

Artículo especial

Este artículo completo solo se encuentra disponible en versión electrónica: www.revespcardiol.org

Guía ESC 2014 sobre diagnóstico y tratamiento de la patología de la aorta

Documento sobre las patologías aórticas crónicas de las aortas torácica y abdominal del adulto

Grupo de Trabajo para el Diagnóstico y el Tratamiento de las Patologías Aórticas de la Sociedad Europea de Cardiología (ESC)

Autores/Miembros del Grupo de Trabajo: Raimund Erbel (Coordinador) (Alemania), Victor Aboyans (Coordinador) (Francia), Catherine Boileau (Francia), Eduardo Bossone (Italia), Roberto Di Bartolomeo (Italia), Holger Eggebrecht (Alemania), Arturo Evangelista (España), Volkmar Falk (Suiza), Herbert Frank (Austria), Oliver Gaemperli (Suiza), Martin Grabenwöger (Austria), Axel Haverich (Alemania), Bernard Jung (Francia), Athanasios John Manolis (Grecia), Folkert Meijboom (Países Bajos), Christoph A. Nienaber (Alemania), Marco Roffi (Suiza), Hervé Rousseau (Francia), Udo Sechtem (Alemania), Per Anton Sirnes (Noruega), Regula S. von Allmen (Suiza) y Christiaan J.M. Vrints (Bélgica)

Comité de la ESC para la elaboración de Guías de Práctica Clínica (CPG): Jose Luis Zamorano (Presidente) (España), Stephan Achenbach (Alemania), Helmut Baumgartner (Alemania), Jeroen J. Bax (Países Bajos), Héctor Bueno (España), Veronica Dean (Francia), Christi Deaton (Reino Unido), Çetin Erol (Turquía), Robert Fagard (Bélgica), Roberto Ferrari (Italia), David Hasdai (Israel), Arno Hoes (Países Bajos), Paulus Kirchhof (Alemania/Reino Unido), Juhani Knuuti (Finlandia), Philippe Kolh (Bélgica), Patrizio Lancellotti (Bélgica), Ales Linhart (República Checa), Petros Nihoyannopoulos (Reino Unido), Massimo F. Piepoli (Italia), Piotr Ponikowski (Polonia), Per Anton Sirnes (Noruega), Juan Luis Tamargo (España), Michal Tendera (Polonia), Adam Torbicki (Polonia), William Wijns (Bélgica) y Stephan Windecker (Suiza)

Revisores del documento: Petros Nihoyannopoulos (Coordinador de la revisión CPG) (Reino Unido), Michal Tendera (CPG, Coordinador de la revisión) (Polonia), Martin Czerny (Suiza), John Deanfield (Reino Unido), Carlo Di Mario (Reino Unido), Mauro Pepi (Italia), Maria Jesus Salvador Taboada (España), Marc R. van Sambeek (Países Bajos), Charalambos Vlachopoulos (Grecia) y Jose Luis Zamorano (España)

VÉASE CONTENIDO RELACIONADO:

<http://dx.doi.org/10.1016/j.recesp.2014.12.004>, Rev Esp Cardiol. 2015;68:179-84.

*Autores para correspondencia: Department of Cardiology, West-German Heart Centre Essen, University Duisburg-Essen, Hufelandstrasse 55, DE-45122 Essen, Alemania.

Correo electrónico: erbel@uk-essen.de (R. Erbel).

Department of Cardiology, CHRU Dupuytren Limoges, 2 Avenue Martin Luther King, 87042 Limoges, Francia.

Correo electrónico: vaboyans@live.fr (V. Aboyans).

Otros organismos de la ESC que han participado en la elaboración de este documento:

Asociaciones: Acute Cardiovascular Care Association (ACCA), European Association of Cardiovascular Imaging (EACVI), European Association of Percutaneous Cardiovascular Interventions (EAPCI).

Consejos: Council for Cardiology Practice (CCP).

Grupos de Trabajo: Resonancia Magnética Cardiovascular, Cirugía Cardiovascular, Cardiopatías Congénitas del Adulto, Cardiología Nuclear y Tomografía Computarizada Cardíaca, Circulación Periférica y Cardiopatía Valvular.

El contenido de estas guías de la Sociedad Europea de Cardiología (ESC) se ha publicado con fines personales y formativos solamente. El uso comercial no está autorizado. Ninguna parte de las guías de la ESC puede traducirse ni reproducirse sin haber obtenido antes permiso por escrito de la propia ESC. Dicho permiso puede obtenerse enviando solicitud por escrito a *Oxford University Press*, editor de *European Heart Journal* y responsable de gestionar estos permisos en nombre de la ESC.

Descargo de responsabilidad. Las guías de la ESC representan las opiniones de la ESC y son fruto de meticulosas consideraciones en materia de conocimiento científico y médico así como de la evidencia disponible en el momento de su publicación. La ESC no es responsable de cualquier posible contradicción, discrepancia o ambigüedad existentes entre las guías de la ESC y cualquier otra recomendación oficial o guía publicada por las autoridades sanitarias públicas pertinentes, en particular en todo lo relacionado al buen uso de la atención sanitaria o de las estrategias terapéuticas. Se anima a los profesionales sanitarios a que tomen las guías en consideración antes de emplear su juicio clínico, así como a la hora de determinar la instauración de estrategias médicas preventivas, diagnósticas o terapéuticas; en cualquier caso, las guías de la ESC no invalidan, en modo alguno, la responsabilidad individual de cada profesional sanitario de tomar decisiones precisas y meticulosas cuando estén valorando la enfermedad de un paciente y, en consulta con dicho paciente y si es necesario, con su cuidador. Las guías de la ESC tampoco eximen en modo alguno a los profesionales sanitarios de tomar en consideración las recomendaciones actualizadas y oficiales relevantes o las guías publicadas por las autoridades sanitarias públicas competentes para el manejo de los casos de cada paciente a la luz de los datos aceptados por la ciencia en virtud de sus respectivas obligaciones éticas y profesionales. Asimismo es responsabilidad del profesional sanitario comprobar las normas y disposiciones aplicables en materia de fármacos y dispositivos médicos existentes en el momento de realizar la prescripción médica.

Revisores del documento de las respectivas sociedades cardíacas nacionales: se enumeran en el anexo.

