M, Urrutia VC, Nunes LW. Intimal sarcoma of the aorta. *AJR Am J Roentgenol*. 2000; 175: 1289-90. <https://doi.org/10.2214/ajr.175.5.1751289>
234. Dang D, Rosado-de-Christenson ML, Suster SM. Primary aortic myxofibrosarcoma mimicking thrombus: findings on CT, MRI, and angiography. *J Thorac Imaging*. mayo de 2009;24(2):125-8. <https://doi.org/10.1097/RTI.0b013e31819400cc>
235. Defawe OD, Thiry A, Lapiere CM, Limet R, Sakalihan N. Primary sarcoma of an abdominal aortic aneurysm. *Abdom Imaging*. 2006; 31: 117-9. <https://doi.org/10.1007/s00261-005-0366-9>
236. Brylka D, Demos TC, Pierce K. Primary angiosarcoma of the abdominal aorta: a case report and literature review (aortic angiosarcoma). *Abdom Imaging*. 2009; 34: 239-42. <https://doi.org/10.1007/s00261-008-9371-0>
237. Schröder C, Schönhofer B, Vogel B. Transesophageal echographic determination of aortic invasion by lung cancer. *Chest*. 2005; 127: 438-42. <https://doi.org/10.1378/chest.127.2.438>
238. Kazuaki T, Tomoko T, Toshikazu Y, Yoshiki O, Nobuyuki K, Shigefumi M. Assessment of Aortic Invasion by Lung Cancer With the Use of Transesophageal Echocardiography. *J Echocardiogr*. 2007; 5:18-20. <https://doi.org/10.2303/jecho.5.18>
239. Sweeting MJ, Thompson SG, Brown LC, Powell JT. Meta-analysis of individual patient data to examine factors affecting growth and rupture of small abdominal aortic aneurysms. *Br J Surg* 2012; 99: 655-65. <https://doi.org/10.1002/bjs.8707>
240. Sode BF, Nordestgaard BG, Gronbaek M, Dahl M. Tobacco smoking and aortic aneurysm: two population-based studies. *Int J Cardiol* 2013;167:2271-7. <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2012.06.003>
241. Liao SL, Elmariah S, van der Zee S, Sealove BA, Fuster V. Does medical therapy for thoracic aortic aneurysms really work? Are beta-blockers truly indicated? *Cardiol Clin*. 2010;28:261-9. <https://doi.org/10.1016/j.ccl.2010.01.002>
242. Elefteriades JA. Editorial comment: does medical therapy for thoracic aortic aneurysms really work? Are beta-blockers truly indicated? *Cardiol Clin*. 2010; 28: 271-2. <https://doi.org/10.1016/j.ccl.2010.02.018>
243. Shores J, Berger KR, Murphy EA, Pyeritz RE. Progression of aortic dilatation and the benefit of long-term beta-adrenergic blockade in Marfan's syndrome. *N Engl J Med* 1994; 330: 1335-41. <https://doi.org/10.1056/NEJM199405123301902>
244. Forteza A, Evangelista A, Sánchez V, Teixidó-Turà G, Sanz P, Gutiérrez L, et al. Efficacy of losartan vs. atenolol for the prevention of aortic dilation in Marfan syndrome: a randomized clinical trial. *Eur Heart J* 2016;37:978e8. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehv575>
245. Teixido-Tura G, Forteza A, Rodríguez-Palomares J, Mirelis JG, Gutiérrez L, Sanchez V et al. Losartan versus atenolol for prevention of aortic dilation in patients with Marfan syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2018;72:1613-18. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2018.07.052>
246. Habashi JP, Judge DP, Holm TM, Cohn RD, Loeys BL, Cooper TK, et al. Losartan, an AT1 antagonist, prevents aortic aneurysm in a mouse model of Marfan syndrome. *Science* 2006;312: 117-21. <https://doi.org/10.1126/science.1124287>
247. Muino-Mosquera L, De Backer J. Angiotensin-II receptor blockade in Marfan syndrome. *Lancet* 2019;394:2206-7. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(19\)32536-X](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(19)32536-X)
248. Mullen M, Jin XY, Child A, Stuart AG, Dodd M, Aragon-Martin JA, et al. Irbesartan in Marfan syndrome (AIMS): A double-blind, placebo-controlled randomised trial. *Lancet* 2019; published online. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(19\)32518-8](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(19)32518-8)
249. Neal B, Mac Mahon S, Chapman N. Effects of ACE inhibitors, calcium antagonists, and other blood-pressure-lowering drugs: results of prospectively designed overviews of randomised trials. *Blood Pressure Lowering Treatment Trialists' Collaboration*. *Lancet* 2000; 356: 1955e64. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(00\)03307-9](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(00)03307-9)
250. Myers J, McElrath M, Jaffe A, Smith K, Fonda H, Vu A et al. A randomized trial of exercise training in abdominal aortic aneurysm disease. *Med Sci Sports Exerc*. 2014;46:2-9. <https://doi.org/10.1249/MSS.0b013e3182a088b8>
251. Guessous I, Periard D, Lorenzetti D, Cornuz J, Ghali WA. The efficacy of pharmacotherapy for decreasing the expansion rate of abdominal aortic aneurysms: a systematic review and meta-analysis. *PLoS One*. 2008;3: e1895. 356. <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0001895>
252. Rughani G, Robertson L, Clarke M. Medical treatment for small abdominal aortic aneurysms. *Cochrane Database Syst Rev*. 2012; 9: CD009536. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD009536>
253. Mancia G, Fagard R, Narkiewicz K, Redon J, Zanchetti A, Bohm M, et al. ESH/ESC guidelines for the management of arterial hypertension: the Task Force for the Management of Arterial Hypertension of the European Society of Hypertension (ESH) and of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*. 2013;34:2159-219. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehz151>
254. Takagi H, Matsui M, Umemoto T. A meta-analysis of clinical studies of statins for prevention of abdominal aortic aneurysm expansion. *J Vasc Surg*. 2010;52:1675-81. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2010.04.082>

255. Karlsson L, Gnarpe J, Bergqvist D, Lindback J, Parsson H: The effect of azithromycin and Chlamydia pneumonia infection on expansion of small abdominal aortic aneurysms: a prospective randomized double-blind trial. *J Vasc Surg.* 2009;50:23-9. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2008.12.048>
256. Meijer CA, Stijnen T, Wasser MN, Hamming JF, van Bockel JH, Lindeman JH: Doxycycline for stabilization of abdominal aortic aneurysms: a randomized trial *Ann Intern Med* 2013;159:815-23. <https://doi.org/10.7326/0003-4819-159-12-201312170-00007>
257. Sweeting MJ, Thompson SG, Brown LC, Greenhalgh RM, Powell JT. Use of angiotensin converting enzyme inhibitors is associated with increased growth rate of abdominal aortic aneurysms. *J Vasc Surg.* 2010;52:1-4. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2010.02.264>
258. Thompson A, Cooper JA, Fabricius M, Humphries SE, Ashton HA, Hafez H. An analysis of drug modulation of abdominal aortic aneurysm growth through 25 years of surveillance. *J Vasc Surg.* 2010; 52: 55-61 e2. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2010.02.012>
259. Lindholt JS, Bjorck M, Michel JB. Anti-platelet treatment of middle-sized abdominal aortic aneurysms. *Curr Vasc Pharmacol.* 2013;11:305-13. <https://doi.org/10.2174/157016111311030005>
260. Lindholt JS, Sorensen HT, Michel JB, Thomsen HF, Henneberg EW. Low-dose aspirin may prevent growth and later surgical repair of medium-sized abdominal aortic aneurysms. *Vasc Endovascular Surg.* 2008;42:329-34. <https://doi.org/10.1177/1538574408315205>
261. Singh MN, Lacro RV. Recent Clinical Drug Trials Evidence in Marfan Syndrome and Clinical Implications. *Can J Cardiol.* 2016; 32: 66-77. <https://doi.org/10.1016/j.cjca.2015.11.003>
262. Tunick PA, Nayar AC, Goodkin GM, Mirchandani S, Francescone S, Rosenzweig BP, et al: NYU Atheroma Group. Effect of treatment on the incidence of stroke and other emboli in 519 patients with severe thoracic aortic plaque. *Am J Cardiol.* 2002; 90: 1320-5. [https://doi.org/10.1016/S0002-9149\(02\)02870-9](https://doi.org/10.1016/S0002-9149(02)02870-9)
263. Kanaoka Y, Ohki T, Maeda K, Baba T. Analysis of risk factors for early type I endoleaks after thoracic endovascular aneurysm repair. *J Endovasc Ther.* 2017; 24: 89-96. <https://doi.org/10.1177/1526602816673326>
264. Riambau V, Böckler D, Brunkwall J, Cao P, Chiesa R, Coppi G, et al: Management of Descending Thoracic Aorta Diseases: Clinical Practice Guidelines of the European Society for Vascular Surgery (ESVS). *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2017; 53: 4-52.
265. Alsawas M, Zaiem F, Larrea-Mantilla L, Almasri J, Erwin PJ, Upchurch GR Jr, et al. Effectiveness of surgical interventions for thoracic aortic aneurysms: a systematic review and meta-analysis. *J Vasc Surg* 2017; 66:1258-68. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2017.05.082>
266. Mezzetto L, Scorsone L, Silingardi R, Gennai S, Leone N, Piffaretti G, et al: Early and Long-term Results of ePTFE (Gore TAG®) versus Dacron (Relay Plus® Bolton) Grafts in Thoracic Endovascular Aneurysm Repair. *Ann Vasc Surg.* 2021; 71: 419-27. <https://doi.org/10.1016/j.avsg.2020.07.054>
267. Ziza V, Canaud L, Molinari N, Branchereau P, Marty-Ane C, Alric P. Thoracic endovascular aortic repair: a single center's 15-year experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2016; 151: 1595-603.e7. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2015.12.030>
268. Aucoin VJ, Bolaji B, Novak Z, Spangler EL, Sutzko DC, McFarland GE, et al. Trends in the use of cerebrospinal drains and outcomes related to spinal cord ischemia after thoracic endovascular aortic repair and complex endovascular aortic repair in the Vascular Quality Initiative database. *J Vasc Surg.* 2021; S0741-5214 00475-4. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2021.01.075>
269. Verhoeven E, Katsargyris A, Oikonomou K, Kouvelos G, Renner H, Ritter W. Fenestrated endovascular aortic aneurysm repair as a first line treatment option to treat short necked, juxtarenal, and suprarenal aneurysms. *Eur J Vasc Endov Surg.* 2016; 51: 775-81. <https://doi.org/10.1016/j.ejvs.2015.12.014>
270. Greenberg R, Haulon S, O'neill S, Lyden S, Ouriel K. Primary endovascular repair of juxtarenal aneurysms with fenestrated endovascular grafting. *Eur J Vasc Endov Surg.* 2004; 27: 484-91. <https://doi.org/10.1016/j.ejvs.2004.02.015>
271. Quiñones-Baldrich WJ, Holden A, Mertens R, et al. Prospective, multicenter experience with the Ventana Fenestrated System for juxtarenal and pararenal aortic aneurysm endovascular repair. *J Vasc Surg.* 2013; 58: 1-9. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2012.12.065>
272. Chuter T.A, Gordon R.L, Reilly L.M, Goodman J.D, Messina L.M. An endovascular system for thoracoabdominal aortic aneurysm repair. *J Endovasc Ther.*2001; 8: 25-33. <https://doi.org/10.1177/152660280100800104>
273. Hu Z, Li Y, Peng R, Liu J, Jia X, Liu X, et al. Multibranched stent-grafts for the treatment of thoracoabdominal aortic aneurysms: a systematic review and meta-analysis. *J Endovasc Ther.* 2016; 23: 626-33. <https://doi.org/10.1177/1526602816647723>
274. Greenberg R, Eagleton M, Mastracci T. Branched endografts for thoracoabdominal aneurysms. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2010; 140: S171-S178. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2010.07.061>
275. Verzini F, Loschi D, De Rango P, Ferrer C, Simonte G, Coscarella C. et al. Current results of total endovascular repair of thoracoabdominal aortic aneurysms. *J Cardiovasc Surg (Torino).*2014; 55: 9-19.
276. Kölbel T, Spanos K, Jama K, Behrendt CA, Panuccio G, Eleshraand A et al: Early outcomes of the t-Branch off-the-shelf multi-branched stent graft in 542 patients for elective and urgent aortic pathologies - a retrospective observational study. *J Vasc Surg* 2021;74:1817-24. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2021.05.041>
277. Eagleton M.J, Follansbee M, Wolski K, Mastracci T, Kuramochi Y. Fenestrated and branched endovascular aneurysm repair outcomes for type II and III thoracoabdominal aortic aneurysms. *J Vasc Surg.* 2016;63:930-42. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2015.10.095>
278. Coselli J.S., LeMaire S.A, Preventza O, de la Cruz K.I, Cooley D.A, Price M.D. et al. Outcomes of 3309 thoracoabdominal aortic aneurysm repairs. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2016; 151:1323-37. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2015.12.050>
279. Ioski V, Kölbel T, Röhlffs F, Behrendt C.A, Law Y, Debus E.S y col. Early outcomes after branched and fenestrated endovascular aortic repair in octogenarians. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2018; 56: 818-25. <https://doi.org/10.1016/j.ejvs.2018.08.009>
280. Wanhainen A, Verzini F, Van Herzele I, Allaire E, Bown M, Cohnert T, et al European Society for Vascular Surgery (ESVS) 2019 Clinical Practice Guidelines on the Management of Abdominal Aorto-iliac Artery Aneurysms. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2019; 57: 8-93. <https://doi.org/10.1016/j.ejvs.2018.09.020>
281. Dubost C, Allary M, Oeconomos N. Resection of an aneurysm of the abdominal aorta: reestablishment of the continuity by a preserved human arterial graft, with result after five months. *AMA Arch Surg.* 1952; 64: 405-8. <https://doi.org/10.1001/archsurg.1952.01260010419018>
282. Parodi JC, Palmaz JC, Barone HD. Transfemoral intraluminal graft implantation for abdominal aortic aneurysms. *Ann Vasc Surg.* 1991; 5: 491-9. <https://doi.org/10.1007/BF02015271>
283. Hallin A, Bergqvist D, Holmberg L. Literature review of surgical management of abdominal aortic aneurysm. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2001; 22: 197-204. <https://doi.org/10.1053/ejvs.2001.1422>
284. Franks SC, Sutton AJ, Bown MJ, Sayers RD. Systematic review and meta-analysis of 12 years of endovascular abdominal aortic aneurysm repair. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2007; 33: 154-71. <https://doi.org/10.1016/j.ejvs.2006.10.017>

