

## Aneurisma disecante de aorta. Correlación clínico-anatómica en 30 casos

ALBERTO E. BALLESTER\*, ALICIA PEREZ, AUGUSTO F. TORINO, LUIS D. SUAREZ, ALBINO M. PEROSIO

Sección Cardiología, Hospital de Clínicas José de San Martín, y Segunda Cátedra de Anatomía Patológica, Universidad de Buenos Aires

\* Para optar a Miembro Titular de la Sociedad Argentina de Cardiología

Trabajo recibido para su publicación: 8/84 Aceptado: 8/84.

Dirección para separatas: Dr. A. Ballester, Sección Cardiología, Hospital de Clínicas José de San Martín, Av. Córdoba 2351, (1120) Buenos Aires, Argentina

*Con el fin de revalorar las características clínico-anatómicas del aneurisma disecante de aorta (AD) se analizaron las historias clínicas y protocolos de autopsia de 2.050 pacientes fallecidos en forma consecutiva en el hospital en un período de 10 años. Se comprobó un AD en 30 pacientes (frecuencia: 1,4%), cuyas edades extremas fueron de 29 a 79 años, y de los cuales el 73% eran hombres. La disección era proximal (tipo A) en 19 pacientes (63%) y distal (tipo B) en 11 pacientes (37%). El diagnóstico antemortem fue formulado en 19 casos (63%). La mayoría (74%) presentaba hipertensión arterial previa. El dolor se inició en precordio (10 pacientes), en dorso (4 pacientes), en abdomen (6 pacientes), en extremidades (4 pacientes) y no pudo precisarse en 6 pacientes. Se comprobaron evidencias de insuficiencia aórtica en 11 pacientes. La sobrevivencia fue menor de 2 meses en 27 de los 30 pacientes. El AD se asoció a otras patologías en 16 casos (sólo un Marfan). El peso promedio del corazón fue de  $531 \pm 176$  g y el espesor del ventrículo izquierdo de  $1,9 \pm 0,25$  cm. Existía necrosis quística de aorta en el 32% de los pacientes. Las causas de muerte fueron: cirugía del aneurisma (9 pacientes), ruptura de aorta (12 pacientes), hemorragia digestiva (2 pacientes), accidente cerebrovascular (2 pacientes), infarto agudo de miocardio (1 paciente) y otras (4 pacientes). Conclusiones: 1) la semejanza observada con datos publicados en series extranjeras permite sostener que el AD se presenta con características similares de manera universal; 2) la patogenia sigue siendo discutida. La hipertensión es una asociación casi constante, no así el síndrome de Marfan o la necrosis quística de aorta; 3) todos los pacientes tenían compromiso cardíaco asociado al AD, que se reflejó globalmente por el aumento de la masa del corazón.*

Sobre la base de estudios anatomopatológicos ha podido establecerse que la incidencia del aneurisma disecante de aorta (AD) en la población general es reducida, con cifras estimativas que oscilan entre 5 a 20 por millón de población por año.<sup>1</sup> Por otra parte, el porcentaje de casos en los que es posible efectuar el diagnóstico antemortem de esta entidad ha variado de manera sustancial en los últimos cincuenta años, ya que del 2% referido al comienzo del decenio 1930-1940, ha pasado a ser del 80% y hasta del 95% en las series publicadas en fecha reciente.<sup>2</sup>

Todos estos datos, sin embargo, provienen de diversos centros extranjeros. Aunque en nuestro medio se han dado a conocer varios estudios sobre las características clínicas y evolutivas, así como de los resultados obtenidos con el tratamiento del AD,<sup>3-6</sup> son escasos los datos extraídos de una correlación clínico-anatómica en un número suficiente de enfermos. Además, es reducida también la información local sobre los diversos factores etiopatogénicos y bases anatómicas incriminados en el desarrollo de esta grave afección,<sup>7</sup> cuya mortalidad temprana y alejada supera a la presentada por la mayoría de las neoplasias.