Agradecemos al Dr. Arturo Evangelista Masip la revisión y corrección del documento.

© European Society of Cardiology 2014. Todos los derechos reservados. Para solicitar permisos, por favor, envíe un correo electrónico a: journals.permissions@oup.com

Palabras clave:

Guía • Patología aórtica • Aneurisma aórtico • Síndrome aórtico agudo • Disección aórtica • Hematoma intramural • Úlcera aórtica penetrante • Lesión aórtica traumática • Aneurisma aórtico abdominal • Tratamiento endovascular • Cirugía vascular • Patología aórtica congénita • Patología aórtica genética • Patología aórtica tromboembólica • Aortitis • Tumores aórticos

ÍNDICE DE CONTENIDOS

Abreviaturas.....	3	6.3.7.2.1.1. Tratamiento médico.....	22
1. Preámbulo.....	4	6.3.7.2.1.2. Reparación endovascular de la aorta torácica.....	22
2. Introducción.....	5	6.3.7.2.2. Disección aórtica de tipo B complicada: tratamiento endovascular.....	22
3. La aorta normal y la aorta envejecida.....	6	6.3.7.2.2.1. Reparación endovascular de la aorta torácica.....	22
4. Valoración de la aorta.....	6	6.3.7.2.2.2. Cirugía.....	22
4.1. Valoración clínica.....	6	6.4. Hematoma intramural.....	23
4.2. Pruebas de laboratorio.....	7	6.4.1. Definición.....	23
4.3. Técnicas de imagen.....	7	6.4.2. Diagnóstico.....	23
4.3.1. Radiografía.....	7	6.4.3. Historia natural, cambios morfológicos y complicaciones.....	23
4.3.2. Ecografía.....	7	6.4.4. Indicaciones para cirugía y reparación endovascular de la aorta torácica.....	23
4.3.2.1. Ecocardiografía transtorácica.....	7	6.4.4.1. Hematoma intramural de tipo A.....	23
4.3.2.2. Ecocardiografía transesofágica.....	8	6.4.4.2. Hematoma intramural de tipo B.....	23
4.3.2.3. Ecografía abdominal.....	8	6.5. Úlcera aórtica penetrante.....	24
4.3.3. Tomografía computarizada.....	8	6.5.1. Definición.....	24
4.3.4. Tomografía por emisión de positrones/tomografía computarizada.....	9	6.5.2. Diagnóstico por imagen.....	24
4.3.5. Resonancia magnética.....	9	6.5.3. Tratamiento.....	24
4.3.6. Aortografía.....	10	6.5.4. Tratamiento intervencionista.....	24
4.3.7. Ecografía intravascular.....	10	6.6. Seudoaneurisma aórtico.....	25
4.4. Valoración de la rigidez aórtica.....	11	6.7. Rotura (contenida) del aneurisma aórtico.....	25
5. Opciones de tratamiento.....	11	6.7.1. Rotura contenida del aneurisma aórtico torácico.....	25
5.1. Principios del tratamiento médico.....	11	6.7.1.1. Presentación clínica.....	25
5.2. Tratamiento endovascular.....	11	6.7.1.2. Diagnóstico.....	25
5.2.1. Reparación endovascular de aorta torácica.....	11	6.7.1.3. Tratamiento.....	25
5.2.1.1. Técnica.....	11	6.8. Lesión aórtica traumática.....	26
5.2.1.2. Complicaciones.....	11	6.8.1. Definición, epidemiología y clasificación.....	26
5.2.2. Reparación endovascular de la aorta abdominal.....	13	6.8.2. Presentación en el paciente y diagnóstico.....	26
5.2.2.1. Técnica.....	13	6.8.3. Indicaciones para el tratamiento de la lesión aórtica traumática.....	26
5.2.2.2. Complicaciones.....	13	6.8.4. Tratamiento médico de la lesión aórtica traumática.....	26
5.3. Cirugía.....	13	6.8.5. Cirugía de la lesión aórtica traumática.....	26
5.3.1. Aorta ascendente.....	13	6.8.6. Tratamiento endovascular de la lesión aórtica traumática.....	27
5.3.2. Arco aórtico.....	14	6.8.7. Vigilancia a largo plazo de la lesión aórtica traumática.....	27
5.3.3. Aorta descendente.....	14	6.9. Disección aórtica iatrogénica.....	27
5.3.4. Aorta toracoabdominal.....	14	7. Aneurismas aórticos.....	27
5.3.5. Aorta abdominal.....	14	7.1. Aneurisma aórtico torácico.....	28
6. Síndromes aórticos torácicos agudos.....	15	7.1.1. Diagnóstico.....	28
6.1. Definición.....	15	7.1.2. Anatomía.....	28
6.2. Patología y clasificación.....	15	7.1.3. Evaluación.....	28
6.3. Disección aórtica aguda.....	15	7.1.4. Historia natural.....	28
6.3.1. Definición y clasificación.....	15	7.1.4.1. Dilatación progresiva de los aneurismas de aorta torácicos familiares.....	28
6.3.2. Epidemiología.....	15	7.1.4.2. Dilatación de la aorta descendente.....	28
6.3.3. Presentación clínica y complicaciones.....	16	7.1.4.3. Riesgo de disección aórtica.....	28
6.3.3.1. Dolor torácico.....	16	7.1.5. Intervenciones.....	29
6.3.3.2. Regurgitación aórtica.....	17	7.1.5.1. Aneurisma de aorta ascendente.....	29
6.3.3.3. Isquemia miocárdica.....	17	7.1.5.2. Aneurismas del arco aórtico.....	29
6.3.3.4. Insuficiencia cardíaca congestiva.....	17	7.1.5.3. Aneurisma de aorta descendente.....	29
6.3.3.5. Derrame pleural importante.....	17	7.2. Aneurismas aórticos abdominales.....	30
6.3.3.6. Complicaciones pulmonares.....	17	7.2.1. Definición.....	30
6.3.3.7. Síncope.....	17	7.2.2. Factores de riesgo.....	30
6.3.3.8. Síntomas neurológicos.....	17	7.2.3. Historia natural.....	30
6.3.3.9. Isquemia mesentérica.....	17	7.2.4. Diagnóstico.....	30
6.3.3.10. Insuficiencia renal.....	18	7.2.4.1. Presentación.....	30
6.3.4. Pruebas de laboratorio.....	18	7.2.4.2. Imágenes diagnósticas.....	30
6.3.5. Imágenes diagnósticas en la disección aórtica aguda.....	18	7.2.4.3. Cribado del aneurisma aórtico abdominal en poblaciones de alto riesgo.....	31
6.3.5.1. Ecocardiografía.....	18	7.2.5. Manejo del aneurisma aórtico abdominal pequeño.....	31
6.3.5.2. Tomografía computarizada.....	19	7.2.5.1. Manejo de los factores de riesgo.....	31
6.3.5.3. Cardiorresonancia magnética.....	19		
6.3.5.4. Aortografía.....	19		
6.3.6. Diagnóstico.....	19		
6.3.7. Tratamiento.....	20		
6.3.7.1. Disección aórtica tipo A.....	20		
6.3.7.2. Disección aórtica tipo B.....	22		
6.3.7.2.1. Disección aórtica de tipo B no complicada.....	22		