285. Dua A, Kuy S, Lee CJ, Upchurch GR Jr, Desai SS. Epidemiology of aortic aneurysm repair in the United States from 2000 to 2010. *J Vasc Surg.* 2014; 59: 1512-7. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2014.01.007>
286. Lederle FA, Wilson SE, Johnson GR, Reinke DB, Littooy FN, Acher CW, et al: Aneurysm Detection and Management Veterans Affairs Cooperative Study Group. Immediate repair compared with surveillance of small abdominal aortic aneurysms. *N Engl J Med.* 2002; 346: 1437-44. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa012573>
287. Powell JT, Brown LC, Forbes JF, Fowkes FG, Greenhalgh RM, Ruckley CV, Thompson SG. Final 12-year follow-up of surgery versus surveillance in the UK Small Aneurysm Trial. *Br J Surg.* 2007; 94: 702-8. <https://doi.org/10.1002/bjs.5778>
288. Ballard DJ, Filardo G, Fowkes G, Powell JT. Surgery for small asymptomatic abdominal aortic aneurysms. *Cochrane Database Syst Rev.* 2008, 8: CD001835. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD001835.pub2>
289. Cao P, De Rango P, Verzini F, Parlani G, Romano L, Cieri E, et al: Comparison of surveillance versus aortic endografting for small aneurysm repair (CAESAR): Results from a randomized trial. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2011; 41: 13-25. <https://doi.org/10.1016/j.ejvs.2010.08.026>
290. RESCAN Collaborators, Bown MJ, Sweeting MJ, Brown LC, Powell JT, Thompson SG. Surveillance intervals for small abdominal aortic aneurysms: a meta-analysis. *JAMA.* 2013; 309: 806-13. <https://doi.org/10.1001/jama.2013.950>
291. Brown LC, Powell JT. Risk factors for aneurysm rupture in patients kept under ultrasound surveillance. UK Small Aneurysm Trial Participants. *Ann Surg.* 1999 Sep;230(3):289-96; discussion 296-7. <https://doi.org/10.1097/0000658-199909000-00002>
292. Brewster DC, Cronenwett JL, Hallett JW Jr, Johnston KW, Krupski WC, Matsumura JS: Guidelines for the treatment of abdominal aortic aneurysms. Report of a subcommittee of the Joint Council of the American Association for Vascular Surgery and Society for Vascular Surgery. *J Vasc Surg.* 2003; 37: 1106-17. <https://doi.org/10.1067/mva.2003.363>
293. Siracuse JJ, Farber A, Kalish JA, Jones DW, Rybin D, Doros G, et al: Vascular Quality Initiative. Comparison of access type on perioperative outcomes after endovascular aortic aneurysm repair. *J Vasc Surg.* 2018; 68: 91-99. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2017.10.075>
294. Buck DB, Karthaus EG, Soden PA, Ultee KH, van Herwaarden JA, Moll FL, et al: Percutaneous versus femoral cutdown access for endovascular aneurysm repair. *J Vasc Surg.* 2015; 62: 16-21. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2015.01.058>
295. Nelson PR, Kracjer Z, Kansal N, Rao V, Bianchi C, Hashemi H, et al: A multicenter, randomized, controlled trial of totally percutaneous access versus open femoral exposure for endovascular aortic aneurysm repair (the PEVAR trial). *J Vasc Surg.* 2014; 59: 1181-93. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2013.10.101>
296. Di Mario C, Goodwin M, Ristalli F, Ravani M, Meucci F, Stolcova M, et al: A Prospective Registry of Intravascular Lithotripsy-Enabled Vascular Access for Transfemoral Transcatheter Aortic Valve Replacement. *JACC Cardiovasc Interv.* 2019; 12: 502-4. <https://doi.org/10.1016/j.jcin.2019.01.211>
297. Walker J, Tucker LY, Goodney P, Candell L, Hua H, Okuhn S, et al: Adherence to endovascular aortic aneurysm repair device instructions for use guidelines has no impact on outcomes. *J Vasc Surg.* 2015; 61: 1151-9. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2014.12.053>
298. Herman CR, Charbonneau P, Hongku K, Dubois L, Hossain S, Lee K, et al: Any nonadherence to instructions for use predicts graft-related adverse events in patients undergoing elective endovascular aneurysm repair. *J Vasc Surg.* 2018; 67: 126-133. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2017.05.095>
299. Oikonomou K, Kasprzak P, Schierling W, Kopp R, Pfister K. Indikationen für den Einsatz von Endoanchors: State of the Art [Indications for the Use of Endoanchors: State of the Art]. *Zentralbl Chir.* 2018; 143:503-9. <https://doi.org/10.1055/a-0746-3679>
300. Spanos K, Rohlfes F, Panuccio G, Eleshra A, Tsilimparis N, Kölbl T. Outcomes of endovascular treatment of endoleak type Ia after EVAR: a systematic review of the literature. *J Cardiovasc Surg* 2019; 60: 175-85. <https://doi.org/10.23736/S0021-9509.19.10854-3>
301. Kristmundsson T, Sonesson B, Malina M, Björnses K, Dias N, Resch T: Fenestrated endovascular repair for juxtarenal aortic pathology. *J Vasc Surg.* 2009; 49: 568-74; discussion 574-5. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2008.10.022>
302. Ziegler P, Avgerinos ED, Umscheid T, Perdikides T, Stelter WJ. Fenestrated endografting for aortic aneurysm repair: a 7-year experience. *J Endovasc Ther.* 2007; 14: 609-18. <https://doi.org/10.1177/152660280701400502>
303. Verhoeven EL, Vourliotakis G, Bos WT, Tielliu IF, Zeebregts CJ, Prins TR, et al Fenestrated stent grafting for short-necked and juxtarenal abdominal aortic aneurysm: an 8-year single-centre experience. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2010; 39: 529-36. <https://doi.org/10.1016/j.ejvs.2010.01.004>
304. Nordon IM. Systematic review of chimney and periscope grafts for endovascular aneurysm repair (*Br j surg* 2013; 100: 1557-1564). *Br J Surg.* 2013; 100: 1565. <https://doi.org/10.1002/bjs.9278>
305. Zettervall SL, Soden PA, Deery SE, Ultee K, Shean KE, Shuja F, et al: Comparison of Renal Complications between Endografts with Suprarenal and Infraarenal Fixation. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2017; 54: 5-11. <https://doi.org/10.1016/j.ejvs.2017.02.001>
306. Zettervall SL, Deery SE, Soden PA, Shean K, Siracuse JJ, Alef M, et al: Vascular Study Group of New England. Editor's Choice - Renal complications after EVAR with suprarenal versus infraarenal fixation among all users and routine users. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2017; 54: 287-93. <https://doi.org/10.1016/j.ejvs.2017.05.012>
307. Bosanquet DC, Wilcox C, Whitehurst L, Cox A, Williams IM, Twine CP: British Society of Endovascular therapy (BSET). Systematic Review and Meta-analysis of the Effect of Internal Iliac Artery Exclusion for Patients Undergoing EVAR. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2017; 53: 534-48. <https://doi.org/10.1016/j.ejvs.2017.01.009>
308. Fillinger MF, Greenberg RK, McKinsey JF, Chaikof EL; Society for Vascular Surgery Ad Hoc Committee on TEVAR Reporting Standards. Reporting standards for thoracic endovascular aortic repair (TEVAR). *J Vasc Surg.* 2010; 52: 1022-33, 1033.e15. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2010.07.008>
309. O'Donnell TFX, Corey MR, Deery SE, Tsougranis G, Maruthi R, Clouse WD, et al: Select early type IA endoleaks after endovascular aneurysm repair will resolve without secondary intervention. *J Vasc Surg.* 2018; 67: 119-25. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2017.05.096>
310. Katsargyris A, Yazar O, Oikonomou K, Bekkema F, Tielliu I, Verhoeven EL. Fenestrated stent-grafts for salvage of prior endovascular abdominal aortic aneurysm repair. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2013; 46: 49-56. <https://doi.org/10.1016/j.ejvs.2013.03.028>
311. Martin Z, Greenberg RK, Mastracci TM, Eagleton MJ, O'Callaghan A, Bena J. Late rescue of proximal endograft failure using fenestrated and branched devices. *J Vasc Surg.* 2014; 59: 1479-87. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2013.12.028>
312. Donas KP, Telve D, Torsello G, Pitoulias G, Schwindt A, Austermann M. Use of parallel grafts to save failed prior endovascular aortic aneurysm repair and type Ia endoleaks. *J Vasc Surg.* 2015; 62: 578-84. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2015.04.395>
313. Montelione N, Pecoraro F, Puipe G, Chaykovska L, Rancic Z, Pfammatter T, et al: A 12-Year experience with Chimney and Periscope Grafts for treatment of Type I endoleaks. *J Endovasc Ther.* 2015; 22: 568-74. <https://doi.org/10.1177/1526602815586972>

314. Londero H, Lev G, Bertoni H, Mendaro E, Santaera O, Martinez Riera L, et al: Safety, and feasibility of balloon-expandable stent implantation for the treatment of type I endoleaks following endovascular aortic abdominal aneurysm repair. *EuroIntervention*. 2011; 6: 740-3. <https://doi.org/10.4244/EIJV6I6A125>
315. Cuyper P, Buth J, Harris PL, Gevers E, Lahey R. Realistic expectations for patients with stent-graft treatment of abdominal aortic aneurysms. Results of a European multicentre registry. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 1999; 17: 507-16. <https://doi.org/10.1053/ejvs.1999.0836>
316. Chen J, Stavropoulos W: Management of Endoleaks. *Semin Intervent Radiol*. 2015; 32: 259-64. <https://doi.org/10.1055/s-0035-1556825>
317. Baum RA, Stavropoulos W, Fairman RM, Carpenter JP: Endoleaks after endovascular repair of abdominal aortic aneurysm. *J Vasc Interv Radiol* 2003; 14: 1111-7. <https://doi.org/10.1097/01.RVI.0000085773.71254.86>
318. Rajani RR, Arthurs ZM, Srivastava SD, Lyden SP, Clair DJ, Eagleton MJ: Repairing immediate proximal endoleaks during abdominal aortic aneurysm repair. *J Vasc Surg*. 2011; 53: 1174-7. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2010.11.095>
319. Güntner O, Zeman F, Wohlgemuth WA, Heiss P, Jung EM, Wiggermann P, Inferior mesenteric arterial Type II endoleaks after endovascular repair of abdominal aortic aneurysm: Are They Predictable? *Radiology*. 2014; 270. <https://doi.org/10.1148/radiol.13130489>
320. Baum RA, Carpenter JP, Golden MA, Velazquez OA, Clark TW, Stavropoulos W, et al: Treatment of type 2 endoleaks after endovascular repair of abdominal aortic aneurysms: Comparison of transarterial and translumbar techniques. *J Vasc Surg*. 2002; 35: 23-9. [https://doi.org/10.1016/S0741-5214\(02\)32021-4](https://doi.org/10.1016/S0741-5214(02)32021-4)
321. Ameli-Renani S, Pavlidis V, Morgan RA. Secondary endoleak management following TEVAR and EVAR. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2020; 43: 1839-54. <https://doi.org/10.1007/s00270-020-02572-9>
322. Shao J, Zhang X, Chen Y, Zheng Y, Liu B. Endovascular repair of late type IIIb endoleak after endovascular aneurysm repair: a case report. *BMC Cardiovascular Disorders* 2019; 19: 183. <https://doi.org/10.1186/s12872-019-1138-8>
323. Zimpfer D, Schoder M, Gottardi R, Lammer J, Wolner E, Grimm E, et al: Treatment of Type V endoleaks by endovascular redo stent-graft placement. *Ann Thorac Surg* 2007; 83: 664-6. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2005.06.054>
324. Grolitzer M, Mertikian G, Trnka H, Froeschl A, Meinhart J, Weiss G, et al: Translumbar treatment of type II endoleaks after endovascular repair of abdominal aortic aneurysm. *Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery* 2008; 8: 781-4. <https://doi.org/10.1510/icvts.2008.178624>
325. Bryce Y, Schiro B, Cooper K, Ganguli S, Khayat M, Lam C, et al: Type II endoleaks: diagnosis and treatment algorithm. *Cardiovasc Diagn Ther* 2018; 8 (Suppl 1): S131-S137. <https://doi.org/10.21037/cdt.2017.08.06>
326. Lee Mil, Shin WY, Choe YM, Park JY, Kim JY, Jeon YS, et al. Relining technique for continuous sac enlargement and modular disconnection secondary to endotension after endovascular aortic aneurysm repair. *Annals of surgical treatment and research* 2014; 86: 161-4. <https://doi.org/10.4174/ast.2014.86.3.161>
327. Bensley RP, Hurks R, Huang Z, Pomposelli F, Hamdan A, Wyers M, et al: Ultrasound-guided percutaneous endovascular aneurysm repair success is predicted by access vessel diameter. *J Vasc Surg*. 2012; 55: 1554-61. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2011.12.042>
328. Arthurs ZM, Starnes BW, Sohn VY, Singh N, Andersen CA. Ultrasound-guided access improves rate of access-related complications for totally percutaneous aortic aneurysm repair. *Ann Vasc Surg*. 2008; 22: 736-41. <https://doi.org/10.1016/j.avsg.2008.06.003>
329. Mehta M, Sternbach Y, Taggart JB, Kreienberg PB, Roddy SP, Paty PS, et al: Long-term outcomes of secondary procedures after endovascular aneurysm repair. *J Vasc Surg*. 2010; 52: 1442-9. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2010.06.110>
330. van Zeggeren L, Bastos Gonçalves F, van Herwaarden JA, Zandvoort HJ, Werson DA, Vos JA, et al: Incidence and treatment results of Endurant endograft occlusion. *J Vasc Surg*. 2013; 57: 1246-54. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2012.11.069>
331. Maldonado TS, Rockman CB, Riles E, Douglas D, Adelman MA, Jacobowitz GR, et al: Ischemic complications after endovascular abdominal aortic aneurysm repair. *J Vasc Surg*. 2004; 40: 703-9. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2004.07.032>
332. Moulakakis KG, Alepaki M, Sfyroeras GS, Antonopoulos CN, Giannakopoulos TG, Kakisis J, et al: A critical appraisal of endovascular Stent-grafts in the management of abdominal aneurysms. *Radiol Med* 2017; 122: 309-18. <https://doi.org/10.1007/s11547-017-0724-z>
333. Kakisis JD, Moulakakis KG, Antonopoulos CN, Mylonas SN, Giannakopoulos TG, Sfyroeras GS, et al: Volume of new-onset thrombus is associated with the development of postimplantation syndrome after endovascular aneurysm repair. *J Vasc Surg*. 2014; 60: 1140-5. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2014.05.041>
334. Voûte MT, Bastos Gonçalves FM, van de Luijngaarden KM, Klein Nulent CG, Hoeks SE, Stolker RJ, et al: Stent graft composition plays a material role in the postimplantation syndrome. *J Vasc Surg*. 2012; 56: 1503-9. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2012.06.072>
335. Dadian N, Ohki T, Veith FJ, Edelman M, Mehta M, Lipsitz EC, et al: Overt colon ischemia after endovascular aneurysm repair: the importance of microembolization as an etiology. *J Vasc Surg*. 2001; 34: 986-96. <https://doi.org/10.1067/mva.2001.119241>
336. Miller A, Marotta M, Scordi-Bello I, Tammaro Y, Marin M, Divino C. Ischemic colitis after endovascular aortoiliac aneurysm repair: a 10-year retrospective study. *Arch Surg*. 2009; 144: 900-3. <https://doi.org/10.1001/archsurg.2009.70>
337. Becquemin JP, Majewski M, Fermani N, Marzelle J, Desgrandes P, Allaire E, et al: Colon ischemia following abdominal aortic aneurysm repair in the era of endovascular abdominal aortic repair. *J Vasc Surg*. 2008; 47: 258-63. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2007.10.001>
338. Paravastu SC, Jayarajasingam R, Cottam R, Palfreyman SJ, Michaels JA Endovascular repair of abdominal aortic aneurysm. *Cochrane Database Syst Rev* 2014. CD004178. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD004178.pub2>
339. Schermerhorn ML, Buck DB, O'Malley AJ, Curran T, McCallum JC, Darling J, et al: Long-Term Outcomes of Abdominal Aortic Aneurysm in the Medicare Population. *N Engl J Med*. 2015; 373: 328-38. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa1405778>
340. Landon BE, O'Malley AJ, Giles K, Cotterill P, Schermerhorn ML. Volume-outcome relationships, and abdominal aortic aneurysm repair. *Circulation*. 2010; 122: 1290-7. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.110.949172>
341. Dua A, Furlough CL, Ray H, Sharma S, Upchurch GR, Desai SS. The effect of hospital factors on mortality rates after abdominal aortic aneurysm repair. *J Vasc Surg*. 2014; 60: 1446-51. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2014.08.111>
342. Zettervall SL, Schermerhorn ML, Soden PA, McCallum JC, Shean KE, Deery SE, O'Malley AJ, Landon B. The effect of surgeon and hospital volume on mortality after open and endovascular repair of abdominal aortic aneurysms. *J Vasc Surg*. 2017; 65: 626-34. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2016.09.036>
343. Greenhalgh RM, Brown LC, Kwong GP, Powell JT, Thompson SG; EVAR trial participants. Comparison of endovascular aneurysm repair with open repair in patients with abdominal aortic aneurysm (EVAR trial 1), 30-day operative mortality results: randomized controlled trial. *Lancet*. 2004; 364: 843-8. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(04\)16979-1](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(04)16979-1)