Estas son las principales razones que motivaron la presente investigación. El objetivo de la misma es determinar las características clínico-anatómicas del AD en nuestro medio y la consiguiente correlación de ambos parámetros, en un intento de lograr datos útiles para su planteo diagnóstico y terapéutico.

### MATERIAL Y METODO

Se analizaron las historias clínicas y los protocolos de autopsia de 30 pacientes consecutivos que presentaron AD y fallecieron en el hospital en el período enero 1973-abril 1983.

Las autopsias, con estudio completo del block toracoabdominal, fueron realizadas en la II Cátedra de Anatomía Patológica. El número de las mismas en dicho período fue de 2.050.

Se consideró que existía un AD cuando se observó despegamiento longitudinal de la media aórtica, con o sin evidencia de orificio de entrada. Se clasificó los AD en tipo A, cuando estaba afectada la aorta ascendente, y en tipo b, cuando ésta estaba respetada por la disección.<sup>8</sup> Por otra parte, se consideró que el diagnóstico clínico de AD se había realizado cuando por lo menos fue presumido en cualquier momento de la evolución. Esta última se catalogó como crónica en 3 pacientes porque transcurrieron más de seis meses desde el comienzo de los síntomas o porque se encontró reepitelizado el canal de disección.

Se aceptó como hipertensos a aquellos pacientes con valores mayores de 160/100 mmHg.

El peso del corazón fue establecido en el órgano entero, sin coágulos, aceptándose como normales, para mujeres, 250-300 g, y para hombres, 300-350 g.

El espesor del ventrículo izquierdo fue medido en su pared libre, sin considerar los pilares. Se consideró 15 mm como límite mayor normal.

Para evaluar la ateromatosis se consideró sólo la aorta abdominal, por ser la menos modificada o reemplazada por la cirugía. Se la catalogó en grado I (estrías de lipoidosis no elevadas), grado II (placas lipóidicas sobreelevadas), grado III (placas calcificadas) y grado IV (placas ulceradas o complicadas).

Para valorar la denominada necrosis quística se incluyó material de cortes transversales de las zonas disecadas y fue aceptada como presente cuando existía un aumento de la sustancia fundamental en forma de quistes, comprometiendo todo el espesor de la unidad laminar. No se tomó en cuenta el grado I descrito por Schlatmann y Becker.<sup>9</sup> La coloración de los cortes se realizó con alcian blue y hematoxilina-eosina.

## RESULTADOS

El AD fue comprobado en 30 pacientes, o sea el 1,4% del total de necropsias analizadas. Sus edades oscilaron entre los 29 y 79 años, pero sólo 7 eran menores de 45 años.

La evolución fue fatal antes de los 60 días en 27 de los 30 pacientes (media: 131±18 días). Mientras que sólo 3 pacientes tuvieron una supervivencia menor de 6 meses.

De los 10 pacientes en que el dolor fue de origen primariamente precordial (Tabla 1), 9 correspondían a disecciones proximales, mientras que eran

**Tabla 1**  
Características clínicas

	Pacientes	
	Nº	%
Edad: 57 ± 13 años		
Sexo: Hombres	22	73
Mujeres	8	27
Evolución < 2 meses	27	90
Evolución > 6 meses	3	10
Hipertensión*	20	74
Dolor:		
Precordial	10	41
Dorsal	4	17
Abdominal	6	25
Extremidades	4	17
Desconocido	6	
ECG anormal**	22	78
Insuficiencia aórtica	11	37
Diagnóstico clínico del aneurisma disecante	19	63

\* El antecedente de hipertensión no pudo determinarse en 3 pacientes. \*\* ECG analizados: 28.

**Tabla 2**  
Sitio de la disección

Clasificación	Pacientes	
	Nº	%
De Bakey y colaboradores:		
I	17	56
II	2	7
III	9	30
En el cayado	2	7
Shumway y colaboradores:		
Proximal o A	19	63
Distal o B	11	37

distales en todos los que el dolor se inició en el dorso. En 3 de los 4 pacientes con dolor isquémico de las extremidades se había formulado el diagnóstico erróneo de obstrucción arterial aguda. Incluso, a dos de ellos se intentó recanalizarlos con cateter de Fogarty.