7.2.5.2. Tratamiento médico	32	10.1. Definición, tipos y diagnóstico	41
7.2.5.3. Seguimiento del aneurisma aórtico abdominal pequeño.....	32	10.1.1. Arteritis de células gigantes	41
7.2.6. Reparación del aneurisma aórtico abdominal	32	10.1.2. Arteritis de Takayasu	42
7.2.6.1. Evaluación cardiovascular preoperatoria	32	10.2. Tratamiento.....	42
7.2.6.2. Reparación aórtica del aneurisma aórtico abdominal asintomático.....	33	11. Tumores aórticos.....	42
7.2.6.3. Reparación abierta del aneurisma aórtico.....	33	11.1. Tumores malignos primarios de aorta.....	42
7.2.6.4. Reparación endovascular del aneurisma aórtico	33	12. Seguimiento a largo plazo de las enfermedades aórticas.....	43
7.2.6.5. Consideraciones comparativas del manejo del aneurisma aórtico abdominal	33	12.1. Disección aórtica crónica.....	43
7.2.7. Rotura (contenida) del aneurisma aórtico abdominal....	34	12.1.1. Definición y clasificación	43
7.2.7.1. Presentación clínica	34	12.1.2. Presentación	43
7.2.7.2. Diagnóstico	34	12.1.3. Diagnóstico	43
7.2.7.3. Tratamiento	34	12.1.4. Tratamiento	43
7.2.8. Pronóstico y seguimiento a largo plazo de la reparación del aneurisma aórtico	35	12.2. Seguimiento tras intervención aórtica torácica.....	44
8. Enfermedades genéticas con afección aórtica.....	35	12.2.1. Seguimiento clínico	44
8.1. Aneurismas de aorta torácica en enfermedades genéticas...	35	12.2.2. Imágenes tras reparación endovascular de la aorta torácica	44
8.1.1. Síndrome de Turner	35	12.2.3. Imagen tras cirugía aórtica	44
8.1.2. Síndrome de Marfan	35	12.3. Seguimiento de pacientes tras intervención por aneurisma aórtico abdominal	44
8.1.3. Síndrome de Ehlers-Danlos tipo IV o tipo vascular	36	12.3.1. Seguimiento tras reparación aórtica endovascular ..	44
8.1.4. Síndrome de Loays-Dietz	36	12.3.2. Seguimiento tras cirugía abierta	44
8.1.5. Síndrome de tortuosidad arterial	36	13. Lagunas en la evidencia.....	45
8.1.6. Síndrome de aneurismas-osteoartritis	36	14. Anexo.....	45
8.1.7. Aneurismas de aorta torácica familiares no sindrómicos y disección	37	15. Anexo web	46
8.1.8. Genética y heredabilidad del aneurisma aórtico abdominal	37	Bibliografía	59
8.2. Enfermedades aórticas asociadas a la válvula aórtica bicúspide	37		
8.2.1. Epidemiología	37		
8.2.1.1. Válvula aórtica bicúspide	37		
8.2.1.2. Crecimiento de la aorta ascendente en válvulas bicúspides	37		
8.2.1.3. Disección aórtica.....	38		
8.2.1.4. Válvula aórtica bicúspide y coartación	38		
8.2.2. Historia natural	38		
8.2.3. Fisiopatología.....	38		
8.2.4. Diagnóstico	38		
8.2.4.1. Presentación clínica	38		
8.2.4.2. Estudios de imagen	38		
8.2.4.3. Cribado de parientes	38		
8.2.4.4. Seguimiento	38		
8.2.5. Tratamiento	39		
8.2.6. Pronóstico	39		
8.3. Coartación de la aorta	39		
8.3.1. Antecedentes	39		
8.3.2. Diagnóstico	39		
8.3.3. Tratamiento quirúrgico o intervención de cateterismo	39		
9. Lesiones ateroscleróticas de aorta	40		
9.1. Enfermedad aórtica tromboembólica.....	40		
9.1.1. Epidemiología.....	40		
9.1.2. Diagnóstico.....	40		
9.1.3. Tratamiento.....	40		
9.1.3.1. Antitrombóticos (antiplaquetarios frente a antagonistas de la vitamina K)	40		
9.1.3.2. Agentes hipolipemiantes	40		
9.1.3.3. Abordajes quirúrgico e intervencionista	41		
9.2. Trombo móvil en aorta	41		
9.3. Oclusión aórtica aterosclerótica	41		
9.4. Aorta calcificada.....	41		
9.5. Aorta en arrecife de coral.....	41		
10. Aortitis	41		