344. EVAR trial participants. Endovascular aneurysm repair versus open repair in patients with abdominal aortic aneurysm (EVAR trial 1): randomized controlled trial. *Lancet*. 2005; 365: 2179-86. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(05\)66627-5](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(05)66627-5)
345. Greenhalgh RM, Brown LC, Powell JT, Thompson SG, Epstein D, Sculpher MJ. Endovascular versus open repair of abdominal aortic aneurysm. *N Engl J Med*. 2010; 362: 1863-71 <https://doi.org/10.1056/NEJMoa0909305>
346. Prinssen M, Verhoeven EL, Buth J, Cuypers PW, van Sambeek MR, Balm R, et al: Dutch Randomized Endovascular Aneurysm Management (DREAM) Trial Group. A randomized trial comparing conventional and endovascular repair of abdominal aortic aneurysms. *N Engl J Med*. 2004; 351: 1607-18. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa042002>
347. Blankensteijn JD, de Jong SE, Prinssen M, van der Ham AC, Buth J, van Sterkenburg SM, et al: Dutch Randomized Endovascular Aneurysm Management (DREAM) Trial Group. Two-year outcomes after conventional or endovascular repair of abdominal aortic aneurysms. *N Engl J Med*. 2005; 352: 2398-405. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa051255>
348. De Bruin JL, Baas AF, Buth J, Prinssen M, Verhoeven EL, Cuypers PW, et al: DREAM Study Group. Long-term outcome of open or endovascular repair of abdominal aortic aneurysm. *N Engl J Med*. 2010; 362: 1881-9. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa0909499>
349. Lederle FA, Freischlag JA, Kyriakides TC, Padberg FT Jr, Matsumura JS, Kohler TR, et al: Open Versus Endovascular Repair (OVER) Veterans Affairs Cooperative Study Group. Outcomes following endovascular vs open repair of abdominal aortic aneurysm: a randomized trial. *JAMA*. 2009; 302: 1535-42. <https://doi.org/10.1001/jama.2009.1426>
350. Lederle FA, Freischlag JA, Kyriakides TC, Matsumura JS, Padberg FT Jr, Kohler TR, et al: OVER Veterans Affairs Cooperative Study Group. Long-term comparison of endovascular and open repair of abdominal aortic aneurysm. *N Engl J Med*. 2012; 367: 1988-97. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa1207481>
351. Becquemin JP, Pillet JC, Lescalie F, Sapoval M, Gouëffic Y, Lermusiaux P, et al: A randomized controlled trial of endovascular aneurysm repair versus open surgery for abdominal aortic aneurysms in low- to moderate-risk patients. *J Vasc Surg*. 2011; 53: 1167-73. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2010.10.124>
352. Patel R, Sweeting MJ, Powell JT, Greenhalgh RM; EVAR trial investigators. Endovascular versus open repair of abdominal aortic aneurysm in 15-years' follow-up of the UK endovascular aneurysm repair trial 1 (EVAR trial 1): a randomised controlled trial. *Lancet*. 2016; 388: 2366-374. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(16\)31135-7](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(16)31135-7)
353. van Schaik TG, Yeung KK, Verhagen HJ, de Bruin JL, van Sambeek MRHM, Balm R, Zeebregts CJ, van Herwaarden JA, Blankensteijn JD; DREAM trial participants. Long-term survival and secondary procedures after open or endovascular repair of abdominal aortic aneurysms. *J Vasc Surg*. 2017;66:1379-89. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2017.05.122>
354. Lederle FA, Kyriakides TC, Stroupe KT, Freischlag JA, Padberg FT Jr, Matsumura JS, Huo Z, Johnson GR; OVER Veterans Affairs Cooperative Study Group. Open versus Endovascular Repair of Abdominal Aortic Aneurysm. *N Engl J Med*. 2019;380(22):2126-35. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa1715955>
355. Chen Z, Wang S, Tang XB, Wu ZM, Kou L, Liu H, Li Q, Yang YG, He N, Zhang Z, Jia YF, Wu QH. [Comparison of open and endovascular repair for abdominal aortic aneurysm mid-term outcomes: a single center randomized controlled trial]. *Zhonghua Wai Ke Za Zhi*. 2011; 49: 869-72.
356. Soulez G, Therasse E, Monfared AA, Blair JF, Choinière M, Elkouri S, et al: Pain and quality of life assessment after endovascular versus open repair of abdominal aortic aneurysms in patients at low risk. *J Vasc Interv Radiol*. 2005; 16: 1093-100. <https://doi.org/10.1097/01.RVI.0000167858.16223.D5>
357. Lottman PE, Laheij RJ, Cuypers PW, Bender M, Buth J. Health-related quality of life outcomes following elective open or endovascular AAA repair: a randomized controlled trial. *J Endovasc Ther*. 2004; 11: 323-9. <https://doi.org/10.1583/03-1141.1>
358. Greenhalgh RM, Brown LC, Powell JT, Thompson SG, Epstein D. Endovascular repair of aortic aneurysm in patients physically ineligible for open repair. *N Engl J Med*. 2010; 362: 1872-80. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa0911056>
359. National Institute for Health and Care Excellence. Abdominal aortic aneurysm: Diagnosis and management. NICE guideline NG 156. <https://www.nice.org.uk/guidance/NG156>
360. Reimerink JJ, Hoornweg LL, Vahl AC, Wisselink W, van den Broek TA, Legemate DA, Reekers JA, Balm R. Endovascular repair versus open repair of ruptured abdominal aortic aneurysms: a multicenter randomized controlled trial. *Ann Surg* 2013; 258:248-56. <https://doi.org/10.1097/SLA.0b013e31828d4b76>
361. Chaikof EL, Brewster DC, Dalman RL, Makaroun MS, Illig KA, Sicard GA, et al: SVS practice guidelines for the care of patients with an abdominal aortic aneurysm: executive summary. *J Vasc Surgery* 2009; 50: 880-96. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2009.07.001>
362. Dargas G, O'Connor D, Firwana B, Brar S, Ellozy S, Vouyouka A, Arnold M, Kosmas CE, Krishnan P, Wiley J, Suleman J, Olin J, Marin M, Faries P. Open versus endovascular stent graft repair of abdominal aortic aneurysms: a meta-analysis of randomized trials. *JACC Cardiovasc Interv* 2012; 5: 1071-80. <https://doi.org/10.1016/j.jcin.2012.06.015>
363. Stather PW, Sidloff D, Dattani N, Choke E, Bown MJ, Sayers RD. Systematic review and meta-analysis of the early and late outcomes of open and endovascular repair of abdominal aortic aneurysm. *Br J Surg* 2013; 100: 863-72. <https://doi.org/10.1002/bjs.9101>
364. Beck AW, Sedrakyan A, Mao J, Venermo M, Faizer R, Debus S, et al. Variations in abdominal aortic aneurysm care: a report from the international consortium of vascular registries. *Circulation* 2016; 134: 1948-58. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.116.024870>
365. Powell JT, Sweeting MJ, Ulug P, Blankensteijn JD, Lederle FA, Becquemin JP, et al. Meta-analysis of individual-patient data from EVAR-1, DREAM, OVER and ACE trials comparing outcomes of endovascular or open repair for abdominal aortic aneurysm over 5 years. *Br J Surg* 2017; 104: 166e78. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2017.03.403>
366. Yin K, Locham SS, Schermerhorn ML, Malas MB. Trends of 30-day mortality and morbidities in endovascular repair of intact abdominal aortic aneurysm during the last decade. *J Vasc Surg* 2019; 69: 64-73. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2018.04.032>
367. IMPROVE Trial Investigators. The effect of aortic morphology on peri-operative mortality of ruptured abdominal aortic aneurysm. *Eur Heart J* 2015; 36: 1328-34. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehu521>
368. IMPROVE Trial Investigators. Comparative clinical effectiveness and cost effectiveness of endovascular strategy v open repair for ruptured abdominal aortic aneurysm: three-year results of the IMPROVE randomized trial. *BMJ* 2017; 359: j4859. <https://doi.org/10.1136/bmj.j4859>
369. Schlosser FJ, Gusberg RJ, Dardik A, Lin PH, Verhagen HJ, Moll FL, et al. Aneurysm rupture after EVAR: can the ultimate failure be predicted? *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2009; 37: 15-22. <https://doi.org/10.1016/j.ejvs.2008.10.011>
370. Sidloff DA, Stather PW, Choke E, Bown MJ, Sayers RD. Type II endoleak after endovascular aneurysm repair. *Br J Surg* 2013;100: 1262-70. <https://doi.org/10.1002/bjs.9181>
371. Volodos NL, Karpovich IP, Shekhanin VE, Troian VI: A case of distant transfemoral endoprosthesis of the thoracic artery using a self-fixing synthetic prosthesis in traumatic aneurysm. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/3220297/>. Published 1988. Accessed June 13, 2021.

372. Volodos NL. Historical perspective: The first steps in endovascular aortic repair: how it all began. *J Endovasc Ther*. 2013; 20 Suppl 1: 3-23. <https://doi.org/10.1583/1545-1550-20.sp1.I-3>
373. Dake MD, Miller DC, Semba CP, Mitchell RS, Walker PJ, Liddell RP: Transluminal Placement of Endovascular Stent-Grafts for the Treatment of Descending Thoracic Aortic Aneurysms. *N Engl J Med*. 1994; 331: 1729-34. <https://doi.org/10.1056/NEJM199412293312601>
374. Nienaber CA, Fattori R, Lund G, Dieckmann C, Wolf W, von Kodolitsch Y: Nonsurgical reconstruction of thoracic aortic dissection by stent-graft placement *N Engl J Med*. 1999; 340: 1539-45. <https://doi.org/10.1056/NEJM199905203402003>
375. Svensson LG, Kouchoukos NT, Miller DC, Bavaria JE, Coselli JS, Curi MA, et al. Expert Consensus Document on the Treatment of Descending Thoracic Aortic Disease Using Endovascular Stent-Grafts. *Ann Thorac Surg*. 2008; 85(1 SUPPL.): S1-41. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2007.10.099>
376. Hsieh RW, Hsu TC, Lee M, et al. Comparison of type B dissection by open, endovascular, and medical treatments. *J Vasc Surg*. 2019; 70: 1792-800. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2019.02.062>
377. Wang GJ, Jackson BM, Foley PJ, et al. National trends in admissions, repair, and mortality for thoracic aortic aneurysm and type B dissection in the National Inpatient Sample. *J Vasc Surg*. 2018; 67: 1649-58. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2017.09.050>
378. Fattori R, Tsai TT, Myrnel T, et al. Complicated Acute Type B Dissection: Is Surgery Still the Best Option? A Report from the International Registry of Acute Aortic Dissection. *JACC Cardiovasc Interv*. 2008; 1: 395-402. <https://doi.org/10.1016/j.jcin.2008.04.009>
379. Tsai TT, Fattori R, Trimarchi S, et al. Long-term survival in patients presenting with type B acute aortic dissection: Insights from the international registry of acute aortic dissection. *Circulation*. 2006; 114: 2226-31. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.106.622340>
380. Nienaber CA, Rousseau H, Eggebrecht H, Kische S, Fattori R, Rehders TC, et al. Randomized comparison of strategies for type B aortic dissection: The INVESTIGATION of STEnt grafts in aortic dissection (INSTEAD) trial. *Circulation*. 2009; 120: 2519-28. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.109.886408>
381. Brunkwall J, Kasprzak P, Verhoeven E, Heijmen R, Taylor P; ADSORB Trialists, et al. Endovascular repair of acute uncomplicated aortic type b dissection promotes aortic remodelling: 1-year results of the ADSORB trial. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2014; 48: 285-91. <https://doi.org/10.1016/j.ejvs.2014.05.012>
382. Trimarchi S, Jonker FHW, Froehlich JB, Upchurch GR, Moll FL, Muhs BE, et al. Acute type B aortic dissection in the absence of aortic dilatation. *J Vasc Surg*. 2012; 56: 311-6. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2012.01.055>
383. Rimbau V, Böckler D, Brunkwall J, Cao P, Chiesa R, Coppi G et al. Management of Descending Thoracic Aorta Diseases: Clinical Practice Guidelines of the European Society for Vascular Surgery (ESVS). *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2017; 53: 4-52. <https://doi.org/10.1016/j.ejvs.2016.06.005>
384. Sayer D, Bratby M, Brooks M, Loftus I, Morgan R, Thompson M. Aortic Morphology Following Endovascular Repair of Acute and Chronic Type B Aortic Dissection: Implications for Management. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2008; 36: 522-9. <https://doi.org/10.1016/j.ejvs.2008.06.023>
385. Escobar GA, Upchurch GR Jr: Management of thoracoabdominal aortic aneurysms. *Curr Probl Surg*. 2011; 48: 70-133. <https://doi.org/10.1067/j.cpsurg.2010.10.002>
386. Trimarchi S, Eagle KA, Nienaber CA, et al. Importance of refractory pain and hypertension in acute type B aortic dissection: Insights from the International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD). *Circulation*. 2010; 122: 1283-89. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.109.929422>
387. Famularo M, Meyermann K, Lombardi J V. Aneurysmal degeneration of type B aortic dissections after thoracic endovascular aortic repair: A systematic review. *J Vasc Surg*. 2017; 66: 924-30. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2017.06.067>
388. Schlosser FJ, Gusberg RJ, Dardik A, Lin PH, Verhagen HJ, Moll FL, et al. Aneurysm rupture after EVAR: can the ultimate failure be predicted? *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2009;37: 15-22. <https://doi.org/10.1016/j.ejvs.2008.10.011>
389. Desai ND, Gottret JP, Szeto WY, McCarthy F, Moeller P, Menon R, et al. Impact of timing on major complications after thoracic endovascular aortic repair for acute type B aortic dissection. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2015; 149: S151-S156. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2014.10.105>
390. Evangelista A, Salas A, Ribera A, Ferreira González I, Cuellar H, Pineda V, et al. Long-term outcome of aortic dissection with patent false lumen: Predictive role of entry tear size and location. *Circulation* 2012; 125: 3133-41. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.111.090266>
391. Evangelista A, Galupou V, Grouso D, Cuéllar H, Teixidó G, Rodríguez-Palomares J. Role of entry tear size in type B aortic dissection. *Ann Cardiothorac Surg*. 2014; 3: 403-5.
392. Ray HM, Durham CA, Ocazone D, Charlton-Ouw KM, Estrera AL, Miller CC, et al. Predictors of intervention and mortality in patients with uncomplicated acute type B aortic dissection. *J Vasc Surg*. 2016; 64: 1560-8. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2016.07.111>
393. Song C, Lu Q, Zhou J, Yu G, Feng X, Zhao Z, et al. The new indication of TEVAR for uncomplicated type B aortic dissection. *Med (United States)*. 2016; 95: e3919. <https://doi.org/10.1097/MD.00000000000003919>
394. Carroll BJ, Schermerhorn M, Kennedy KF, Swardlow N, Soriano KM, Yeh RW et al. Readmissions after acute type B aortic dissection. *J Vasc Surg*. 2020; 72: 73-83. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2019.08.280>
395. Schwartz SI, Durham C, Clouse WD, Patel VI, Lancaster RT, Cambria RP, et al. Predictors of late aortic intervention in patients with medically treated type B aortic dissection. *J Vasc Surg*. 2018;7: 78-84. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2017.05.128>
396. Lombardi J V, Hughes GC, Appoo JJ, Bavaria JE, Beck AW, Cambria RP et al. Society for Vascular Surgery (SVS) and Society of Thoracic Surgeons (STS) reporting standards for type B aortic dissections. *J Vasc Surg*. 2020; 71: 723-47. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2019.11.013>
397. Charlton-Ouw KM, Sandhu HK, Leake SS, Miller CC 3rd, Affi RO, Azizzadeh A, et al. New type A dissection after acute type B aortic dissection. *J Vasc Surg*. 2018; 67: 85-92. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2017.05.121>
398. Canaud L, Ozdemir BA, Patterson BO, Holt PJE, Loftus IM, Thompson MM. Retrograde aortic dissection after thoracic endovascular aortic repair. *Ann Surg*. 2014; 260: 389-95. <https://doi.org/10.1097/SLA.0000000000000585>
399. Ma T, Dong ZH, Fu WG, Guo DQ, Xu X, Chen B, et al. Incidence and risk factors for retrograde type A dissection and stent graft-induced new entry after thoracic endovascular aortic repair. *J Vasc Surg*. 2018; 67: 1026-33. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2017.08.070>
400. Chen Y, Zhang S, Liu L, Lu Q, Zhang T, Jing Z. Retrograde Type A Aortic Dissection After Thoracic Endovascular Aortic Repair: A Systematic Review and Meta-Analysis. *J Am Heart Assoc*. 2017; 6: 1-11. <https://doi.org/10.1161/JAHA.116.004649>
401. D'cruz RT, Syn N, Wee I, Choong AMTL. Risk factors for distal stent graft-induced new entry in type B aortic dissections: Systematic review and meta-analysis. *J Vasc Surg*. 2019; 70: 1682-93. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2019.02.040>
402. Miyairi T, Miyata H, Chiba K, Nishimaki H, Ogawa Y, Motomura N, et al. Influence of Timing After Thoracic Endovascular Aortic Repair for Acute Type B Aortic Dissection. *Ann Thorac Surg*. 2018; 105: 1392-6. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2017.11.054>