En relación al sitio de la disección (Tabla 2) la mayoría correspondieron al tipo I de De Bakey y colaboradores<sup>10</sup> (tipo A de Shumway).<sup>8</sup>

Los hallazgos anatomopatológicos con la patología asociada demostrada se observan en las Tablas 3 y 4. Los 4 pacientes con cardiopatías bien definidas pertenecían al subgrupo de 7 pacientes menores de 45 años. Los 3 pacientes con úlcera



gastroduodenal fueron operados por complicaciones de la misma.

Como se aprecia en la Tabla 5 (causas de muerte), la ruptura del AD se produjo en 12 pacientes, de los cuales en 10 la disección era tipo A y tipo B en los dos restantes.

En 7 pacientes del primer grupo la ruptura se realizó en pericardio y en 3 pacientes en mediastino. En el segundo grupo, la ruptura ocurrió en mediastino en un paciente y en retroperitoneo en el otro.

## DISCUSION

### Incidencia

Es clásica la revisión de Hirst, que incluyó 175.405 autopsias efectuadas en diversos centros en el período 1934-1953. En ella se documentaron 482 casos de AD, lo que representó una incidencia de 0,27%.<sup>11</sup> Es posible que esta cifra no refleje lo que realmente sucedió en los últimos años, ya que se ha observado un notorio aumento de la aparición de nuevos casos anuales de disecciones de aorta. Es así que Mollo y colaboradores, en el lapso 1972-1981, comprobaron 1,6% de AD, es decir un valor cinco veces más alto que el referido por Hirst.<sup>12</sup> Dicho porcentaje concuerda con el encontrado en el presente estudio (1,4%), que fue realizado con datos obtenidos en un período similar.

### Características clínicas

El 77% de los pacientes de esta serie resultaron mayores de 45 años, con neto predominio masculino. El antecedente de hipertensión arterial mostró singular prevalencia. Estos hechos son coincidentes con los estudios publicados.<sup>1, 2, 13</sup>

Como ha sido descripto,<sup>14</sup> el dolor precordial en este estudio correspondió, casi siempre, a disecciones proximales y el dorsal, a disecciones distales. La ubicación preferente del dolor en abdomen o extremidades, observada en algunos casos, motivó que en varios se formulara el falso diagnóstico de abdomen agudo quirúrgico y de embolia arterial.

La incidencia de insuficiencia valvular aórtica (evidenciada por la auscultación de un soplo diastólico) comprobada en esta serie (37%), figura entre las más altas de las referidas en la literatura, entre las que sobresalen la de Hirst con el 20%, Murray 21%, Levinson 27,5% y Slater 32%.<sup>11, 14-16</sup> La aparición de un soplo de regurgitación aórtica en un hipertenso con intenso dolor precordial resultó de máxima utilidad para el reconocimiento de la disección.

En concordancia con lo conocido,<sup>2, 14</sup> el ECG resultó casi siempre anormal, aunque totalmente inespecífico.

**Tabla 3**  
Patología asociada

	En los 30 pacientes	En los 7 pacientes < de 45 años
Marfan	1	1
Miocardopatía postparto	1	1
Aorta bicúspide	1	1
Valvulopatía reumática	1	1
Alteraciones degenerativas de válv. izq.	6	
Úlcera gastroduodenal	3	1
Mieloma	1	
Gota	1	
Diabetes	1	
<b>Totales</b>	<b>16</b>	<b>5</b>

**Tabla 4**  
Hallazgos anatomopatológicos

	P	%
Peso del corazón (media)	531 ± 176 g	
Grosor parietal del VI (media)	1,9 ± 0,25 cm	
<b>Ateroesclerosis aorta (abdominal):</b>		
Grados 3-4	23	82
Grados 1-2	5	18
Desconocida	2	
<b>Necrosis quística:</b>		
Presente	8	32
Ausente	17	68
Desconocida	5	

VI: ventrículo izquierdo; P: pacientes.