Abreviaturas

3D: tridimensional
AAA: aneurisma aórtico abdominal
AAT: aneurisma aórtico torácico
AATD: aneurisma aórtico torácico y disección
ACCd: arteria carótida común derecha
ACG: arteritis de células gigantes
Ao: aorta
APD: arteria pulmonar derecha
ARM: angiografía por resonancia magnética
ATa: arteria tiroidea aislada
CCD: cúspide coronaria derecha
CCI: cúspide coronaria izquierda
CML: célula muscular lisa
CNC: cúspide no coronaria
CPG: Comité para la Elaboración de Guías de Práctica Clínica
CRM: cardiorresonancia magnética
DA: disección aórtica
DAol: disección aórtica iatrogénica
EBCT: tomografía computarizada de haz de electrones
ECA: ensayo clínico aleatorizado
ECG: electrocardiograma
eco-Doppler: ecografía Doppler
ESC: Sociedad Europea de Cardiología
ETE: ecocardiografía transesofágica
ETT: ecocardiografía transtorácica
EVAR: reparación aórtica endovascular
FDG: ¹⁸F-fluorodesoxiglucosa
HI: hematoma intramural
IC95%: intervalo de confianza del 95%
IECA: enzima de conversión de la angiotensina
IVUS: ecografía intravascular
LAT: lesión aórtica traumática
LCR: líquido cefalorraquídeo
LF: luz falsa
LV: luz verdadera

ns-TAAD: aneurismas de aorta torácica y disección no
sindrómicos

OR: *odds ratio*

OVER: reparación abierta frente a endovascular

OxVasc: Estudio Vascular Oxford

PET: tomografía por emisión de positrones

RR: riesgo relativo

SAO: síndrome de aneurismas-osteoartritis

SCA: síndrome coronario agudo

SED: síndrome de Ehlers-Danlos

SEDIV: síndrome de Ehlers-Danlos tipo IV

SIRS: respuesta inflamatoria sistémica

SLD: síndrome de Loews-Dietz

ST: síndrome de Turner

STA: síndrome de tortuosidad arterial

TC: tomografía computarizada

TEVAR: reparación endovascular de la aorta torácica

TGF: factor de crecimiento transformador

UAP: úlcera aórtica penetrante

VAB: válvula aórtica bicúspide

1. PREÁMBULO

Las guías resumen y evalúan toda la evidencia disponible en el momento de redactarlas sobre una cuestión determinada, con el propósito de ayudar a los profesionales sanitarios a seleccionar las mejores estrategias de manejo y tratamiento para cada paciente y afección, al tiempo que tienen en cuenta el impacto en los resultados y el cociente riesgo/beneficio de determinado medio diagnóstico o terapéutico. Tanto la guía como las recomendaciones deberían servir para ayudar a los profesionales sanitarios a tomar decisiones en su práctica médica diaria. No obstante, la decisión final sobre cada paciente recae tanto en los propios profesionales sanitarios responsables como en el propio paciente y el cuidador llegado el caso.

Durante los últimos años, tanto la Sociedad Europea de Cardiología (ESC) como otras sociedades y organizaciones han publicado un buen número de guías. Debido a su impacto en la práctica clínica, se han establecido criterios de calidad para el desarrollo de guías a fin de que todas las decisiones sean transparentes para el propio usuario. Las recomendaciones para formular y publicar una Guía ESC pueden encontrarse en la página web oficial de la ESC (<http://www.escardio.org/guidelines-surveys/esc-guidelines/about/Pages/rules-writing.aspx>). Las guías de la ESC representan la postura oficial de la ESC sobre un asunto determinado y se actualizan con cierta regularidad.

Los miembros de este Grupo de Trabajo seleccionados por ESC son profesionales implicados en el manejo médico de pacientes con esta enfermedad. Los expertos seleccionados en el campo en cuestión son

sometidos a una revisión integral de la evidencia publicada para el manejo (lo que incluye el diagnóstico, el tratamiento, la prevención y la rehabilitación) de una afección determinada, según la política de los Comités de la ESC para la Elaboración de las Guías de Práctica Clínica (CPG). Se realizó una evaluación crítica de las intervenciones diagnósticas y terapéuticas, incluida una valoración del cociente riesgo/beneficio. Se incluyeron estimaciones de los resultados de salud esperados para poblaciones más grandes de las que hubiera datos. Se sopesó tanto el nivel de evidencia como la solidez de la recomendación de determinadas opciones de tratamiento, que se clasificaron según escalas predefinidas (tablas 1 y 2).

Los expertos de los paneles de redacción y revisión rellenaron formularios de declaración de intereses que pudieran percibirse como verdaderas o posibles fuentes de conflicto de intereses. Estos formularios se han compilado en un archivo que está disponible en la web de la ESC (<http://www.escardio.org/guidelines>). Cualquier cambio en las declaraciones de intereses que surjan durante el periodo de redacción deberá ser notificado a la ESC y actualizado. El Grupo de Trabajo recibió toda la financiación necesaria de la ESC sin implicación alguna de la industria sanitaria.

El CPG de la ESC supervisa y coordina la preparación de nuevas guías elaboradas por los Grupos de Trabajo, grupos de expertos o paneles de consenso. El comité también es responsable del proceso de aprobación de estas guías. Las guías de la ESC son sometidas a exhaustivas revisiones tanto del CPG como de expertos externos. Tras las correspondientes revisiones, dichas guías son aprobadas por todos los expertos del Grupo de Trabajo. El documento finalizado es aprobado por el CPG para su publicación en *European Heart Journal*. Dicho documento se desarrolla tras un meticuloso estudio tanto de los conocimientos médico-científicos como de las evidencias disponibles en el momento de su datación.

La tarea de desarrollar las guías de la ESC no solo cubre la integración de las investigaciones más recientes, sino también la creación de herramientas educativas y la implementación de programas para las recomendaciones. Para implementar las guías, también se elaboran ediciones de bolsillo, diapositivas, libretos con mensajes esenciales, cartas a modo de resumen para los especialistas y versiones electrónicas para aplicaciones digitales (*smartphones*, etc.) Estas versiones son abreviadas, por lo que de ser necesario siempre hay que acudir al texto íntegro, disponible en la web de la ESC. Las sociedades nacionales de la ESC avalan, traducen e implementan las guías de la ESC. Los programas de implementación son necesarios, ya que ha quedado demostrado

Tabla 2
Niveles de evidencia

Nivel de evidencia A	Datos procedentes de múltiples ensayos clínicos aleatorizados o metanálisis
Nivel de evidencia B	Datos procedentes de un único ensayo clínico aleatorizado o de grandes estudios no aleatorizados
Nivel de evidencia C	Consenso de opinión de expertos y/o pequeños estudios, estudios retrospectivos, registros

Tabla 1
Clases de recomendación

Grados de recomendación	Definición	Expresiones propuestas
Clase I	Evidencia y/o acuerdo general en que un determinado procedimiento diagnóstico/tratamiento es beneficioso, útil y efectivo	Se recomienda/está indicado
Clase II	Evidencia conflictiva y/o divergencia de opinión acerca de la utilidad/eficacia del tratamiento	
Clase IIa	El peso de la evidencia/opinión está a favor de la utilidad/eficacia	Se debe considerar
Clase IIb	La utilidad/eficacia está menos establecida por la evidencia/opinión	Se puede recomendar
Clase III	Evidencia o acuerdo general en que el tratamiento no es útil/efectivo y en algunos casos puede ser perjudicial	No se recomienda

que el resultado de una enfermedad podría verse influido positivamente por la precisa aplicación de las recomendaciones clínicas.