403. O'Callaghan A, Mastracci TM, Eagleton MJ. Staged endovascular repair of thoracoabdominal aortic aneurysms limits incidence and severity of spinal cord ischemia. *J Vasc Surg.* 2015; 61: 347-354. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2014.09.011>
404. Acher CW, Wynn MM, Hoch JR, Popic P, Archibald J, Turnipseed WD. Combined use of cerebral spinal fluid drainage and naloxone reduces the risk of paraplegia in thoracoabdominal aneurysm repair. *J Vasc Surg.* 1994; 19: 236-49. [https://doi.org/10.1016/S0741-5214\(94\)70099-0](https://doi.org/10.1016/S0741-5214(94)70099-0)
405. Acher C, Acher CW, Marks E, Wynn M. Intraoperative neuroprotective interventions prevent spinal cord ischemia and injury in thoracic endovascular aortic repair. *J Vasc Surg.* 2016; 63: 1458-1465. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2015.12.062>
406. Keyhani K, Miller CC, Estrera AL, Wegryn T, Sheinbaum R, Safi HJ. Analysis of motor and somatosensory evoked potentials during thoracic and thoracoabdominal aortic aneurysm repair. *J Vasc Surg.* 2009; 49: 36-41. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2008.08.005>
407. Banga P V, Oderich GS, De Souza LR, Hofer J, Cazares Gonzalez ML, Pulido JN, et al. Neuromonitoring, cerebrospinal fluid drainage, and selective use of iliofemoral conduits to minimize risk of spinal cord injury during complex endovascular aortic repair. *J Endovasc Ther.* 2016; 23: 139-49. <https://doi.org/10.1177/1526602815620898>
408. Khoynezhad A, Donayre CE, Bui H, Kopchok GE, Walot I, White RA. Risk factors of neurologic deficit after thoracic aortic endografting. *Ann Thorac Surg.* 2007; 83: S882-9. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2006.10.090>
409. Khan NR, Smallley Z, Nesvick CL, Lee SL, Michael LM. The use of lumbar drains in preventing Spinal cord injury following thoracoabdominal aortic aneurysm repair: An updated systematic review and meta-analysis. *J Neurosurg Spine.* 2016; 25: 383-93. <https://doi.org/10.3171/2016.1.SPINE151199>
410. Conrad MF, Crawford RS, Kwolek CJ, Brewster DC, Brady TJ, Cambria RP. Aortic remodeling after endovascular repair of acute complicated type B aortic dissection. *J Vasc Surg.* 2009; 50:510-7. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2009.04.038>
411. Huptas S, Mehta RH, Kühl H, Tsagakis K, Reinsch N, Kahlert P, et al. Aortic remodeling in type B aortic dissection: Effects of endovascular stent-graft repair and medical treatment on true and false lumen volumes. *J Endovasc Ther.* 2009; 16: 28-38. <https://doi.org/10.1583/08-2497.1>
412. Nienaber CA, Kische S, Zeller T, Rehders TC, Schneider H, Lorenzen B, et al. Provisional extension to induce complete attachment after stent-graft placement in type B aortic dissection: The PETTICOAT concept. *J Endovasc Ther.* 2006;13:738-46. <https://doi.org/10.1583/06-1923.1>
413. Kazimierzczak A, Rynio P, Jędrzejczak T, Mokrzycki K, Samad R, Brykczyński M, et al. Expanded Petticoat technique to promote the reduction of contrasted false lumen volume in patients with chronic type B aortic dissection. *J Vasc Surg.* 2019; 70: 1782-91. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2019.01.073>
414. Lombardi J V, Cambria RP, Nienaber CA, Chiesa R, Mossop P, Haulon S et al. Five-year results from the Study of Thoracic Aortic Type B Dissection Using Endoluminal Repair (STABLE I) study of endovascular treatment of complicated type B aortic dissection using a composite device design. *J Vasc Surg.* 2019; 70: 1072-81. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2019.01.089>
415. Lombardi JV, Gleason TG, Panneton JM, Starnes BW, Dake MD, Haulon S, et al. STABLE II clinical trial on endovascular treatment of acute, complicated type B aortic dissection with a composite device design. *J Vasc Surg.* 2020; 71: 1077-87. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2019.06.189>
416. Durham CA, Aranson NJ, Ergul EA, Wang LJ, Patel VI, Cambria RP et al. Aneurysmal degeneration of the thoracoabdominal aorta after medical management of type B aortic dissections. *J Vasc Surg.* 2015; 62: 900-6. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2015.04.423>
417. Hata M, Shiono M, Inoue T, Sezai A, Niino T, Negishi N et al. Optimal treatment of type B acute aortic dissection: Long-term medical follow-up results. *Ann Thorac Surg.* 2003; 75: 1781-1784. [https://doi.org/10.1016/S0003-4975\(03\)00113-9](https://doi.org/10.1016/S0003-4975(03)00113-9)
418. Thrumurthy SG, Karthikesalingam A, Patterson BO, Holt PJ, Hinchliffe RJ, Loftus IM et al. A systematic review of mid-term outcomes of Thoracic Endovascular Repair (TEVAR) of chronic type B aortic dissection. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2011; 42: 632-47. <https://doi.org/10.1016/j.ejvs.2011.08.009>
419. Davies RR, Goldstein LJ, Coady MA, Tittle SL, Rizzo JA, Kopf GS, et al. Yearly rupture or dissection rates for thoracic aortic aneurysms: Simple prediction based on size. *Ann Thorac Surg.* 2002; 73: 17-28. [https://doi.org/10.1016/S0003-4975\(01\)03236-2](https://doi.org/10.1016/S0003-4975(01)03236-2)
420. Hata M, Sezai A, Niino T, Yoda M, Wakui S, Unosawa S, et al. Prognosis for patients with type B acute aortic dissection - Risk analysis of early death and requirement for elective surgery. *Circ J.* 2007; 71: 1279-82. <https://doi.org/10.1253/circj.71.1279>
421. Winnerkvist A, Lockowandt U, Rasmussen E, Rådegran K. A Prospective Study of Medically Treated Acute Type B Aortic Dissection. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2006; 32: 349-55. <https://doi.org/10.1016/j.ejvs.2006.04.004>
422. Birjiniuk J, Oshinski JN, Ku DN, Veeraswamy RK. Endograft exclusion of the false lumen restores local hemodynamics in a model of type B aortic dissection. *J Vasc Surg.* 2020; 71: 2108-2118. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2019.06.222>
423. VIRTUE Registry Investigators: Mid-term outcomes and aortic remodeling after thoracic endovascular repair for acute, subacute, and chronic aortic dissection: The VIRTUE Registry. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2014; 48: 363-71. <https://doi.org/10.1016/j.ejvs.2014.05.007>
424. Rodriguez JA, Olsen DM, Lucas L, Wheatley G, Ramaiah V, Diethrich EB. Aortic remodeling after endografting of thoracoabdominal aortic dissection. *J Vasc Surg.* 2008; 47: 1188-94. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2008.01.022>
425. Qing KX, Yiu WK, Cheng SWK. A morphologic study of chronic type B aortic dissections and aneurysms after thoracic endovascular stent grafting. *J Vasc Surg.* 2012; 55: 1268-76. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2011.11.099>
426. Tsilimparis N, Dayama A, Perez S, Ricotta JJ. Iliac conduits for endovascular repair of aortic pathologies. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2013; 45: 443-8. <https://doi.org/10.1016/j.ejvs.2013.01.037>
427. Verhoye JP, Miller DC, Sze D, Dake MD, Mitchell RS. Complicated acute type B aortic dissection: Midterm results of emergency endovascular stent-grafting. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2008; 136: 424-30. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2008.01.046>
428. Zeeshan A, Woo EY, Bavaria JE, Fairman RM, Desai ND, Pochettino A, et al. Thoracic endovascular aortic repair for acute complicated type B aortic dissection: Superiority relative to conventional open surgical and medical therapy. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2010; 140: S109-S115. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2010.06.024>
429. Qin YL, Wang F, Li TX, Ding W, Deng G, Xie B, et al. Endovascular Repair Compared with Medical Management of Patients with Uncomplicated Type B Acute Aortic Dissection. *J Am Coll Cardiol.* 2016; 67: 2835-42. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2016.03.578>
430. Scott AJ, Bicknell DC. Contemporary Management of Acute Type B Dissection. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2016; 51: 452-9. <https://doi.org/10.1016/j.ejvs.2015.10.026>
431. Nordon IM, Hinchliffe RJ, Loftus IM, Morgan RA, Thompson MM. Management of acute aortic syndrome and chronic aortic dissection. *Cardiovasc Intervent Radiol.* 2011; 34: 890-902. <https://doi.org/10.1007/s00270-010-0028-3>
432. Tadros RO, Tang GHL, Barnes HJ, Mousavi I, Kovacic JC, Faries P, et al. Optimal Treatment of Uncomplicated Type B Aortic Dissection: JACC Review Topic of the Week. *J Am Coll Cardiol.* 2019; 74: 1494-04. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2019.07.063>
433. Weigang E, Hartert M, Siegenthaler MP, Pitzer-Hartert K, Luehr M, Sircar R et al. Neurophysiological monitoring during thoracoabdominal aortic endovascular stent graft implantation. *Eur J Cardio-thoracic Surg.* 2006; 29: 392-6. <https://doi.org/10.1016/j.ejcts.2005.11.039>

434. Lum YW, Brooke BS, Arnaoutakis GJ, Williams TK, Black JH. Endovascular procedures in patients with Ehlers-Danlos syndrome: A review of clinical outcomes and iatrogenic complications. *Ann Vasc Surg*. 2012; 26: 25-33. <https://doi.org/10.1016/j.avsg.2011.05.028>
435. Nordon IM, Hinchliffe RJ, Holt PJ, Morgan R, Jahangiri M, Loftus IM, et al. Endovascular management of chronic aortic dissection in patients with Marfan syndrome. *J Vasc Surg*. 2009; 50: 987-91. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2009.05.056>
436. Tjaden B, Azizzadeh A. Endovascular therapy in Marfan syndrome: PRO. *Ann Cardiothorac Surg*. 2017; 6: 672-6. <https://doi.org/10.21037/acs.2017.10.06>
437. Kitai T, Kaji S, Yamamuro A, Tani T, Kinoshita M, Ehara N, et al: Impact of new development of ulcer-like projection on clinical outcomes in patients with type B aortic dissection with closed and thrombosed false lumen. *Circulation* 2010; 122: S74-S80. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.109.927517>
438. Eggebrecht H, Plicht B, Kahlert P, Erbel R: Intramural haematoma and penetrating ulcers: indications to endovascular treatment *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2009; 38: 659-65. <https://doi.org/10.1016/j.ejvs.2009.09.001>
439. Maslow A, Atalay MK, Sodha N. Intramural hematoma. *J Cardiothorac Vasc Anesth*. 2018; 32: 1341-62. <https://doi.org/10.1053/j.jvca.2018.01.025>
440. von Kodolitsch Y, Csösz SK, Koschyk DH, et al. Intramural hematoma of the aorta: predictors of progression to dissection and rupture. *Circulation*. 2003; 107: 1158-63. <https://doi.org/10.1161/01.CIR.0000052628.77047.EA>
441. Bischoff MS, Meisenbacher K, Wehrmeister M, et al. Treatment indications for and outcome of endovascular repair of type B intramural aortic hematoma. *J Vasc Surg* 2016; 64:1569-79. e2. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2016.05.078>
442. Piffaretti G, Lomazzi C, Benedetto F, et al. Best Medical Treatment and Selective Stent-Graft Repair for Acute Type B Aortic Intramural Hematoma. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2018; 30:279-87. <https://doi.org/10.1053/j.semctvs.2018.02.006>
443. Lavingia KS, Ahanchi SS, Redlinger RE, Udgiri NR, Panneton JM. Aortic remodeling after thoracic endovascular aortic repair for intramural hematoma. *J Vasc Surg* 2014; 60: 929-35. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2014.04.015>
444. Ye K, Qin J, Yin M, et al. Acute Intramural Hematoma of the Descending Aorta Treated with Stent Graft Repair Is Associated with a Better Prognosis. *J Vasc Interv Radiol* 2017; 28: 1446-53. <https://doi.org/10.1016/j.jvir.2017.06.034>
445. Konstantinos Spanos et al; Current trends in aortic intramural hematoma management- a shift from conservative to a more aggressive treatment; *Ann Cardiothorac Surg* 2019; 8: 497-9. <https://doi.org/10.21037/acs.2019.06.02>
446. Geisbüsch P, Kotelis D, Weber TF, Hyhlik-Dürr A, Kauczor HU, Böckler D. Early and midterm results after endovascular stent graft repair of penetrating aortic ulcers. *J Vasc Surg* 2008; 48: 1361e8. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2008.07.058>
447. Clough RE, Mani K, Lyons OT, Bell RE, Zayed HA, Waltham M, et al. Endovascular treatment of acute aortic syndrome. *J Vasc Surg* 2011; 54: 1580-7. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2011.07.034>
448. Ganaha F, Miller DC, Sugimoto K, Do YS, Minamiguchi H, Saito H, et al: Prognosis of aortic intramural hematoma with and without penetrating atherosclerotic ulcer: a clinical and radiological analysis. *Circulation* 2002; 106: 342-8. <https://doi.org/10.1161/01.CIR.0000022164.26075.5A>
449. Braverman AC, Thompson RW, Sanchez LA. Diseases of the aorta. In: Bonow RO, Mann DL, Zipes DP, Libby P, (eds). *Braunwald's Heart Disease*. 9th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2012, p1309 - 1337
450. Troxler M, Mavor AI, Homer-Vanniasinkam S. Penetrating atherosclerotic ulcers of the aorta. *Br J Surg* 2001; 88:1169-77. <https://doi.org/10.1046/j.0007-1323.2001.01837.x>
451. Eggebrecht H, Herold U, Schmermund A, Lind AY, Kuhnt O, Martini S, et al. Endovascular stent-graft treatment of penetrating aortic ulcer: results over a median follow-up of 27 months. *Am Heart J* 2006; 151: 530-6. <https://doi.org/10.1016/j.ahj.2005.05.020>
452. Patel HJ, Williams DM, Upchurch GR Jr, Dasika NL, Deeb GM. The challenge of associated intramural hematoma with endovascular repair of penetrating ulcers of the descending thoracic aorta. *J Vasc Surg*. 2010; 51: 829-35. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2009.11.050>
453. Patel HJ, Sood V, Williams DM, Dasika NL, Diener AC, Deeb GM. Late outcomes with repair of penetrating thoracic aortic ulcers: the merits of an endovascular approach. *Ann Thorac Surg*. 2012; 94: 516-22. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2012.03.074>
454. Salim S, Machin M, Patterson BO, Bicknell C: The Management of Penetrating Aortic Ulcer; *Hearts* 2020;1:5-13. <https://doi.org/10.3390/hearts1010003>
455. Bernardes R.C.; Navarro T.P.; Reis F.R.; Lima L.C.; Monteiro E.L.; Procopio R.J. Early experience with off-the-shelf endografts using a zone 0 proximal landing site to treat the ascending aorta and arch. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2014;148:105-112. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2013.07.049>
456. Bosiers M.J.; Donas K.P.; Mangialardi N.; Torsello G.; Riambau V.; Criado F.J., et al European Multicenter Registry for the Performance of the Chimney/Snorkel Technique in the Treatment of Aortic Arch Pathologic Conditions. *Ann. Thorac. Surg*. 2016;101:2224-30. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2015.10.112>
457. Böckler D.; Brunkwall J.; Taylor P.; Mangialardi N.; Hüsing J.; Larzon, T.; et al: Thoracic Endovascular Aortic Repair of Aortic Arch Pathologies with the Conformable Thoracic Aortic Graft: Early and 2-year Results from a European Multicentre Registry. *Eur. J. Vasc. Endovasc. Surg*. 2016;51:791-800. <https://doi.org/10.1016/j.ejvs.2016.02.006>
458. Riambau V, Böckler D, Brunkwall J, Cao P, Chiesa R, Coppi G, et al: Editor's Choice - Management of Descending Thoracic Aorta Diseases: Clinical Practice Guidelines of the European Society for Vascular Surgery (ESVS). *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2017;53:4-52.
459. Demetriades D, Velmahos GC, Sealea TM, Jurkovic GJ, Karmy-Jones R, Teixeira PG, et al: Operative repair or endovascular stent graft in blunt traumatic thoracic aortic injuries: results of an American Association for the Surgery Trauma Multicenter Study. *J Trauma* 2008; 64: 561-70. <https://doi.org/10.1097/TA.0b013e3181641bb3>
460. Shrestha M, Khaladj N, Baraki H, Al Ahmad A, Koigeldiyev N, Pichlmaier M, et al: Aortic root reoperation: a technical challenge. *J Heart Valve Dis* 2010; 19: 177-81.
461. Di Eusanio M, Berretta P, Bissoni L, Petridis FD, Di Marco L, Di Bartolomeo R. Re-operations on the proximal thoracic aorta: results and predictors of short- and long-term mortality in a series of 174 patients. *Eur J Cardiothorac Surg* 2011;40:1072-76. <https://doi.org/10.1016/j.ejcts.2011.02.039>
462. Leontyev S, Borger MA, Davierwala P, Walther T, Lehmann S, Kempfert J, et al: Redo aortic valve surgery: early and late outcomes. *Ann Thorac Surg* 2011; 91:1120-6. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2010.12.053>
463. Steuer J, Björck M, Sonesson B, Resch T, Dias N, Hultgren R, et al. Editor's choice e Durability of endovascular repair in blunt traumatic thoracic aortic injury: long-term outcome from four tertiary referral centres. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2015; 50: 460-5. <https://doi.org/10.1016/j.ejvs.2015.05.012>