**Tabla 5**  
Causas de muerte

Médicas	p	Quirúrgicas	p
Ruptura	12	De la disección	9
Hemorragia digestiva	2	Reemplazo mitral	1
ACV	2	De úlcera gastroduodenal	3
IAM	1		
<b>Total</b>	<b>17</b>		<b>13</b>

p: pacientes; ACV: accidente cerebrovascular; IAM: infarto agudo de miocardio.

En el 90% de los pacientes la sobrevivida fue menor de dos meses, con una media de trece días. Estos datos indican que también en nuestro medio se observa que la evolución natural del AD tiene una duración menor de un mes en la mayoría de los casos.<sup>17</sup> Es en este plazo donde se ha producido

la casi totalidad de los decesos en los pacientes no sometidos a tratamiento quirúrgico. En cuanto al paso a la cronicidad con reepitelización del canal de disección, Roberts relató que ello podía ocurrir en el 10% de los AD.<sup>18</sup> Es interesante puntualizar que en este estudio se comprobó una cifra semejante.

El diagnóstico antemortem en la serie presentada fue formulado correctamente en el 63%. Este porcentaje es muy superior al 2% referido hace cincuenta años,<sup>11</sup> pero relativamente bajo cuando se lo compara al 90%-95% obtenido recientemente en algunos centros que utilizan técnicas angiográficas y ecocardiográficas.<sup>2</sup> Es de esperar que estos últimos valores se expandan a todas las estadísticas de diagnóstico clínico de AD.

#### *Características anatomopatológicas*

Debido a que las características clínicas son semejantes, la tendencia actual es clasificar a los AD en disecciones proximales (tipo A) y distales (tipo B).<sup>14</sup> Como es cabido, las primeras incluyen los tipos I y II establecidos por De Bakey y su grupo.<sup>10</sup> La proporción 2:1 en favor de la localización proximal, comprobada en esta serie, es la habitualmente documentada en los estudios con necropsia.<sup>11</sup> Sin embargo, difiere con algunos estudios efectuados sobre bases clínicas, en los que el AD distal es más frecuente.<sup>14</sup> Ello es más notorio aún cuando dichos estudios provienen de los denominados hospitales de derivación. Una explicación razonable de esta discordancia fue dada por Slater y De Sanctis, quienes sostuvieron que a esos hospitales llegan más pacientes transferidos de otros centros, en los que predomina la disección distal por ser menos letal.<sup>14, 17</sup>

Resulta de interés el hallazgo de patologías asociadas en 16 pacientes, 10 de las cuales eran cardiopatías, hecho que en parte puede obedecer a la edad avanzada de la población con AD.

El síndrome de Marfan estaba presente sólo en el 3% de esta serie. Esta cifra, reducida para lo que habitualmente se cree, es coincidente con lo comprobado en la mayoría de los estudios.<sup>19</sup> En contraste, la válvula aórtica bicúspide, patología documentada en el 9% al 13% de los pacientes en otros centros,<sup>18</sup> se presentó con igual frecuencia que el síndrome de Marfan.

En una mujer de 29 años existía una miocardiopatía periparto y su muerte se produjo a los dos meses de ocurrido el parto. El dolor típico de la disección apareció en el quinto mes del embarazo, siendo, como es sabido, la circunstancia más común en el desarrollo de esta patología en mujeres jóvenes.<sup>11, 18</sup> Por otra parte, la paciente con val-

vulopatía reumática falleció en el postoperatorio del reemplazo mitral y el AD representó un hallazgo de la necropsia. Tanto en ésta como en la mujer con miocardiopatía periparto, el AD tenía las características propias de las disecciones crónicas.<sup>18</sup> Ambas pacientes, junto a los dos casos referidos previamente (un síndrome de Marfan y una aorta bicúspide), pertenecían al subgrupo de los 7 pacientes menores de 45 años.