Se necesitan encuestas y registros para verificar que la práctica diaria en el mundo real va en consonancia con lo recomendado por las guías, con lo que se completa el círculo que forman la investigación clínica, la redacción de las guías y la difusión e implementación de estas en la práctica clínica.

Se anima a los profesionales sanitarios a que tomen en consideración las guías antes de emplear su juicio clínico, así como a la hora de determinar la instauración de estrategias médicas preventivas, diagnósticas o terapéuticas. En cualquier caso, las guías de la ESC no invalidan, en modo alguno, la responsabilidad individual de cada profesional sanitario de tomar decisiones precisas y meticulosas cuando estén valorando la enfermedad de un paciente y en consulta con dicho paciente y, si es necesario, su cuidador. Asimismo, es responsabilidad del profesional sanitario verificar detalladamente las normas y reglamentaciones aplicables a fármacos y dispositivos en el momento de la prescripción.

2. INTRODUCCIÓN

Además de las enfermedades coronaria y arterial periférica, las enfermedades aórticas contribuyen al amplio espectro de enfermedades arteriales: aneurismas aórticos, síndromes aórticos agudos (SAA), incluidas disecciones de aorta (DA), hematomas intramurales (HI), úlceras ateroscleróticas penetrantes (UAP) y lesiones aórticas traumáticas (LAT), pseudoaneurismas, roturas aórticas, afecciones ateroscleróticas e inflamatorias, así como enfermedades genéticas (p. ej, el síndrome de Marfan) y anomalías congénitas como la coartación de aorta.

Como otras enfermedades arteriales, las aórticas pueden diagnosticarse tras un largo periodo de evolución subclínica o tras una presentación aguda. El SAA suele ser el primer signo de la enfermedad y precisa de un diagnóstico y toma de decisiones rápidos a fin de reducir el pronóstico extremadamente reservado que tiene.

Recientemente, el proyecto *Global Burden Disease 2010* demostró que el índice global de mortalidad por aneurismas aórticos y DA aumentó entre 1990 y 2010 de 2,49/100.000 a 2,78/100.000 habitantes, con índices más altos para los varones^{1,2}. Por otro lado, la prevalencia y la incidencia de los aneurismas aórticos abdominales han descendido durante las últimas dos décadas. La frecuencia aumenta con la edad y afecta a los varones con mayor frecuencia que a las mujeres².

El documento del Grupo de Trabajo sobre Disección Aórtica de la ESC, publicado en 2001, fue el primero del mundo sobre enfermedades de aorta y está avalado por el *American College of Cardiology* (ACC)³. Desde entonces, los métodos diagnósticos para obtener imágenes de la aorta han mejorado notablemente, sobre todo por el desarrollo de las tecnologías de tomografía computarizada (TC) multicorte y de cardiopresonancia magnética (CRM). Los datos sobre nuevos abordajes endovasculares y quirúrgicos han aumentado ostensiblemente durante los últimos 10 años. Se han publicado datos de múltiples registros, como los documentos de consenso del IRAD⁴ y el registro GERAADA⁵⁻⁷ (entre ellos una reciente guía sobre diagnóstico y manejo de pacientes con enfermedades de la aorta torácica elaborado por múltiples sociedades norteamericanas)⁸, así como estudios poblacionales nacionales y regionales y documentos de posicionamiento⁹⁻¹¹. La ESC decidió publicar una guía actualizada en materia de diagnóstico y tratamiento de las enfermedades aórticas asociadas a las aortas torácica y abdominal. Se prestó especial atención a las estrategias diagnósticas rápidas y eficaces, así como al manejo terapéutico, incluidos los abordajes médicos, endovasculares y quirúrgicos, que suelen ir de la mano. Además, se debaten con más detalle los trastornos genéticos, las anomalías congénitas, los aneurismas aórticos y las DA.

En la siguiente sección, se describe la aorta normal y la aorta envejecida. La valoración de la aorta incluye exámenes clínicos y la realización de pruebas de laboratorio, aunque se basa principalmente en técnicas de imagen que utilizan ecografías, TC e IRM. Los tratamientos

endovasculares hacen un papel cada vez más importante en el tratamiento de las enfermedades aórticas, si bien la cirugía sigue siendo necesaria en muchas situaciones. Además de los SCA, hacer un diagnóstico rápido que distinga entre un SCA y un SAA resulta difícil, aunque muy importante, ya que los tratamientos de estas situaciones de emergencia son muy distintos. Los aneurismas de aorta torácica (AAT) y abdominal (AAA) suelen ser hallazgos incidentales, aunque en Europa se están implantando poco a poco programas para el cribado de los AAA en atención primaria. Teniendo en cuenta que los índices de supervivencia tras sufrir un episodio aórtico agudo van mejorando de manera estable, se dedica una sección específica a la DA crónica y el seguimiento de pacientes que han sufrido un SAA en fase aguda. Se pone especial énfasis en las enfermedades aórticas genéticas y congénitas, ya que las medidas preventivas tienen un importante papel para evitar complicaciones ulteriores. Las enfermedades aórticas de los pacientes ancianos suelen presentarse como tromboembólicas o estenosis ateroscleróticas. La aorta calcificada puede ser un problema a la hora de tomar medidas quirúrgicas o intervencionistas. Se ha de tener en cuenta la aorta calcificada «en forma de arrecife de coral» como un importante diagnóstico diferencial. También se hace referencia tanto a la aortitis como a los tumores aórticos.