464. Karmy-Jones R, Ferrigno L, Teso D, Long 3rd WB, Shackford S. Endovascular repair compared with operative repair of traumatic rupture of the thoracic aorta: a nonsystematic review and a plea for trauma-specific reporting guidelines. *J Trauma* 2011; 71: 1059-72. <https://doi.org/10.1097/TA.0b013e3182288783>
465. Hoffer EK, Forauer AR, Silas AM, Gemery JM. Endovascular stent graft or for blunt thoracic aortic trauma: systematic review. *J Vasc Interv Radiol* 2008; 19: 1153-64. <https://doi.org/10.1016/j.jvir.2008.05.012>
466. Kim SW, Lee DY, Kim MD, Won JY, Park SI, Yoon YN, et al: Outcomes of endovascular treatment for aortic pseudoaneurysm in Behcet's disease *J Vasc Surg* 2014; 59: 608-14. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2013.09.052>
467. Criado FJ, Clark NS, Barnatan MF: Baltimore. Stent graft repair in the aortic arch and descending thoracic aorta: A 4-year experience. *J Vasc Surg* 2002; 36: 1121-8. <https://doi.org/10.1067/mva.2002.129649>
468. Luo Y, Zhu J, Dai X, Fan H, Feng Z, Zhang Y et al: Endovascular treatment of primary mycotic aortic aneurysms: a 7-year single-center experience. *Journal of International Medical Research* 2018, 46: 3903-09. <https://doi.org/10.1177/0300060518781651>
469. Zhang T, Ji D, Wang F: Endovascular treatment of Brucella-infected abdominal aortic aneurysm Case report. *Medicine* 2017;96:42. <https://doi.org/10.1097/MD.00000000000007666>
470. Kato N, Dake MD, Miller DC, Semba CP, Mitchell RS, Razavi MK et al: Traumatic thoracic aortic aneurysm: treatment with endovascular stent-grafts. *Radiology* 1997;205:657-62. <https://doi.org/10.1148/radiology.205.3.9393517>
471. Svetlikov A: Unknown pages in the history of vascular stent grafting. *J Vasc Surg* 2014; 59: 865-8. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2013.11.067>
472. Arthurs ZM, Starnes BW, Sohn VY, Singh N, Martin MJ, Andersen CA: Functional and survival outcomes in traumatic blunt thoracic aortic injuries: an analysis of the National Trauma Databank. *J Vasc Surg* 2009; 49: 988-94. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2008.11.052>
473. Teixeira PG, Inaba K, Barmaras G, Georgiou C, Toms C, Noguchi TT, et al: Blunt thoracic aortic injuries: an autopsy study. *J Trauma* 2011; 70: 197-202. <https://doi.org/10.1097/TA.0b013e3181df68b3>
474. Burkhart HM, Gomez GA, Jacobson LE, Pless JE, Broadie TA et al: Fatal blunt aortic injuries: a review of 242 autopsy cases. *J Trauma* 2001; 50: 113-5. <https://doi.org/10.1097/00005373-200101000-00020>
475. Demetriades D, Karaiskakis M, Toutouzas K, Alo K, Velmahos G, Chan L: Pelvic fractures: epidemiology and predictors of associated abdominal injuries and outcomes. *J Am Coll Surg* 2002; 195: 1-10. [https://doi.org/10.1016/S1072-7515\(02\)01197-3](https://doi.org/10.1016/S1072-7515(02)01197-3)
476. Siegel JH, Belwadi A, Smith JA, Shah C, Yang K: Analysis of the mechanism of lateral impact aortic isthmus disruption in real-life motor vehicle crashes using a computer-based finite element numeric model: with simulation of prevention strategies. *J Trauma* 2010; 68: 1375-95. <https://doi.org/10.1097/TA.0b013e3181dcd42d>
477. Lee WA, Matsumura JS, Mitchell RS, Farber MA, Greenberg RK, Azizzadeh A, et al: Endovascular repair of traumatic thoracic aortic injury: clinical practice guidelines of the Society of Vascular Surgery. *J Vasc Surg*. 2011; 53: 187-92. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2010.08.027>
478. Hemmila MR, Arbabi S, Rowe SA, Brandt MM, Wang SC, Taheri PA et al: Delayed repair for blunt thoracic aortic injury: is it really equivalent to early repair? *J Trauma* 2004; 56: 13-23. <https://doi.org/10.1097/01.TA.0000108634.15989.07>
479. Estrera AL, Gochnour DC, Azizzadeh A, Miller CC 3rd, Coogan S, Charlton-Ouw K, et al: Progress in the treatment of blunt thoracic aortic injury: 12-year single-institution experience. *Ann Thorac Surg* 2010; 90: 64-71. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2010.03.053>
480. Quiroga E, Starnes B, Nam T, Niten S: Implementation and results of a practical grading system for blunt thoracic aortic injury. *J V Surgery* 2019; 70: 1082-8. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2019.01.048>
481. Alarhayem AQ, Rasmussen TE, Farivar B, Lim S, Braverman M, Hardy D, et al: Timing of Repair of Blunt Thoracic Aortic Injuries in the TEVAR era. *J Vasc Surg* 2021; 73: 896-902. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2020.05.079>
482. von Oppell UO, Dunne TT, De Groot MK, Zilla P: Traumatic aortic rupture: twenty-year metaanalysis of mortality and risk of paraplegia. *Ann Thorac Surg* 1994; 58: 585-93. [https://doi.org/10.1016/0003-4975\(94\)92270-5](https://doi.org/10.1016/0003-4975(94)92270-5)
483. Demetriades D, Gomez H, Velmahos GC, Asensio JA, Murray J, Cornwell EE 3rd et al: Routine helical computed tomographic evaluation of the mediastinum in high-risk blunt trauma patients. *Arch Surg* 1998; 133: 1084-88. <https://doi.org/10.1001/archsurg.133.10.1084>
484. Tang GL, Tehrani HY, Usman A, Katariya K, Otero C, Perez E, et al: Reduced mortality, paraplegia, and stroke with stent graft repair of blunt aortic transections: a modern metaanalysis. *J Vasc Surg* 2008; 47: 671-75. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2007.08.031>
485. Jonker FH, Verhagen HJ, Lin PH, Heijmen RH, Trimarchi S, Lee WA, et al: Open surgery versus endovascular repair of ruptured thoracic aortic aneurysms. *J Vasc Surg* 2011; 53: 1210 -16. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2010.10.135>
486. Gopaldas RR, Dao TK, LeMaire SA, Huh J, Coselli JS. Endovascular versus open repair of ruptured descending thoracic aortic aneurysms: a nationwide risk-adjusted study of 923 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2011; 142: 1010-8. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2011.08.014>
487. Azizzadeh A, Charlton-Ouw KM, Chen Z, Rahbar MH, Estrera AL, Amer H, et al: An outcome analysis of endovascular versus open repair of blunt traumatic aortic injuries. *J Vasc Surg* 2013; 57: 108-114. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2012.05.110>
488. Xenos ES, Bietz GJ, Davenport DL. Endoluminal versus open repair of descending thoracic aortic rupture: a review of the National Trauma Databank. *Ther Adv Cardiovasc Dis* 2011; 5: 221 -225. <https://doi.org/10.1177/1753944711417484>
489. Murad MH, Rizvi AZ, Malgor R, Carey J, Alkatib AA, Erwin PJ, et al. Comparative effectiveness of the treatments for thoracic aortic transection [corrected]. *J Vasc Surg* 2011; 53: 193-199. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2010.08.028>
490. Erbel R, Bednarczyk I, Pop T, Todt M, Henrichs KJ, Brunier A, Thelen M, Meyer J. Detection of dissection of the aortic intima and media after angioplasty of coarctation of the aorta. An angiographic, computer tomographic, and echocardiographic comparative study. *Circulation* 1990; 81: 805-14. <https://doi.org/10.1161/01.CIR.81.3.805>
491. Holzer R, Qureshi S, Ghasemi A, Vincent J, Sievert H, Gruenstein D, Weber H, Alday L, Peirone A, Zellers T, Cheatham J, Slack M, Rome J. Stenting of aortic coarctation: acute, intermediate, and long-term results of a prospective multiinstitutional registry: Congenital Cardiovascular Interventional Study Consortium (CCISC). *Catheter Cardiovasc Interv* 2010; 76: 553-63. <https://doi.org/10.1002/ccd.22587>
492. Piffaretti G, Mariscalco G, Tozzi M, Bruno VD, Sala A, Castelli P. Acute iatrogenic type A aortic dissection following thoracic aortic endografting. *J Vasc Surg* 2010; 51: 993-9. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2009.10.105>
493. Gerber RT, Osborn M, Mikhail GW. Delayed mortality from aortic dissection post transcatheter aortic valve implantation (TAVI): the tip of the iceberg. *Catheter Cardiovasc Interv* 2010; 76: 20. <https://doi.org/10.1002/ccd.22532>
494. Leontyev S, Borger MA, Legare JF, Merk D, Hahn J, Seeburger J, Lehmann S, Mohr FW. Iatrogenic type A aortic dissection during cardiac procedures: early and late outcome in 48 patients. *Eur J Cardiothorac Surg* 2012; 41: 641-6. <https://doi.org/10.1093/ejcts/ezr070>
495. Zidi M, Nallet O, Esteve JB, Michaud P, Cattan S. Extensive iatrogenic coronary dissection during coronary angioplasty: a series of 19 consecutive patients. *Ann Cardiol Angeiol* 2010; 59: 306-10. <https://doi.org/10.1016/j.ancard.2010.08.012>

496. Januzzi JL, Sabatine MS, Eagle KA, Evangelista A, Bruckman D, Fattori R, et al: Iatrogenic aortic dissection. *Am J Cardiol* 2002; 89:623-26. [https://doi.org/10.1016/S0002-9149\(01\)02312-8](https://doi.org/10.1016/S0002-9149(01)02312-8)
497. Rezaq A, Basavarajaiah S, Latib A, Takagi K, Hasegawa T, Figini F, et al: Incidence, management, and outcomes of cardiac tamponade during transcatheter aortic valve implantation: a single-center study. *JACC Cardiovasc Interv*. 2012; 5: 1264-72. <https://doi.org/10.1016/j.jcin.2012.08.012>
498. Canaud L, Ozdemir BA, Chassin-Trubert L, Sfeir J, Alric P, Gandet T. Double homemade fenestrated stent graft for total endovascular aortic arch repair. *J Vasc Surg*. 2019; 70: 1031-8. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2018.11.054>
499. Fujimura N, Ichihashi S, Motoki M, Ohtsubo S, Kawauchi Y, Kichikawa K, et al. Anatomical Analysis and Feasibility Study of Next-Generation Fenestrated or Branched Stent-Grafts for the Treatment of Arch Aneurysms. *J Endovasc Ther*. 2020; 27: 777-84. <https://doi.org/10.1177/1526602820938058>
500. Czerny M, Schmidli J, Adler S, van den Berg JC, Bertoglio L, Carrel T, et al. Current options, and recommendations for the treatment of thoracic aortic pathologies involving the aortic arch: an expert consensus document of the European Association for Cardio-Thoracic surgery (EACTS) and the European Society for Vascular Surgery (ESVS). *Eur J Cardiothorac Surg*. 2019; 55: 133-62. <https://doi.org/10.1093/ejcts/ezy313>
501. Spanos K, Panuccio G, Rohlfes F, Heidemann F, Tsilimparis N, Kolbel T. Technical Aspects of Branched Thoracic Arch Graft Implantation for Aortic Arch Pathologies. *J Endovasc Ther*. 2020; 27: 792-800. <https://doi.org/10.1177/1526602820925443>
502. Czerny M, Pacini D, Aboyans V, Al-Attar N, Eggebrecht H, Evangelista A, et al. Current options and recommendations for the use of thoracic endovascular aortic repair in acute and chronic thoracic aortic disease: an expert consensus document of the European Society for Cardiology (ESC) Working Group of Cardiovascular Surgery, the ESC Working Group on Aorta and Peripheral Vascular Diseases, the European Association of Percutaneous Cardiovascular Interventions (EAPCI) of the ESC and the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS). *Eur J Cardiothorac Surg*. 2021; 59: 65-73. <https://doi.org/10.1093/ejcts/ezaa268>
503. Madhwal S, Rajagopal V, Bhatt DL, Bajzer CT, Whitlow P, Kapadia SR. Predictors of difficult carotid stenting as determined by aortic arch angiography. *J Invasive Cardiol*. 2008;20:200-4
504. Noor N, Sadat U, Hayes PD, Thompson MM, Boyle JR. Management of the left subclavian artery during endovascular repair of the thoracic aorta. *J Endovasc Ther*. 2008; 15: 168-76. <https://doi.org/10.1583/08-2406.1>
505. Rizvi AZ, Murad MH, Fairman RM, Erwin PJ, Montori VM. The effect of left subclavian artery coverage on morbidity and mortality in patients undergoing endovascular thoracic aortic interventions: a systematic review and meta-analysis. *J Vasc Surg*. 2009; 50: 1159-69. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2009.09.002>
506. Weigang E, Parker JA, Czerny M, Lonn L, Bonser RS, Carrel TP, et al. Should intentional endovascular stent-graft coverage of the left subclavian artery preceded by prophylactic revascularization? *Eur J Cardiothorac Surg*. 2011; 40: 858-68. <https://doi.org/10.1016/j.ejcts.2011.01.046>
507. Sobocinski J, Patterson BO, Karthikesalingam A, Thompson MM. The Effect of Left Subclavian Artery Coverage in Thoracic Endovascular Aortic Repair. *Ann Thorac Surg*. 2016; 101: 810-7. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2015.08.069>
508. Matsumura JS, Lee WA, Mitchell RS, Farber MA, Murad MH, Lumsden AB, et al. The Society for Vascular Surgery Practice Guidelines: management of the left subclavian artery with thoracic endovascular aortic repair. *J Vasc Surg*. 2009; 50: 1155-8. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2009.08.090>
509. Tsilimparis N, Debus ES, von Kodolitsch Y, Wipper S, Rohlfes F, Detter C, et al. Branched versus fenestrated endografts for endovascular repair of aortic arch lesions. *J Vasc Surg*. 2016; 64: 592-9. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2016.03.410>
510. Chassin-Trubert L, Gandet T, Lounes Y, Ozdemir BA, Alric P, Canaud L. Double fenestrated physician-modified stent-grafts for total aortic arch repair in 50 patients. *J Vasc Surg*. 2021; 73: 1898-905. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2020.09.041>
511. Tsilimparis N, Law Y, Rohlfes F, Spanos K, Debus ES, Kolbel T. Fenestrated endovascular repair for diseases involving the aortic arch. *J Vasc Surg*. 2020; 71: 1464-71. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2019.06.205>
512. Milewski RK, Szeto WY, Pochettino A, Moser GW, Moeller P, Bavaria JE. Have hybrid procedures replaced open aortic arch reconstruction in high-risk patients? A comparative study of elective open arch debranching with endovascular stent graft placement and conventional elective open total and distal aortic arch reconstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2010; 140: 590-7. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2010.02.055>
513. Patel HJ, Upchurch GR, Jr., Eliason JL, Criado E, Rectenwald J, Williams DM, et al. Hybrid debranching with endovascular repair for thoracoabdominal aneurysms: a comparison with open repair. *Ann Thorac Surg*. 2010; 89: 1475-81. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2010.01.062>
514. Rana MA, Glocvicki P, Oderich GS. Endovascular stenting with open surgery for reconstructions of the ascending aorta and the aortic arch: a review of indications and results of hybrid techniques. *Perspect Vasc Surg Endovasc Ther*. 2012; 24: 184-92. <https://doi.org/10.1177/1531003513497984>
515. Bertoni HG, Azzari F, Girela G, Leguizamon JH: Oclusión intencional de la arteria subclavia izquierda durante el tratamiento endovascular de la aorta torácica descendente. *Rev Argent Cardiol* 2010;79:21-6.
516. Serra R, Bracale UM, Jiritano F, Ielapi N, Licastro N, Provenzano M: The Shaggy Aorta Syndrome: An Updated Review. *Ann Vasc Surg*. 2021; 70: 528-41. <https://doi.org/10.1016/j.avsg.2020.08.009>
517. Katsanos AH, Giannopoulos S, Kosmidou M, Voumvourakis K, Parissis JT, Kyritsis AP, et al. Complex atheromatous plaques in the descending aorta and the risk of stroke: a systematic review and meta-analysis. *Stroke* 2014; 45: 1764-70. <https://doi.org/10.1161/STROKEAHA.114.005190>
518. Yokawa K, Ikeno Y, Henmi S, Yamanaka K, Okada K, Okita Y, et al. Impact of shaggy aorta on outcomes of open thoracoabdominal aortic aneurysm repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2020; 160: 889-97. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2019.07.112>
519. Oishi Y, Kimura S, Sonoda H, shiose: Single-stage hybrid arch repair for patients with shaggy aorta. *Aorta (Stamford)* 2019; 7: 176-8. <https://doi.org/10.1055/s-0039-3401996>
520. Panfilov DS, Kozlov BN, Saushkin VV, Shipulin VM: Hybrid treatment of the ascending aortic aneurysm and “shaggy aorta” Syndrome. *Kardiologia* 2019; 59: 65-8. <https://doi.org/10.18087/cardio.2646>
521. Hiraoka T, Komiya T, Tsuneyoshi H, Shimamoto T: Risk factors for spinal cord ischaemia after thoracic endovascular aortic repair. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2018; 27: 54-9. <https://doi.org/10.1093/icvts/ivy037>
522. Acosta S, Karkkainen J. Causes and consequences of mesenteric embolization after endovascular aorto-iliac intervention - a nested case control study. *Anaesthesiol Intensive Ther* 2017; 49: 122-9. <https://doi.org/10.5603/AIT.a2017.0022>
523. Morimoto K, Matsuda H, Fukuda T, Iba H, Tanaka H, Sasaki H, et al. Hybrid repair of proximal subclavian artery aneurysm. *Ann Vasc Dis* 2015; 8: 87-92. <https://doi.org/10.3400/avd.0a.15-00006>