En cuanto a la coartación de aorta, patología que ha sido considerada causa potencial no rara de AD,<sup>16</sup> no fue observada en este estudio.

Debe asimismo señalarse la relativa alta incidencia de úlcera gastroduodenal complicada, como patología asociada al AD en la presente casuística.

De mayor importancia resultó la presencia de hipertrofia cardíaca en el examen anatómico. El peso del corazón estaba aumentado en el 100% de los pacientes, cambio que fue también observado en alrededor del 90% en las distintas series publicadas.<sup>18</sup>

Comentario aparte merece la necrosis quística como factor causal importante del AD. La misma ha suscitado gran controversia en los últimos años<sup>7, 19, 20</sup> e incluso se ha puesto en duda su posible rol en la disección aórtica en el síndrome de Marfan.<sup>21</sup> Corrobora esta última tendencia la frecuencia de necrosis quística (grados II y III) del 32% hallada aquí, que no difiere sustancialmente de la reconocida en aortas normales del grupo etario de 40 a 80 años.<sup>9</sup>

Finalmente, es importante saber que hasta la fecha no ha podido demostrarse relación alguna entre aterosclerosis y AD.<sup>1</sup> Es sabido que la primera suele ser siempre más intensa en la aorta abdominal, lugar en que es menos frecuente el inicio de la disección.<sup>11</sup> A pesar de ello, una ateromatosis de grado avanzado ha sido encontrada en el 82% de los casos.

#### *Causas de muerte*

En la mencionada revisión de Hirst,<sup>11</sup> el 80% de las muertes ocurrió por ruptura del AD; a su vez, el 70% de esas rupturas se produjo en el saco pericárdico. En la presente serie se observó igual fenómeno, siempre que fueran excluidos los pacientes operados. Por el contrario, si se consideran estos últimos, obviando los intervenidos del AD, la mortalidad por ruptura desciende al 57%. Es de destacar que la mayoría de las muertes por ruptura correspondía al tipo A de disección (10 de 12 pacientes).

No hubo muertes atribuibles a insuficiencia cardíaca. Ello obedeció probablemente a que sólo existían tres casos de AD con evolución prolonga-



da, y es sabido que la falla ventricular ocurre rara vez cuando la evolución es corta.<sup>11</sup>

## CONCLUSIONES

Las principales conclusiones derivadas de este estudio son:

1. La semejanza observada con los datos publicados en series extranjeras permite sostener que el AD se presenta con características similares de manera universal.

2. La patogenia sigue siendo discutida. La hipertensión es una asociación casi constante, no así el síndrome de Marfan. No está definida aún una característica estructural de la pared aórtica que predisponga a la disección.

3. Todos los pacientes tenían compromiso cardíaco asociado al AD y el aumento de la masa miocárdica fue un hallazgo constante.

## SUMMARY

*The clinical and anatomical findings in 30 autopsied cases with dissecting aneurysm of the aorta (DA) are reported. For this purpose we examined the clinical records and autopsy protocols of 2050 patients who died in the hospital during a ten-year period. The DA represented 1.4% of the autopsy cases. The mean age was  $57 \pm 13$ ; men predominated (73%). Proximal dissection occurred more commonly (63%) than distal dissection (37%). The antemortem diagnosis was made in 19 (63%). Previous arterial hypertension was present in 20 (74%). Pain started at precordium in 10, at the back in 4, in abdomen in 6, in extremities in 4 and it could not be precised in 6. Aortic regurgitation was detected in 11 patients. The clinical course was less than 2 months in 27. The DA were associated with other diseases in 16 cases (with only one case of Marfan syndrome). The heart average weight was of  $531 \pm 176$  g and the left ventricle thickness was  $1.9 \pm 0.25$  cm. There was aortic cystic necrosis in 32% of the patients. The causes of death were: aortic surgery in 9, another surgery in 4, aortic rupture 12, digestive bleeding in 2, stroke in 2 and myocardial infarct in 1. Conclusions: 1) the similarity observed with foreign series suggests that DA presents uniform features universally; 2) the pathogenesis is still being discussed. Hypertension is a nearly constant association whereas Marfan or cystic necrosis is*