Cabe destacar que este documento subraya el valor que tiene un abordaje holístico, que entiende que la aorta es un «órgano integral». En muchos casos (como en los trastornos genéticos), pueden darse lesiones de la aorta en tándem, tal y como ilustra una probabilidad mayor de AAT en el caso de los AAA, lo que hace que la distinción entre ambas regiones sea arbitraria: tradicionalmente trataban los AAT «cirujanos cardiovasculares» y los AAA, «cirujanos vasculares», si bien esta distinción podría darse en términos académicos.

Esta guía es el resultado de la estrecha colaboración entre médicos de diferentes especialidades: cardiología, radiología, cirugía cardíaca y vascular y genética. Se ha trabajado en colaboración para ofrecer a la comunidad médica una guía rápida para un diagnóstico igual de rápido y tomas decisiones en las enfermedades aórticas. En el futuro, el tratamiento de estos pacientes debería centrarse en equipos de referencia o centros de referencia de patología aórtica o unidades de patología aórtica, con la implicación de un equipo multidisciplinario que garantice que se están tomando las decisiones clínicas óptimas para cada paciente, sobre todo durante las fases crónicas de la enfermedad. De hecho, para la mayoría de las cirugías aórticas, se puede demostrar que hay relación entre el volumen de casos por hospital y los resultados. En lo que a la aorta torácica se refiere, en una base de datos clínica retrospectiva específica de cirugía cardiorrástica, con más de 13.000 pacientes sometidos a intervenciones electivas de raíz aórtica y válvula aórtica de la aorta ascendente, un mayor volumen de casos atendidos por centro se asoció con mortalidades no ajustada y ajustada por riesgos, más bajas¹². La mortalidad operatoria fue un 58% menos realizando la cirugía en centros con mayor volumen de casos, en lugar de en el centro con menor volumen de casos. Cuando se valoró el volumen como una variable continua, la relación no fue lineal, y se observó una importante relación negativa entre mortalidad ajustada por riesgo y volumen quirúrgico observado en la franja de volumen más baja (< 30-40 casos/año)¹². Un análisis de la relación entre el volumen de casos por hospital y los resultados de la reparación de la DA tipo A en Estados Unidos también reveló una importante correlación inversa entre el volumen de casos por hospital y la mortalidad (del 34% en hospitales con bajo volumen de casos y del 25% en hospitales con alto volumen; $p = 0,003$) de los pacientes sometidos a reparaciones urgentes o de emergencia por DA agudas tipo A¹³. Se observó una relación similar en la reparación del aneurisma aórtico toracoabdominal, y se confirmó una mortalidad de casi el doble en hospitales con bajo volumen de casos (media, 1 intervención/año) que en los de alto volumen (media, 12 intervenciones/año; mortalidad, el 27 frente al 15%; $p < 0,001$)¹⁴ y en la reparación de aneurismas torácicos descendentes intactos y con rotura abierta¹⁵. Asimismo, varios estudios han demostrado la relación volumen-resultados de las

intervenciones del AAA. En un análisis de los resultados tras reparación abierta del AAA en 131 hospitales alemanes¹⁶, se observó relación independiente entre el volumen anual y la mortalidad. En un análisis nacional de los resultados en hospitales de Reino Unido, las reparaciones quirúrgicas electivas de AAA realizadas en centros que gestionaban alto volumen de casos se asoció significativamente con mejoras asociadas al volumen, tanto en mortalidad como en estancia hospitalaria, si bien no se observó relación alguna entre el volumen y los resultados para la rotura de los AAA¹⁷. Los resultados para el tratamiento endovascular son más contradictorios. Aunque no se ha encontrado relación volumen-resultado en la reparación endovascular de la aorta torácica (TEVAR)¹⁸, un estudio de Reino Unido indica que la hay en la reparación endovascular de aorta (EVAR)¹⁹. En líneas generales, estos datos abogan por la necesidad de establecer centros de excelencia, o «equipos aórticos» por toda Europa; no obstante, en casos de emergencia (p. ej., DA tipo A o rotura del AAA), se debe evitar la derivación del paciente siempre y cuando se cuente con los suficientes centros quirúrgicos locales y los conocimientos.

Por último, este documento relaciona las más importantes lagunas en la evidencia para muchas situaciones a fin de trazar las direcciones clave para futuras investigaciones.

3. LA AORTA NORMAL Y LA AORTA ENVEJECIDA

La aorta es un conducto singular que transporta durante la vida de una persona una media de unos 200 millones de litros de sangre por el cuerpo. Está dividida por el diafragma en aorta torácica y aorta abdominal (figura 1). Histológicamente, la pared aórtica se compone de tres capas: una delgada túnica íntima interna, delimitada por el endotelio; una túnica media gruesa, caracterizada por hojas concéntricas de fibras elásticas y de colágeno con el extremo de la lámina elástica interna y externa, así como de células musculares lisas, y la túnica adventicia, que contiene fundamentalmente coágono, *vasa vasorum* y vasos linfáticos^{20,21}.

Además de la función de conducto, la aorta es fundamental en el control de la resistencia vascular sistémica y la frecuencia cardíaca mediante receptores que responden a la presión, localizados en la

aorta ascendente y en el arco aórtico. Un aumento de la presión arterial resulta en un descenso tanto de la frecuencia cardíaca como de la resistencia vascular sistémica, mientras un descenso en la presión aórtica resulta en un aumento de la frecuencia arterial y la resistencia vascular sistémica²⁰.

A través de su elasticidad, la aorta también hace el papel de «segunda bomba» (función de Windkessel) durante la diástole, que es de gran importancia no solo para la perfusión coronaria.

En adultos sanos, los diámetros aórticos no suelen superar los 40 mm y se van estrechando gradualmente conforme la aorta se hace más distal. Están influidos variablemente por diversos factores, como edad, sexo, tamaño corporal (estatura, peso, área de superficie corporal) y presión arterial²¹⁻²⁶. A este respecto, el índice de expansión aórtica está en torno a los 0,9 mm en varones y los 0,7 mm en mujeres para cada década de la vida²⁶. Se cree que esta lenta pero progresiva dilatación aórtica en la edad media de la vida es consecuencia del envejecimiento asociado a un coeficiente colágeno/elastina más alto y a las mayores rigidez y presión de pulso^{20,23}.

Los datos actuales de atletas indican que hacer ejercicio *per se* solo influye un poco en el remodelado fisiológico de la raíz aórtica, ya que los valores del límite superior (percentil 99) son de 40 mm en varones y 34 mm en mujeres²⁷.