524. Kanaoka Y, Ohki T, Maeda K, Baba T, Fujita T: Multivariate analysis of risk factors of cerebral infarction in 439 patients undergoing thoracic endovascular aneurysm repair. *Medicine (Baltimore)* 2016; 95: e3335. <https://doi.org/10.1097/MD.0000000000003335>
525. Baba T, Ohki T, Kanaoka Y, Maeda K: Clinical outcomes of left subclavian artery coverage on morbidity and mortality during thoracic endovascular aortic repair for distal arch aneurysms. *World J Surg* 2015; 39: 2812-22. <https://doi.org/10.1007/s00268-015-3166-6>
526. Patel SD, Constantinou J, Hamilton H, Davis M, Ivancev K: Editor's choice e a shaggy aorta is associated with mesenteric embolization in patients undergoing fenestrated endografts to treat para- visceral aortic aneurysms. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2014; 47: 374-9. <https://doi.org/10.1016/j.ejvs.2013.12.027>
527. Safaya A, Bhuta K, Rajdeo H. Shaggy aorta syndrome: recurrent mesenteric embolus. *Oxf Med Case Rep* 2019; 2019: 490-1. <https://doi.org/10.1093/omcr/omz124>
528. Mori K, Wada T, Shuto T, Kodera A, Kawashima T, Anai H et al. Postoperative paraplegia after transapical transcatheter aortic valve implantation. *J Cardiol Cases* 2019; 20: 23-6. <https://doi.org/10.1016/j.jccase.2019.03.001>
529. Jeyabalan G, Wallace JR, Chaer RA, Leers SA, Marone LK, Makaroun MS. Endovascular strategies for treatment of embolizing thoracoabdominal aortic lesions. *J Vasc Surg*. 2014; 59: 1256-64. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2013.11.068>
530. Katabathina VS, Restrepo CS. Infectious and noninfectious aortitis: cross-sectional imaging findings. *Semin Ultrasound CT MR*. 2012; 33: 207-21. <https://doi.org/10.1053/j.sult.2011.12.001>
531. Müller BT, Wegener OR, Grabitz K, Pillny M, Thomas L, Sandmann W. Mycotic aneurysms of the thoracic and abdominal aorta and iliac arteries: experience with anatomic and extra-anatomic repair in 33 cases. *J Vasc Surg* 2001; 33: 106-13. <https://doi.org/10.1067/mva.2001.110356>
532. Soravia-Dunand VA, Loo VG, Salit IE. Aortitis due to Salmonella: report of 10 cases and comprehensive review of the literature. *Clin Infect Dis*. 1999; 29: 862-6. <https://doi.org/10.1086/520450>
533. Fillmore AJ, Valentine RJ. Surgical mortality in patients with infected aortic aneurysms. *J Am Coll Surg*. 2003; 196: 435-41. [https://doi.org/10.1016/S1072-7515\(02\)01607-1](https://doi.org/10.1016/S1072-7515(02)01607-1)
534. Kyriakides C, Kan Y, Kerle M, Cheshire NJ, Mansfield AO, Wolfe JH: 11-year experience with anatomical and extra-anatomical repair of mycotic aortic aneurysms. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2004; 27:585-9. <https://doi.org/10.1016/j.ejvs.2004.02.024>
535. Deipolyi AR, Rho J, Khademhosseini A, Oklu R. Diagnosis, and management of mycotic aneurysms. *Clin Imaging*. 2016; 40: 256-62. <https://doi.org/10.1016/j.clinimag.2015.11.011>
536. Luo CM, Chan CY, Chen YS, Wang SS, Chi NH, Wu IH. Long-term outcome of endovascular treatment for mycotic aortic aneurysm. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2017; 54: 464-71. <https://doi.org/10.1016/j.ejvs.2017.07.004>
537. Setacci C, Chisci E, Setacci F, Ercolini L, de Donato G, Troisi N, et al. How to diagnose and manage infected endografts after endovascular aneurysm repair. *Aorta (Stamford)*. 2014; 2: 255-64. <https://doi.org/10.12945/j.aorta.2014.14-036>
538. Kan CD, Lee HL, Yang Y-J. Outcome after endovascular stent graft treatment for mycotic aortic aneurysm: a systematic review. *J Vasc Surg*. 2007; 46: 906-12. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2007.07.025>
539. Semba CP, Sakai T, Slonim SM, Razavi MK, Kee ST, Jorgensen MJ et al. Mycotic aneurysms of the thoracic aorta: repair with use of endovascular stent-grafts. *J Vasc Interv Radiol* 1998; 9:33-40. [https://doi.org/10.1016/S1051-0443\(98\)70479-8](https://doi.org/10.1016/S1051-0443(98)70479-8)
540. Sorelius K, Mani K, Bjorck M, Wanhainen A. Endovascular treatment of mycotic aortic aneurysms: a paradigm shift. *J Cardiovasc Surg (Torino)*. 2017; 58: 870-4. <https://doi.org/10.23736/S0021-9509.17.10069-8>
541. Sorelius K, Wanhainen A, Furebring M, Bjorck M, Gillgren P, Mani K, et al. Nationwide study of the treatment of mycotic abdominal aortic aneurysms comparing open and endovascular repair. *Circulation*. 2016; 134: 1822-32. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.116.024021>
542. Sorelius K, Mani K, Bjorck M, Sedivy P, Wahlgren CM, Taylor P, et al. Endovascular treatment of mycotic aortic aneurysms: a European multicenter study. *Circulation*. 2014; 130: 2136-42. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.114.009481>
543. Liu MY, Jiao Y, Yang Y, Li Q, Zhang X, Li W, et al. Open surgery and endovascular repair for mycotic aortic aneurysms: Benefits beyond survival. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2020; 159: 1708-17. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2019.02.090>
544. Huang H, Jiao Y, Zhang Y, Zhu Y, Liu Z, Qiao T, et al. Implantation of unibody single-branched stent graft for patients with Type B aortic dissections involving the left subclavian artery: 1-year follow-up outcomes. *Cardiovasc Intervent Radiol*. 2017; 40: 1678-86. <https://doi.org/10.1007/s00270-017-1748-4>
545. Haidar GM, Hicks TD, Strosberg DS, El-Sayed HF, Davies MG: "In situ" endografting in the treatment of arterial and graft infections. *J Vasc Surg*. 2017; 65:1824-9. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2016.12.134>
546. Tse LW, Lindsay TF, Roche-Nagle G, Oreopoulos GD, Ouzounian M, Tan KT. Radiofrequency in situ fenestration for aortic arch vessels during thoracic endovascular repair. *J Endovasc Ther*. 2015; 22: 116-21. <https://doi.org/10.1177/1526602814565776>
547. Dubois M, Daenens K, Houthoofd S, Peetermans WE, Fourneau I. Treatment of mycotic aneurysms with involvement of the abdominal aorta: single-centre experience in 44 consecutive cases. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2010; 40: 450-6. <https://doi.org/10.1016/j.ejvs.2010.07.017>
548. Kan CD, Lee HL, Yang YJ. Outcome after endovascular stent graft treatment for mycotic aortic aneurysm: a systematic review. *J Vasc Surg* 2007; 46: 906-12. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2007.07.025>
549. Sedivy P, Spacek M, El Samman K, Belohlavek O, Mach T, Jindrak V, et al. Endovascular treatment of infected aortic aneurysms. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2012; 44:385-94. <https://doi.org/10.1016/j.ejvs.2012.07.011>
550. Ishizaka N, Sohmiya K, Miyamura M, Umeda T, Tsuji M, Katsumata T, et al. Infected aortic aneurysm and inflammatory aortic aneurysm-in search of an optimal differential diagnosis. *J Cardiol*. 2012; 59: 123-31. <https://doi.org/10.1016/j.jcc.2011.10.006>
551. Evans JM, O'Fallon WM, Hunder GG. Increased incidence of aortic aneurysm and dissection in giant cell (temporal) arteritis. A population-based study. *Ann Intern Med* 1995; 122: 502-7. <https://doi.org/10.7326/0003-4819-122-7-199504010-00004>
552. Arend WP, Michel BA, Bloch DA, Hunder GG, Calabrese LH, Edworthy SM, et al: The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Takayasu arteritis. *Arthritis Rheum* 1990; 33: 1129-34. <https://doi.org/10.1002/art.1780330811>
553. The International Study Group for Behcet's disease. Evaluation of diagnostic ('classification') criteria in Behcet's disease: towards internationally agreed criteria. *Br J Rheumatol* 1992; 31:299- 308. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/31.5.299>
554. Goie The HS, Steven MM, van der Linden SM, Cats A. Evaluation of diagnostic criteria for ankylosing spondylitis: a comparison of the Rome, New York and modified New York criteria in patients with a positive clinical history screening test for ankylosing spondylitis. *Br J Rheumatol* 1985; 24: 242-9. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/24.3.242>
555. Sánchez Rodríguez A, Jordán Ríos A, Bozada Gutiérrez, KE, Turrent Carriles A. Aortitis manifestada como síndrome doloroso abdominal y oclusión parcial intestinal *An Med (Mex)* 2017; 62: 289-92.

556. Jennette J, Falk R, Bacon P, Basu N, Cid M, Ferrario F, et al. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitis's. *Arthritis Rheum* 2013; 65: 1-11. <https://doi.org/10.1002/art.37715>
557. Lensen K, Voskuy A, Comans E, Laken Vd, Smulder Y. Extracranial giant cell arteritis: A narrative review. *Neth J Med* 2016; 74: 182-92.
558. Nastri MV, Baptista LPS, Baroni RH, Blasbalg R, Avila F, Leite C, et al. Gadolinium-enhanced Three-dimensional MR Angiography of Takayasu Arteritis. *Radiographics* 2004; 24: 773-86. <https://doi.org/10.1148/rg.243035096>
559. Jeyabalan G, Wallace JR, Chaer RA, Leers SA, Marone LK, Makaroun MS : Endovascular strategies for treatment of embolizing thoracoabdominal aortic lesions. *J Vasc Surg*. 2014; 59: 1256-64. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2013.11.068>
560. Sharma BK, Siveski-Iliskovic N, Singal PK. Takayasu arteritis may be underdiagnosed in North America. *Can J Cardiol* 1995; 11: 311-6.
561. Ishikawa K. Diagnostic approach and proposed criteria for the clinical diagnosis of Takayasu's arteriopathy. *J Am Coll Cardiol* 1988;12: 964-72. [https://doi.org/10.1016/0735-1097\(88\)90462-7](https://doi.org/10.1016/0735-1097(88)90462-7)
562. Salvarani C, Cantini F, Boiardi L, Hunder GG. Polymyalgia rheumatica and giantcell arteritis. *N Engl J Med*. 2002; 347: 261-71. <https://doi.org/10.1056/NEJMra011913>
563. Maksimowicz-McKinnon K, Clark TM, Hoffman GS. Limitations of therapy and a guarded prognosis in an American cohort of Takayasu arteritis patients. *Arthritis Rheum*. 2007; 56: 1000-9. <https://doi.org/10.1002/art.22404>
564. Hoffman GS, Cid MC, Hellmann DB, Guillemin L, Stone JH, Schousboe J, et al: A multicenter, randomized, double-blind, placebo-controlled trial of adjuvant methotrexate treatment for giant cell arteritis. *Arthritis Rheum*. 2002; 46: 1309-18. <https://doi.org/10.1002/art.10262>
565. Fava MP, Foradori GB, Garcia CB, Cruz FO, Aguilar JG, Kramer AS, et al: Percutaneous transluminal angioplasty in patients with Takayasu arteritis: five-year experience. *J Vasc Interv Radiol*. 1993; 4: 649-52. [https://doi.org/10.1016/S1051-0443\(93\)71940-5](https://doi.org/10.1016/S1051-0443(93)71940-5)
566. Both M, Aries PM, Muller-Hulsbeck S, Jahnke T, Schafer PJ, Gross WL, et al: Balloon angioplasty of arteries of the upper extremities in patients with extracranial giant-cell arteritis. *Ann Rheum Dis*. 2006; 65: 1124-30. <https://doi.org/10.1136/ard.2005.048470>
567. Evans JM, O'Fallon WM, Hunder GG. Increased incidence of aortic aneurysm and dissection in giant cell (temporal) arteritis. A population-based study. *Ann Intern Med*. 1995; 122: 502-7. <https://doi.org/10.7326/0003-4819-122-7-199504010-00004>
568. Gornik HL, Creager MA. Aortitis. *Circulation*. 2008; 117:3039-51. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.107.760686>
569. Sharm S, Gupta H, Saxena A, Kothari SS, Taneja K, Guleria S. Results of renal angioplasty in nonspecific aortoarteritis (Takayasu disease) *J Vasc Interv Radiol* 1998;9:429-35. [https://doi.org/10.1016/S1051-0443\(98\)70294-5](https://doi.org/10.1016/S1051-0443(98)70294-5)
570. Keser G, Direskeneli H, Aksu K. Management of Takayasu arteritis: a systematic review. *Rheumatology*, 2014; 53:793-801. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/ket320>
571. Qureshi MA, Martin Z, Greenberg RK: . Endovascular management of patients with Takayasu arteritis: stents versus stent grafts. *Semin Vasc Surg*. 2011; 24: 44-52. <https://doi.org/10.1053/j.semvascsurg.2011.04.002>
572. Zhang Y, Fan P, Zhang H. Surgical treatment patients with aortic regurgitation due to Takayasu arteritis. *Ann Thorac Surg*. 2020; 110: 165-71. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2019.10.006>
573. Kino H, Kafa AT: The results of treatment in renal artery stenosis due to Takayasu disease: comparison between surgery, angioplasty, and stenting. A monocentric retrospective study. *G Chir* 2015;36:161-7. <https://doi.org/10.11138/gchir/2015.36.4.161>
574. Restrepo C, Ocazionez D, Suri R, Vargas D. Aortitis: imaging spectrum of the infectious and inflammatory conditions of the aorta. *Radiographics*. 2011; 31: 433-51. <https://doi.org/10.1148/rg.312105069>
575. Kakkos SK, Papazoglou KO, Itsolakis IA, Lampropoulos G, Papadoulas SI, Antoniadis PN. Open versus endovascular repair of inflammatory abdominal aortic aneurysms: a comparative study and meta-analysis of the literature. *Vasc Endovasc Surg* 2015; 49: 110-8. <https://doi.org/10.1177/1538574415602780>
576. Paravastu SC, Ghosh J, Murray D, Farquharson FG, Serracino- Inglott F, et al: A systematic review of open versus endovascular repair of inflammatory abdominal aortic aneurysms. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2009; 38: 291-7. <https://doi.org/10.1016/j.ejvs.2009.05.005>
577. Stone WM, Fankhauser GT, Bower TC, Oderich GS, Oldenburg WA, Kalra M, et al. Comparison of open and endovascular repair of inflammatory aortic aneurysms. *J Vasc Surg* 2012; 56: 951-5. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2012.03.253>
578. Pacini D, Parolari A, Berretta P, di Bartolomeo R, Alamanni F, Bavaria J. Endovascular treatment for Type B dissection in Marfan Syndrome: ¿is it worthwhile? *Ann Thorac Surg* 2003;95:737-49. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2012.09.059>
579. Van den Hoven AT, Duijnhouwer AL, Eicken A, Aboulhosn J, de Bruin C, Backeljauw PF, et al. Adverse outcome of coarctation stenting in patients with Turner syndrome. *Catheter Cardiovasc Interv* 2016;89:280-7. <https://doi.org/10.1002/ccd.26728>
580. Beyens, A., Albuissou, J., Boel, A, Al-Essa M, Al-Manea W, Bonnet D, et al. Arterial tortuosity syndrome: 40 new families and literature review. *Genet Med* 2018; 20: 1236-45. <https://doi.org/10.1038/gim.2017.253>
581. Rodríguez-Capitán J, Macías-Benitez M, Conejo-Muñoz L, Cordero-Aguilar A, López-Salguero R, Pérez-Villardón B: Arterial tortuosity syndrome: a late and unexpected diagnosis and description of a novel likely pathogenic mutation. *Rev Esp Cardiol*. 2020; 73: 504-6. <https://doi.org/10.1016/j.rec.2019.10.010>
582. Kpodonu, J., Rodríguez-Lopez, J. A., Ramaiah, V. G., & Diethrich, E. B. Use of the right brachio-femoral wire approach to manage a thoracic aortic aneurysm in an extremely angulated and tortuous aorta with an endoluminal stent graft. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2007; 7: 269-71. <https://doi.org/10.1510/icvts.2007.172593>
583. Erben, Y., Oderich, G. S., Verhagen, H. J., Witsenburg, M., van den Hoven, A. T., Debus, E. S., et al: Multicenter experience with endovascular treatment of aortic coarctation in adults. *J Vasc Surg* 2019; 6: 671-9. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2018.06.209>
584. Turner DR, Gaines PA Endovascular Management of Coarctation of the Aorta. *Semin Interv Radiol* 2007; 24, 153-166. <https://doi.org/10.1055/s-2007-980052>
585. Deslauriers J, Gregoire J. Clinical and surgical staging of non-small cell lung cancer. *Chest*. 2000; 117:96S-103S. [https://doi.org/10.1378/chest.117.4\\_suppl\\_1.96S](https://doi.org/10.1378/chest.117.4_suppl_1.96S)
586. Kameda K, Adachi S, Kono M. Detection of T-factor in lung cancer using magnetic resonance imaging and computed tomography. *J Thorac Imaging*. 1988; 3:73- 80. <https://doi.org/10.1097/00005382-198804000-00009>
587. Schroder C, Schonhofer B, Vogel B. Transesophageal echographic determination of aortic invasion by lung cancer. *Chest*. 2005; 127:438-42. <https://doi.org/10.1378/chest.127.2.438>
588. WA. Oldenburg. Primary tumors of major blood vessel (6th ed.), Elsevier Saunders, Philadelphia (2005)
589. Chen WJ, Chen CL, Liau CS, Chu SH, Lee YT. Primary malignant fibrous histiocytoma of the aorta associated with aortic dissection. *Chest*. 1991; 99: 1049-50. <https://doi.org/10.1378/chest.99.4.1049>