*not; and 3) all these patients had cardiac involvement associated to DA which was confirmed by an increased myocardial mass.*

## BIBLIOGRAFIA

1. Wheat MW: Acute dissecting aneurysms of the aorta: diagnosis and treatment. *Am Heart J* 99: 373, 1980.
2. Nankin RG, Arensberg D, Felner JM: Dissecting aneurysms of the aorta. In Hurst JW (ed): *The Heart, Update III*, p 159. Mc Graw-Hill, New York, 1980.
3. Dassen R, Perosio AM, Gotlieb D: Aneurisma disecante de la aorta. *Prensa Méd Argent* 39: 1373, 1952.
4. Ruda Vega M, Oglietti J, Gadda CE, Vedoya RC: Aneurisma disecante de la aorta. In Lasala FG, Sagasta FG, Gherardi CR (eds): *Temas de terapéutica clínica II*, p 217. Akadia, Buenos Aires, 1981.
5. Ponzone C, Bracco D, Navia JA, Cesáreo V, Bertolozzi E, Liotta D: Aneurismas disecantes: 10 años de experiencia (resumen). XVIII Congr de la Cardiol Arg. Buenos Aires, 1981.
6. Weinschelbaum E, Boullón F, Caramutti V, Favalaro M, Pringles L, Favalaro R: Progresos en el tratamiento del aneurisma disecante agudo (resumen). XIX Congr de la Cardiol Arg. San Miguel de Tucumán, 1983.
7. Milei J, Morales MC, Storino R: Aneurismas disecantes de la aorta. *Bol Acad Nac Med* 60: 469, 1982.
8. Daily PO, Trueblood HW, Stinson EB, Wuerflein RD, Shumway NE: Management of acute aortic dissections. *Ann Thorac Surg* 10: 237, 1970.
9. Schlatmann TJ, Becker AE: Histologic changes in the normal aging aorta: Implications for dissecting aortic aneurysm. *Am J Cardiol* 39: 13, 1977.
10. De Bakey ME, Henly WS, Cooley DA, Crawford ES, Beall AC: Surgical management of dissecting aneurysm of the aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg* 49: 130, 1965.
11. Hirst AE, Varner JJ, Wesley Kime S: Dissecting aneurysm of the aorta: A review of 505 cases. *Medicine (Baltimore)* 37: 217, 1958.
12. Mollo F: Incidence of acute aortic dissection at autopsy (letter). *Chest* 4: 712, 1983.
13. Spittell JA: Hypertension and arterial aneurysm. *J Am Coll Cardiol* 1: 533, 1983.
14. Slater EE, De Sanctis RW: The clinical recognition of dissecting aortic aneurysm. *Am J Cardiol* 60: 625, 1976.
15. Levinson DC, Edmeades DT, Griffith GC: Dissecting aneurysm of aorta: its clinical, electrocardiographic, and laboratory features. *Circulation* 1: 360, 1950.
16. Murray CA, Edwards JE: Spontaneous laceration of the ascending aorta. *Circulation* 47: 848, 1973.
17. Vecht RJ, Besterman EM, Bromley LL, Eastcott HH: Acute aortic dissection: historical perspective and current management. *Am Heart J* 102: 1087, 1981.
18. Roberts RW: Aortic dissection: anatomy, consequences, and causes. *Am Heart J* 101: 195, 1981.
19. Hirst AE, Gore I: Is cystic medionecrosis the cause of dissecting aortic aneurysm? (edit). *Circulation* 53: 915, 1976.
20. Schlatmann TJ, Becker AE: Pathogenesis of dissecting aneurysm of aorta. *Am J Cardiol* 39: 21, 1977.
21. Roberts WC, Honig HS: The spectrum of cardiovascular disease in the Marfan syndrome. *Am Heart J* 104: 115, 1982.