4. VALORACIÓN DE LA AORTA

4.1. Valoración clínica

Aunque las enfermedades aórticas pueden ser silentes en muchos casos, una amplia gama de síntomas pueden estar relacionados con enfermedades aórticas:

- Dolor torácico o abdominal agudo, profundo o punzante que puede irradiar a espalda, nalgas, ingles o piernas, que indica DA o SAA y suele describirse como «sensación de rotura».
- En caso de AAT grandes, tos, disnea, dificultad para deglutir o dolor en la deglución en el AAT.

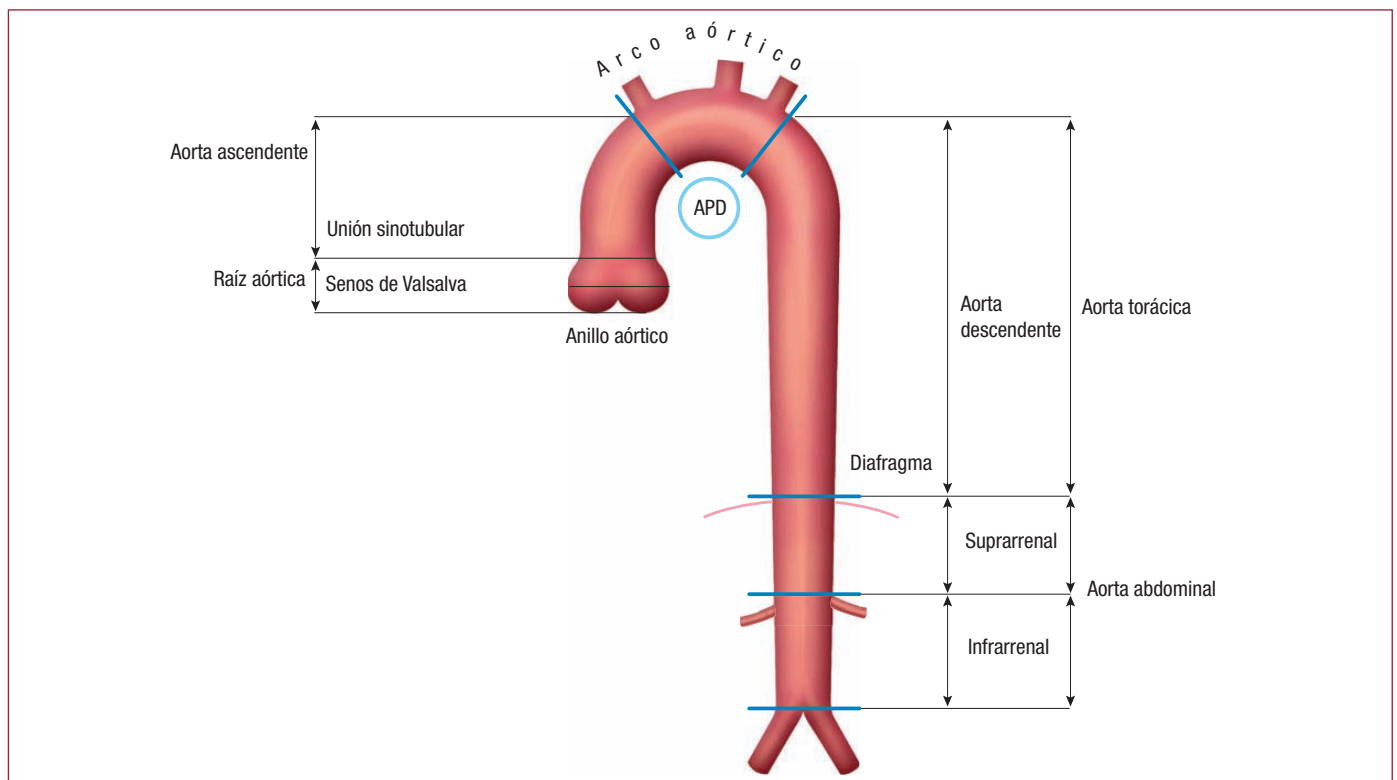


Figura 1. Segmentos de aorta ascendente y descendente. APD: arteria pulmonar derecha.

- En caso de AAA grandes, dolor abdominal constante o intermitente o malestar, una sensación pulsátil en el abdomen o sensación de plenitud tras una mínima ingesta de alimentos.
- Accidente cerebrovascular, accidente isquémico transitorio o claudicación secundaria a aterosclerosis aórtica.
- Disfonía secundaria a parálisis de nervio laríngeo izquierdo en lesiones que avanzan rápidamente.

La valoración de la historia médica debería centrarse en entender por completo las molestias del paciente, los factores personales de riesgo cardiovascular y los antecedentes familiares de enfermedades aórticas, especialmente de aneurismas, así como cualquier otro antecedente de DA o muerte súbita.

En algunas situaciones, la valoración clínica puede dirigirse por los síntomas e incluye la palpación y la auscultación del abdomen y los costados en busca de pulsaciones arteriales prominentes o flujo sanguíneo turbulento causante de soplos, si bien este último es muy poco frecuente. Se debería comparar la presión arterial entre los brazos y palpar los pulsos. Tanto los síntomas como la valoración clínica de los pacientes con DA se abordan en la sección 6.

4.2. Pruebas de laboratorio

La valoración basal en laboratorio incluye los factores de riesgo cardiovascular²⁸. Las pruebas de laboratorio hacen un papel menor en el diagnóstico de las enfermedades aórticas agudas, pero son útiles a efectos del diagnóstico diferencial. Medir los biomarcadores poco después de que cursen los síntomas podría resultar en una confirmación más precoz del diagnóstico correcto ofrecido por las técnicas de imagen, lo cual supondría también una instauración precoz del tratamiento para salvar la vida.

4.3. Técnicas de imagen

La aorta es una estructura geométrica compleja y hay varias mediciones que resultan útiles para clasificar su forma y su tamaño (tabla web 1). Si es posible, se debe medir el diámetro perpendicularmente al eje del flujo de la aorta (figura 2 y figuras web 1-4).

Las mediciones estandarizadas ayudarán a valorar mejor los cambios en el tamaño aórtico con el paso del tiempo y evitar hallazgos erróneos de crecimiento arterial. Las comparaciones paralelas metódicas y las mediciones de los exámenes seriados (preferiblemente utilizando iguales técnica y método) son cruciales para excluir errores producto del azar.