590. Utsunomiya D, Ikeda O, Ideta I, Hirayama T, Yamashita Y, Kamio T. Malignant fibrous histiocytoma arising from the aortic wall mimicking a pseudoaneurysm with ulceration. *Circ J*. 2007; 71:1659-61. <https://doi.org/10.1253/circj.71.1659>
591. Rusthoven CG, Liu AK, Bui MM, Scheffter TE, Elias AD, Lu X, et al. Sarcomas of the aorta: a systematic review and pooled analysis of published reports. *Ann Vasc Surg* 2014; 28: 515-25. <https://doi.org/10.1016/j.avsg.2013.07.012>
592. Guttentag A, Lazar HL, Franklin P, Greenfield A, Malachowski M, Blackhall L, et al. Malignant fibrous histiocytoma obstructing the thoracic aorta. *Ann Thorac Surg*. 1989; 47: 775-7. [https://doi.org/10.1016/0003-4975\(89\)90144-6](https://doi.org/10.1016/0003-4975(89)90144-6)
593. Ronaghi AH, Roberts AC, Rosenkranz H. Intraaortic biopsy of a primary aortic tumor. *J Vasc Intervent Radiol* 1994; 5:777-80. [https://doi.org/10.1016/S1051-0443\(94\)71601-8](https://doi.org/10.1016/S1051-0443(94)71601-8)
594. Shuster TA, Dall'Olmo CA, Spandone D, Silver D. Abdominal aortic sarcoma: report of a case in long-term survival and review of the literature. *Ann Vasc Surg* 2002; 16:545-9. <https://doi.org/10.1007/s10016-001-0270-x>
595. Kouchoukos NT, Masetti P. Primary sarcoma of the thoracic aorta. *Ann Thorac Surg*. 2007;83: e1. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2006.08.028>
596. Ramjee V, Ellozy S. Aortic angiosarcoma masquerading as a thoracic aortic aneurysm. *J Vasc Surg* 2009; 50: 1477-80. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2009.06.015>
597. Rusthoven C, Shames ML, Bui MM, Gonzalez RJ. High-grade 20. undifferentiated pleomorphic sarcoma of the aortic arch: a case of endovascular therapy for embolic prophylaxis and review of the literature. *Vasc Endovascular Surg* 2010; 44: 385-91. <https://doi.org/10.1177/1538574410369711>
598. Ugurlucan M, Barbuoglu M, Sayin OA, Beyaz MO, Ekiz F, Acunas, et al. Endovascular Treatment for Primary Aortic Angiosarcoma to Relieve Thoracic Aortic Stenosis. *Ann Vasc Surg* 2014; 28: 1799.e5-8. <https://doi.org/10.1016/j.avsg.2014.05.015>
599. Peinado Cebrian J, Mestres Alomar G, Rodriguez Carvajal R, Uribe Larach JP, Rimbau Alonso V. Diagnosis and treatment of a symptomatic primary thoracic aortic tumor: endovascular exclusion to prevent recurrent embolization. *Ann Vasc Surg*. 2014; 28: 492.e5-9. <https://doi.org/10.1016/j.avsg.2012.12.014>
600. Piffaretti G, Ferraro S, Carrafiello G, Macchi E, Bacuzzi A, Castelli P, et al. Thoracic Endovascular Aortic Repair for Embolizing Total Occlusion of the Descending Aorta due to Aortic Sarcoma. *Ann Vasc Surg* 2017; 39: 286.e7-10. <https://doi.org/10.1016/j.avsg.2016.06.024>
601. Ye ZX, Chen YX, You Y, et al. Bilateral renal artery occlusion, retroperitoneal mass and recurrent pseudoaneurysm in a patient. *National Medical Journal of China* 2017; 97:146-9.
602. Wu ZY, Weng LQ, Chen ZG, Chen YX, Li YJ. Primary aortic sarcoma in arch and descending aorta: a case report and literature review. *J Thorac Dis*. 2018; 10: E289-E295 <https://doi.org/10.21037/jtd.2018.03.77>
603. Kouvelos GN, Patelis N, Antoniou GA, Lazaris A, Bali C, Matsagkas M. Management of concomitant abdominal aortic aneurysm and colorectal cancer. *J Vasc Surg* 2016; 63: 1384-93. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2016.01.026>
604. Kumar R, Dattani N, Asaad O, Bown MJ, Sayers RD, Saratzis A. Meta-analysis of outcomes following aneurysm repair in patients with synchronous intra-abdominal malignancy. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2016; 52: 747-56. <https://doi.org/10.1016/j.ejvs.2016.07.084>
605. Maeda K, Ohki T, Kanaoka Y, Toya N, Baba T, Hara M, et al. Current surgical management of abdominal aortic aneurysm with concomitant malignancy in the endovascular era. *Surg Today* 2016; 46: 985-94. <https://doi.org/10.1007/s00595-015-1262-8>
606. Picich M, De Paulis R, Fabbri A, Chiariello L. Postoperative aortic fistulas into the airways: etiology, pathogenesis, presentation, diagnosis, and management. *Ann Thorac Surg* 2003; 75: 1998-2006. [https://doi.org/10.1016/S0003-4975\(02\)04837-3](https://doi.org/10.1016/S0003-4975(02)04837-3)
607. Kieffer E, Chiche L, Gomes D. Aortoesophageal fistula: value of in situ aortic allograft replacement. *Ann Surg* 2003; 238: 283-90. <https://doi.org/10.1097/01.sla.0000080828.37493.e0>
608. Léobon B, Roux D, Mugniot A, Rousseau H, Cérene A, Glock Y, et al. Endovascular treatment of thoracic aortic fistulas. *Ann Thorac Surg*. 2002; 74: 247-9. [https://doi.org/10.1016/S0003-4975\(02\)03466-5](https://doi.org/10.1016/S0003-4975(02)03466-5)
609. Jonker FH, Schlösser FJ, Moll FL, van Herwaarden JA, Indes JE, Verhagen HJ et al. Outcomes of thoracic endovascular aortic repair for aortobronchial and aortoesophageal fistulas. *J Endovasc Ther* 2009; 16: 428-40. <https://doi.org/10.1583/09-2741R.1>
610. Kawaharada N, Kurimoto Y, Ito T, Uehara M, Maeda T, Koyanagi T, Muraki S, Watanabe A, Higami T. Endovascular stent-graft repair of aortobronchial fistulas. *Ann Thorac Surg*. 2012; 94:524-9. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2012.03.068>
611. Dorweiler B, Weigang E, Duenschede F, Pitton MB, Dueber C, Vahl CF. Strategies for endovascular aortic repair in aortobronchial and aortoesophageal fistulas. *Thorac Cardiovasc Surg*. 2013; 61: 575-80. <https://doi.org/10.1055/s-0033-1347294>
612. Canaud L, Ozdemir BA, Bahia S, Hinchliffe R, Loftus I, Thompson M. Thoracic endovascular aortic repair for aortobronchial fistula. *Ann Thorac Surg*. 2013; 96: 1117-21. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2013.04.090>
613. Canaud L, Ozdemir BA, Bee WW, Bahia S, Holt P, Thompson M. Thoracic endovascular aortic repair in management of aortoesophageal fistulas. *J Vasc Surg*. 2014; 59: 248-54. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2013.07.117>
614. Davidovic L, Dragas M, Cvetkovic S, Kostic D, Cinara I, Banzic I et al. Twenty years of experience in the treatment of spontaneous aorto-venous fistulas in a developing country. *World J Surg*. 2011; 35: 1829-34. <https://doi.org/10.1007/s00268-011-1128-1>
615. Orion KC, Beaulieu RJ, Black JH III. Aortocaval fistula: is endovascular repair the preferred solution? *Ann Vasc Surg*. 2016; 31: 221-8. <https://doi.org/10.1016/j.avsg.2015.09.006>
616. Vetrhus M, McWilliams R, Tan CK, Brennan J, Gilling-Smith G, Harris PL. Endovascular repair of abdominal aortic aneurysms with aortocaval fistula. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2005; 30: 640-3. <https://doi.org/10.1016/j.ejvs.2005.07.017>
617. Antoniou GA, Koutsias S, Karathanos C, Sfyroeras GS, Vretzakis G, Giannoukas AD. Endovascular stent-graft repair of major abdominal arteriovenous fistula: a systemic review. *J Endovasc Ther*. 2009; 16: 514-23. <https://doi.org/10.1583/09-2725.1>
618. Siepe M, Koeppel S, Euringer W, Schlensak C. Aorto-caval fistula from acute rupture of an abdominal aortic aneurysm treated with a hybrid approach. *J Vasc Surg*. 2009; 49: 1574-6. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2008.12.074>
619. Ota T, Tsuji Y, Kawasaki R, Taniguchi T, Morimoto Y, Okita Y. Endovascular treatment of aortoureteric fistula. *J Endovasc Ther*. 2005; 3: 411-3. <https://doi.org/10.1583/04-1496.1>
620. Malgor RD, Oderich GS, Andrews JC, McKusick M, Kalra M, Misra S, et al. Evolution from open surgical to endovascular treatment of ureteral-iliac artery fistula. *J Vasc Surg*. 2012; 55: 1072-80. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2011.11.043>
621. Dragas M, Davidovic L, Pejckic S, Ilic N, Koncar I, Markovic M. Aorto-left renal vein fistula is a rare complication of abdominal aortic aneurysm with unique clinical presentation. *J Vasc Surg*. 2010; 52: 1658-61. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2010.07.018>
622. Tanaka H, Naito K, Murayama J, Ohteki H. Aorto-left renal vein fistula caused by a ruptured abdominal aortic aneurysm. *Ann Vasc Dis*. 2013;6:738-40. <https://doi.org/10.3400/avd.cr.13-00054>

623. Yin H, Zhao Y, Wang M, Wang SM, Chang GQ. Coexisting aorto-enteric and aortovesical fistulae after endovascular aortic repair of abdominal aortic aneurysm: a case report. *J Vasc Endovasc Surg.* 2016;1:4.
624. Ariwala P, Ramesh G, Sarat CK. Congenital anomalous/aberrant systemic artery to pulmonary venous fistula: closure with vascular plugs and coil embolization. *Indian Heart J.* 2014;66(1):95-103. <https://doi.org/10.1016/j.ihj.2013.10.009>
625. Ahn S, Han J, Kim HK, Kim TS. Pulmonary arteriovenous fistula: clinical and histologic spectrum of 4 cases. *J Pathol Transl Med.* 2016;50:390-3. <https://doi.org/10.4132/jptm.2016.04.18>
626. Sinelnikov YS, Kornilov IA, Soynov IA. Pseudoaneurysm and aorto-bronchial fistula following balloon dilation of recoarctation. *Cardiol Young.* 2016;26:596-8. <https://doi.org/10.1017/S1047951115001584>
627. Kakkos SK, Papadoulas S, Tsolakis IA. Endovascular management of arterioenteric fistulas: a systemic review and meta-analysis of the literature. *J Endovasc Ther.* 2011;18:66-77. <https://doi.org/10.1583/10-3229.1>
628. Kakkos SK, Bicknell CD, Tsolakis IA, Bergqvist D. Hellenic Co-operative group on aortic surgery. Editor's choice - management of secondary aorto-enteric and other abdominal arterio-enteric fistulas: a review and pooled data analysis. *Eur J Vasc Endovasc Surg* 2016; 52: 770-86. <https://doi.org/10.1016/j.ejvs.2016.09.014>
629. Malik MU, Ucbilek E, Sherwal AS. Critical gastrointestinal bleed due to secondary aortoenteric fistula. *J Community Hosp Intern Med Perspect* 2015;5:29677. <https://doi.org/10.3402/jchimp.v5.29677>
630. Crawford JD, Hsieh CM, Schenning RC, et al. Genetics, pregnancy, and aortic degradation. *Ann Vasc Surg.* 2016; 30: 5-9. <https://doi.org/10.1016/j.avsg.2015.06.100>
631. Botta, L., Russo, V., La Palombara, C., Rosati, M., di Bartolomeo, R., Fattori, R: Stent graft repair of descending aortic dissection in patients with Marfan syndrome: ¿An effective alternative to open reoperation? *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2009;138:1108-14. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2009.03.014>
632. Brooke, B. S., Arnaoutakis, G., McDonnell, N. B., & Black, J. H. Contemporary management of vascular complications associated with Ehlers-Danlos syndrome. *Journal of Vasc Surg* 2010; 51, 131-39. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2009.08.019>
633. Tenorio ER, Tallarita T, Mirza AK, Macedo TA, Oderich GS. Endovascular repair of large intercostal artery patch aneurysm using branch stent-graft in a patient with Loeys-Dietz syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2020; 159: e95-e99. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2019.08.116>
634. Lum YW, Brooke BS, Black JH 3rd. Contemporary management of vascular Ehlers-Danlos syndrome. *Curr Opin Cardiol.* 2011; 26: 494-501. <https://doi.org/10.1097/HCO.0b013e32834ad55a>
635. Rosental CF, Neiling S, Napoli N, Villalba C, Barretta J, Capelli H: Síndrome de Loeys-Dietz, 3 generaciones, 4 casos familiares. *Arch Argent Pediatr* 2017;115:e220-24. <https://doi.org/10.5546/aap.2017.e220>
636. Van den Hoven A. T, Duijnhouwer A. L, Eicken A, Aboulhosn J, de Bruin C, Backeljauw P F, et al:(2016). Adverse outcome of coarctation stenting in patients with Turner syndrome. *Catheterization and Cardiovascular Interventions*, 2016;89:280-7. <https://doi.org/10.1002/ccd.26728>
637. Beyens A, Albuissou J, Boel A, Al-Essa M, Al-Manea W, Bonnet D, et al. Arterial tortuosity syndrome: 40 new families and literature review. *Genet Med.* 2018;20:1236-45. <https://doi.org/10.1038/gim.2017.253>
638. Turner DR, Gaines PA. Endovascular management of coarctation of the aorta. *Semin Intervent Radiol.* 2007; 24: 153-66. <https://doi.org/10.1055/s-2007-980052>
639. Deslauriers J, Gregoire J. Clinical and surgical staging of non-small cell lung cancer. *Chest.* 2000; 117: 96-103S. [https://doi.org/10.1378/chest.117.4\\_suppl\\_1.96S](https://doi.org/10.1378/chest.117.4_suppl_1.96S)
640. Kameda K, Adachi S, Kono M. Detection of T-factor in lung cancer using magnetic resonance imaging and computed tomography. *J Thorac Imaging.* 1988;3:73-80. <https://doi.org/10.1097/00005382-198804000-00009>
641. Schroder C, Schonhofer B, Vogel B. Transesophageal echographic determination of aortic invasion by lung cancer. *Chest.* 2005; 127:438-42. <https://doi.org/10.1378/chest.127.2.438>
642. Pacini L, Digne F, Boumendil A, Muti C, Detaint D, Boileau C, et al. Maternal complication of pregnancy in Marfan syndrome. *Int J Cardiol.* 2009;136:156-61. <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2008.04.035>
643. Williams GM, Gott VL, Brawley RK, Schauble JF, Labs JD. Aortic disease associated with pregnancy. *J Vasc Surg.* 1988; 8: 470-5. [https://doi.org/10.1016/0741-5214\(88\)90113-9](https://doi.org/10.1016/0741-5214(88)90113-9)
644. Nienaber CA, Fattori R, Mehta RH, Richartz BM, Evangelista A, Petzsch M et al. Gender-related differences in acute aortic dissection. *Circulation* 2004;109:3014-21. <https://doi.org/10.1161/01.CIR.0000130644.78677.2C>
645. Pearson GD, Devereux R, Loeys B, Maslen C, Milewicz D, Pyeritz R, et al. Report of the National Heart, Lung, and Blood Institute and National Marfan Foundation Working Group on research in Marfan syndrome and related disorders. *Circulation.* 2008;118:785-91. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.108.783753>
646. Milewicz DM, Dietz HC, Miller DC. Treatment of aortic disease in patients with Marfan syndrome. *Circulation.* 2005; 111: 150-7. <https://doi.org/10.1161/01.CIR.0000155243.70456.F4>
647. Lind J, Wallenburg HC. The Marfan syndrome and pregnancy: a retrospective study in a Dutch population. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol.* 2001; 98: 28-35. [https://doi.org/10.1016/S0301-2115\(01\)00314-1](https://doi.org/10.1016/S0301-2115(01)00314-1)
648. ESC Committee for Practice Guidelines. ESC Guidelines on the management of cardiovascular diseases during pregnancy: the Task Force on the Management of Cardiovascular Diseases during Pregnancy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2011;32:3147-97. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehr218>
649. Immer FF, Bansi AG, Immer-Bansi AS, McDougall J, Zehr KJ, Schaff HV et al. Aortic dissection in pregnancy: analysis of risk factors and outcome. *Ann Thorac Surg.* 2003;76:309-14. [https://doi.org/10.1016/S0003-4975\(03\)00169-3](https://doi.org/10.1016/S0003-4975(03)00169-3)
650. Fattori R, Montgomery D, Lovato L, Kische S, Di Eusanio M, Ince H, et al: Survival after endovascular therapy in patients with type B aortic dissection: a report from the International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD). *JACC Cardiovasc Interv.* 2013; 6: 876-82. <https://doi.org/10.1016/j.jcin.2013.05.003>
651. Chahwala V, Tashiro J, Baqai A, Gologorsky E, Rey J, Robinson HR. Endovascular repair of a thoracic aortic aneurysm in pregnancy at 22 weeks of gestation. *J Vasc Surg.* 2015; 62: 1323-5. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2014.04.037>
652. Boodhwani M, Andelfinger G, Leipsic J, Lindsay T, McMurtry MS, Therrien J et al. Canadian Cardiovascular Society position statement on the management of thoracic aortic disease. *Can J Cardiol.* 2014;30:577-89. <https://doi.org/10.1016/j.cjca.2014.02.018>
653. Pape LA, Awais M, Woznicki EM, Suzuki T, Trimarchi S, Evangelista A, et al. Presentation, Diagnosis, and Outcomes of Acute Aortic Dissection: 17-Year Trends From the International Registry of Acute Aortic Dissection. *J Am Coll Cardiol.* 2015;66:350-8. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2015.05.029>

654. Masuda Y, Yamada Z, Morooka N, Watanabe S, Inagaki Y. Prognosis of patients with medically treated aortic dissections. *Circulation*. 1991; 84 (5 Suppl): III7-13.
655. Kan CB, Chang RY, Chang JP. Optimal initial treatment and clinical outcome of type A aortic intramural hematoma: a clinical review. *Eur J Cardiothorac Surg* 2008;33(6):1002-6. <https://doi.org/10.1016/j.ejcts.2008.02.016>
656. Estrera A, Miller C 3rd, Lee TY, De Rango P, Abdullah S, Walkes JC, et al. Acute type A intramural hematoma: analysis of current management strategy. *Circulation*. 2009;120(11 Suppl): S287-291. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.108.844282>
657. Kitai T, Kaji S, Yamamuro A, Tani T, Tamita K, Kinoshita M, et al. Clinical outcomes of medical therapy and timely operation in initially diagnosed type a aortic intramural hematoma: a 20-year experience. *Circulation*. 2009;120 (11 Suppl): S292-8. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.108.843615>
658. Huenges K, Dreyer J, Panholzer B, Grothausen C, Renner J, Schäfer P, et al. Iatrogenic Catheter-Induced Acute Aortic Dissection Type A after Coronary Angiography-A Retrospective Consecutive Case Series. *Thorac Cardiovasc Surg*. 2017;65:85-9.
659. Núñez-Gil IJ, Bautista D, Cerrato E, Salinas P, Varbella F, Omedè P, et al. Incidence, Management, and Immediate- and Long-Term Outcomes After Iatrogenic Aortic Dissection During Diagnostic or Interventional Coronary Procedures. *Circulation*. 2015;131:2114-9. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.115.015334>
660. Di Eusanio M, Trimarchi S, Peterson MD, et al. Root replacement surgery versus more conservative management during type A acute aortic dissection repair. *Ann Thorac Surg*. 2014;98:2078-84. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2014.06.070>
661. Chiu P, Trojan J, Tsou S, Goldstone AB, Woo YJ, Fischbein MP. Limited root repair in acute type A aortic dissection is safe but results in increased risk of reoperation. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2018;155:1-7 e1. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2017.08.137>
662. Bojko MM, Assi R, Bavaria JE, et al. Midterm outcomes and durability of sinus segment preservation compared with root replacement for acute type A aortic dissection. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2022;163:900-910.e2. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2020.04.064>
663. Rylski B, Bavaria JE, Beyersdorf F, et al. Type A aortic dissection in Marfan syndrome: extent of initial surgery determines long-term outcome. *Circulation*. 2014;129:1381-6. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.113.005865>
664. Beckmann E, Martens A, Pertz J, et al. Valve-sparing David I procedure in acute aortic type A dissection: a 20-year experience with more than 100 patients. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2017;52:319-24. <https://doi.org/10.1093/ejcts/ezx170>
665. Mosbahi S, Stak D, Gravestock I, et al. A systemic review and meta-analysis: Bentall versus David procedure in acute type A aortic dissection. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2019;55:201-9. <https://doi.org/10.1093/ejcts/ezy266>
666. Rosenblum JM, Leshnower BG, Moon RC, et al. Durability and safety of David V valve sparing root replacement in acute type A aortic dissection. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2019;157:14-23 e11. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2018.10.059>
667. Easo J, Weigang E, Holzl PP, et al. Influence of operative strategy for the aortic arch in DeBakey type I aortic dissection: analysis of the German Registry for Acute Aortic Dissection Type A. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2012;144:617-23. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2011.07.066>
668. Poon SS, Theologou T, Harrington D, Kuduvalli M, Oo A, Field M. Hemiarth versus total aortic arch replacement in acute type A dissection: a systematic review and meta-analysis. *Ann Cardiothorac Surg*. 2016;5:156-73. <https://doi.org/10.21037/acs.2016.05.06>
669. Salem M, Friedrich C, Rusch R, et al. Is total arch replacement associated with an increased risk after acute type A dissection? *J Thorac Dis*. 2020;12:5517-31. <https://doi.org/10.21037/jtd-20-871>
670. Shrestha M, Bachet J, Bavaria J, et al. Current status and recommendations for use of the frozen elephant trunk technique: a position paper by the Vascular Domain of EACTS. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2015;47:759-69. <https://doi.org/10.1093/ejcts/ezv085>
671. Takagi H, Umemoto T, Group A. A Meta-Analysis of Total Arch Replacement With Frozen Elephant Trunk in Acute Type A Aortic Dissection Vasc Endovascular Surg 2016;50:33-46. <https://doi.org/10.1177/1538574415624767>
672. Chen Y, Ma WG, Zhi AH, et al. Fate of distal aorta after frozen elephant trunk and total arch replacement for type A aortic dissection in Marfan syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2019;157:835-49. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2018.07.096>
673. Girdauskas E, Kuntze T, Borger MA, Falk V, Mohr FW. Distal aortic reinterventions after root surgery in Marfan patients. *Ann Thorac Surg*. 2008;86:1815-9. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2008.07.104>
674. Chow SCY, Wong RHL, Lakhani I, et al. Management of acute type A intramural hematoma: upfront surgery or individualized approach? A retrospective analysis and meta-analysis. *J Thorac Dis*. 2020; 12:680-9. <https://doi.org/10.21037/jtd.2019.12.109>
675. Kan CB, Chang RY, Chang JP. Optimal initial treatment and clinical outcome of type A aortic intramural hematoma: a clinical review. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2008;33:1002-6. <https://doi.org/10.1016/j.ejcts.2008.02.016>
676. Kaji S, Nishigami K, Akasaka T, Hozumi T, Takagi T, Kawamoto T, Okura H, Shono H, Horibata Y, Honda T, Yoshida K. Prediction of progression or regression of type A aortic intramural hematoma by computed tomography. *Circulation* 1999;100(19 Suppl.):II281-6. [https://doi.org/10.1161/01.CIR.100.suppl\\_2.II-281](https://doi.org/10.1161/01.CIR.100.suppl_2.II-281)
677. Song JM, Kim HS, Song JK, Kang DH, Hong MK, Kim JJ, Park SW, Park SJ, Lim TH, Song MG. Usefulness of the initial noninvasive imaging study to predict the adverse outcomes in the medical treatment of acute type A aortic intramural hematoma. *Circulation* 2003;108(Suppl. 1):II324-8. <https://doi.org/10.1161/01.cir.0000087651.30078.38>
678. Tittle SL, Lynch RJ, Cole PE, et al. Midterm follow-up of penetrating ulcer and intramural hematoma of the aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2002; 123: 1051-9. <https://doi.org/10.1067/mtc.2002.121681>
679. Sundt TM. Intramural Hematoma and Penetrating Atherosclerotic Ulcer of the Aorta. *Ann Thorac Surg* 2007;83:S835- 41. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2006.11.019>
680. Cervetti MR, Camporrotondo M, Ricipito P, et al. Acute penetrating atherosclerotic ulcer of the ascending aorta. *J Card Surg*. 2019; 34:214-5. <https://doi.org/10.1111/jocs.13999>
681. Hiratzka LF, Bakris GL, Beckman JA, Bersin RM, Carr VF, Casey DE. 2010ACCF/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/STS/SVM guidelines for the diagnosis and management of patients with thoracic aortic disease: a report of the American College of Cardiology Foundation/ American Heart Association Task Force on Practice Guidelines, American Stroke Association, Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Interventional Radiology, Society of Thoracic Surgeons, and Society for Vascular Medicine. *Circulation* 2010;12:e266-369.
682. Czerny M, Bachet J, Bavaria J, Bonser RS, Borger MA, De Paulis R et al. The future of aortic surgery in Europe. *Eur J Cardiothorac Surg* 2013;43:226-30. <https://doi.org/10.1093/ejcts/ezs413>
683. Andersen ND, Ganapathi AM, Hanna JM, Williams JB, Gaca JG, Hughes GC. Outcomes of acute type A dissection repair before and after implementation of a multidisciplinary thoracic aortic surgery program. *J Am Coll Cardiol* 2014;63:1796-803. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2013.10.085>

- 684.** Badheka AO, Patel NJ, Panaich SS, Patel SV, Jhamnani S, Singh V et al. Effect of hospital volume on outcomes of transcatheter aortic valve implantation. *Am J Cardiol* 2015;116:587-94. <https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2015.05.019>
- 685.** Svensson LG, Crawford ES, Hess KR, Coselli JS, Safi HJ. Dissection of the aorta and dissecting aortic aneurysms. Improving early and long-term surgical results. *Circulation* 1990;82(Suppl.): IV 24e38.
- 686.** Cambria RA, Gloviczki P, Stanson AW, Cherry Jr KJ, Bower TC, Hallett Jr JW, et al. Outcome and expansion rate of 57 thoracoabdominal aortic aneurysms managed non-operatively. *Am J Surg* 1995; 170:213e7. [https://doi.org/10.1016/S0002-9610\(99\)80289-X](https://doi.org/10.1016/S0002-9610(99)80289-X)
- 687.** Suzuki S, Davis 3rd CA, Miller 3rd CC, Huynh TT, Estrera AL, Porat EE, et al. Cardiac function predicts mortality following thoracoabdominal and descending thoracic aortic aneurysm repair. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003;24:119e24. [https://doi.org/10.1016/S1010-7940\(03\)00170-2](https://doi.org/10.1016/S1010-7940(03)00170-2)
- 688.** Coselli JS, LeMaire SA, Conklin LD, Koksoy C, Schmittling ZC. Morbidity and mortality after extent II thoracoabdominal aortic aneurysm repair. *Ann Thorac Surg* 2002;73:1107e15. [https://doi.org/10.1016/S0003-4975\(02\)03370-2](https://doi.org/10.1016/S0003-4975(02)03370-2)
- 689.** LeMaire SA, Miller 3rd CC, Conklin LD, Schmittling ZC, K oksoy C, Coselli JS. A new predictive model for adverse outcomes after elective thoracoabdominal aortic aneurysm repair. *Ann Thorac Surg* 2001;71:1233e8. [https://doi.org/10.1016/S0003-4975\(00\)02678-3](https://doi.org/10.1016/S0003-4975(00)02678-3)
- 690.** Coselli JS, Bozinovski J, LeMaire SA. OR of 2286 thoracoabdominal aortic aneurysms. *Ann Thorac Surg* 2007;83: S862e4. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2006.10.088>
- 691.** Coselli JS, LeMaire SA, Conklin LD, Koksoy C, Schmittling ZC. Morbidity and mortality after extent II thoracoabdominal aortic aneurysm repair. *Ann Thorac Surg* 2002;73:1107e15. [https://doi.org/10.1016/S0003-4975\(02\)03370-2](https://doi.org/10.1016/S0003-4975(02)03370-2)
- 692.** Cowan JA, Dimick JB, Henke PK, Huber TS, Stanley JC, Upchurch Jr GR. Surgical treatment of intact thoracoabdominal aortic aneurysms in the United States: hospital and surgeon volume-related outcomes. *J Vasc Surg* 2003;37:1169e74. [https://doi.org/10.1016/S0741-5214\(03\)00085-5](https://doi.org/10.1016/S0741-5214(03)00085-5)
- 693.** LeMaire SA, Jones MM, Conklin LD, Carter SA, Criddell MD, Wang XL, et al. Randomized comparison of cold blood and cold crystalloid renal perfusion for renal protection during thoracoabdominal aortic aneurysm repair. *J Vasc Surg* 2009;49:11e9. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2008.08.048>
- 694.** Khan SN, Stansby G. Cerebrospinal fluid drainage for thoracic and thoracoabdominal aortic aneurysm surgery. *Cochrane Database Syst Rev* 2012;(10). <https://doi.org/10.1002/14651858.CD003635.pub3>
- 695.** Fedorow CA, Moon MC, Mutch WA, Grocott HP. Lumbar cerebrospinal fluid drainage for thoracoabdominal aortic surgery: rationale and practical considerations for management. *Anesth Analg* 2010;111:46e58. <https://doi.org/10.1213/ANE.0b013e3181d8dd6>
- 696.** Jacobs MJ, Mess W, Mochtar B, Nijenhuis RJ, Stadius van Eps RG, Schurink GW. The value of motor evoked potentials in reducing paraplegia during thoracoabdominal aneurysm repair. *J Vasc Surg* 2006;43:239e46. <https://doi.org/10.1016/j.jvs.2005.09.042>
- 697.** Verma S, Siu S. Aortic dilatation in patient with bicuspid aortic valve. *N Eng J Med* 2014;370: 1920-29. <https://doi.org/10.1056/NEJM-ra1207059>
- 698.** Michelena HI, Prakash SK, Della Corte A, Bissell MM, Anavekar N, Mathieu P, et al. Bicuspid aortic valve: identifying knowledge gaps and rising to the challenge from the international bicuspid aortic valve consortium (BAVCon). *Circulation*. 2014;129:2691-704. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.113.007851>
- 699.** Sinning C, Zengin E, Kozlik-Feldmann R, Blankenberg S, Rickers C, Von Kodolitsch Y, Girdauskas E. Bicuspid aortic valve and aortic coarctation in congenital heart disease- important aspects for treatment with focus on aortic vasculopathy. *Cardiovasc Diagn Ther* 2018; 8(6): 780-8. <https://doi.org/10.21037/cdt.2018.09.20>
- 700.** Michelena HI, Della Corte A, Prakash SK, Milewicz DM, Evangelista A, Enriquez-Sarano M. Bicuspid aortic valve aortopathy in adults: incidence, etiology, and clinical significance. *Int J Cardiol* 2015;201:400-7. <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2015.08.106>
- 701.** Zafar M, Li Y, Rizzo J, Charilau P, Saeyeldin A, Velazquez C, Mansour A et al. Height alone, rather than body surface area, suffices for risk estimation in ascending aortic aneurysm. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2018;155:1938-49. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2017.10.140>
- 702.** Eleid MF, Forde I, Edwards WD, et al. type A aortic dissection in patients with bicuspid aortic valves: clinical and pathological comparison with tri-cuspid aortic valves. *Heart*. 2013;99:1668-74. <https://doi.org/10.1136/heartjnl-2013-304606>
- 703.** Davies rr, Kaple rK, Mandapati D, et al. natural history of ascending aortic aneurysms in the setting of an unreplaced bicuspid aortic valve. *Ann thorac Surg*. 2007;83:1338-44. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2006.10.074>
- 704.** Borger MA, Preston M, Ivanov J, et al. Should the ascending aorta be replaced more frequently in patients with bicuspid aortic valve disease? *J thorac Cardiovasc Surg*. 2004; 128:677-83. [https://doi.org/10.1016/S0022-5223\(04\)00984-5](https://doi.org/10.1016/S0022-5223(04)00984-5)
- 705.** Svensson LG, Kim K-H, blackstone EH, et al. bicuspid aortic valve surgery with proactive ascending aorta repair. *J thorac Cardiovasc Surg*. 2011; 142:622-9, 629.e1-3. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2010.10.050>
- 706.** Davies RR, Gallo A, Coady MA, Tellides G, Botta DM, Burke B, et al. Novel measurement of relative aortic size predicts rupture of thoracic aortic aneurysms. *Ann Thorac Surg*. 2006;81:169-77. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2005.06.026>
- 707.** Wojnarski CM, Svensson LG, Roselli EE, Idrees JJ, Lowry AM, Ehrlinger J, et al. Aortic dissection in patients with bicuspid aortic valve-associated aneurysms. *Ann Thorac Surg*. 2015;100:1666-74. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2015.04.126>
- 708.** Borger MA, Fedak P, Stephens E, Gleason T, Girdauskas E, Ikonomidis J, et al. The American Association for Thoracic Surgery consensus guidelines on bicuspid aortic valve-related aortopathy: Executive summary. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2018;156:473-80. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2017.10.161>
- 709.** Otto C, Nishimura R, Bonow R, Carabello B, Erwin J, Gentile J, et al. 2020 ACC/AHA Guideline for the Management of Patients with Valvular Heart Disease: Executive Summary: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *JACC* 2021; 77 (4): 450-500. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2020.11.035>
- 710.** Baumgartner H, De Backer J, Babu-Narayan S, Budts W, Chessa M, Diller GP, et al., ESC Scientific Document Group, 2020 ESC Guidelines for the management of adult congenital heart disease: The Task Force for the management of adult congenital heart disease of the European Society of Cardiology (ESC). *European Heart Journal* 2021; 42 (6):563-645. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehaa554>