Las mediciones de los diámetros aórticos no son siempre directas, por lo que se debe reconocer ciertas limitaciones inherentes a las técnicas de imagen. En primer lugar, ninguna técnica de imagen tiene una resolución perfecta, y la descripción precisa de las paredes aórticas depende de si se utilizan umbrales de electrocardiograma (ECG) adecuados. Para una adecuada sincronización con el diámetro aórtico en el mismo segmento aórtico con el paso del tiempo, se precisa también una medición estandarizada, que incluye la determinación similar de los bordes (medición de borde onterno a borde interno, de borde anterior a borde anterior o de borde externo a borde externo, según la técnica de imagen empleada)^{41,43,57,58}. Si dicha medición ha de hacerse durante la sístole o la diástole, es algo que no se ha valorado con precisión, si bien las imágenes durante la diástole ofrecen mayor reproducibilidad.

Se recomienda que el diámetro máximo del aneurisma se calcule perpendicularmente a la línea central del vaso mediante imágenes de TC reconstruidas tridimensionalmente siempre que sea posible (figura 2)⁵⁹. Este abordaje ofrece mediciones de las verdaderas dimensiones aórticas más precisas y reproducibles que los diámetros transversales axiales, sobre todo en vasos tortuosos o torcidos en los que el eje del vaso y el eje craneocaudal del paciente no son elongados⁶⁰. Si las reconstrucciones 3D y multiplanares no están disponibles, el eje

menor de la elipse (diámetro más pequeño) suele ser una aproximación más cercana al verdadero diámetro máximo del aneurisma que el diámetro del eje mayor, sobre todo en aneurismas tortuosos⁵⁸. No obstante, la aorta enferma no es necesariamente una estructura redonda y, sobre todo en los aneurismas tortuosos, la excentricidad de las mediciones puede deberse a un corte oblicuo fuera de eje a través de la aorta. Las mediciones del eje menor pueden llegar a subestimar las verdaderas dimensiones del aneurisma (figuras web 1-4). Entre los pacientes con eje menor < 50 mm, el 7% presenta un diámetro del aneurisma > 55 mm según medición del eje mayor en las curvas multiplanares reformadas⁶¹. Comparadas con las mediciones del diámetro axial eje corto o eje menor, las mediciones del diámetro máximo perpendicular a la línea central del vaso ofrecen más reproducibilidad⁶⁰. La variabilidad interobservador e intraobservador de la TC para el AAA, definida como límites de acuerdo de Bland-Altman, son de aproximadamente 5 y 3 mm respectivamente^{43,61-63}. De ahí que cualquier cambio > 5 mm en la TC seriada se considere un cambio importante, si bien los cambios pequeños son difíciles de interpretar. Comparada con la TC, la ecografía subestima sistemáticamente las dimensiones del AAA en unos 1-3 mm⁶¹⁻⁶⁵. Se recomienda utilizar una técnica de imagen idéntica para mediciones seriadas y revisar todas las exploraciones seriadas antes de tomar ninguna decisión terapéutica.

No hay consenso en ninguna técnica sobre si la pared aórtica debería incluirse o excluirse de las mediciones del diámetro aórtico, si bien la diferencia podría ser notable según, por ejemplo, la cantidad de revestimiento trombotico de la pared arterial⁶⁵. En cualquier caso, de mediciones que incluyen dicha pared se han derivado recientes datos pronósticos (sobre todo para el AAA)⁶⁶.

4.3.1. Radiografías

Las radiografías torácicas que se obtienen para otras indicaciones pueden llegar a detectar anomalías del contorno o el tamaño aórtico como un hallazgo incidental que da lugar a más imágenes. En pacientes con sospecha de SAA, ocasionalmente las radiografías pueden llegar a identificar otras causas de los síntomas. No obstante, las radiografías torácicas tienen poco valor para diagnosticar SAA, particularmente si se reducen a la aorta ascendente⁶⁷. En particular, una silueta aórtica normal no basta para descartar un aneurisma de la aorta ascendente.

4.3.2. Ecografías

4.3.2.1. Ecocardiografía transtorácica

La evaluación ecocardiográfica de la aorta es parte habitual de la valoración ecocardiográfica estándar⁶⁸. Aunque la ecocardiografía transtorácica (ETT) no es la técnica de elección para realizar una valoración completa de aorta, resulta útil para el diagnóstico y seguimiento de algunos segmentos aórticos. La ETT es la técnica que se utiliza con más frecuencia para medir los segmentos aórticos proximales en la práctica clínica. La raíz aórtica se visualiza en los planos del eje largo paraesternal y apical modificado de cinco cámaras; no obstante, en estas vistas, las paredes aórticas se ven con una resolución lateral subóptima (figura web 1). La ventana subcostal modificada podría resultar útil. La ETT también permite hacer una valoración de la válvula aórtica, que suele estar implicada en enfermedades de la aorta ascendente. De especial importancia para la evaluación de la aorta torácica es el plano supraesternal: el análisis del arco aórtico debería incluirse en todos los exámenes de ETT. Este plano describe principalmente el arco aórtico y los tres grandes vasos supraaórticos con longitudes variables de la aorta ascendente y descendente; no obstante, no es posible ver toda la aorta torácica mediante ETT. En las imágenes, la aorta descendente se puede visualizar en eje corto localizada detrás de la aurícula izquierda, tanto en el plano del eje largo paraesternal como en el plano de cuatro cámaras. Mediante una rota-

ción de 90° del transductor, se obtiene un plano de eje largo, y se puede visualizar la parte media de la aorta torácica descendente. En cambio, la aorta descendente abdominal se visualiza con relativa facilidad a la izquierda de la vena cava inferior en los planos subcostal sagital (superoinferior). La ETT es una excelente técnica de imágenes para la medición seriada de los diámetros máximos de la raíz aórtica⁵⁷ tanto para la evaluación de la regurgitación aórtica como para determinar el momento de la cirugía electiva en casos de AAT. Como el área predominante de dilatación se encuentra en la aorta proximal, la ETT suele bastar para el cribado⁵⁷. Gracias al plano supraesternal, se puede detectar el aneurisma del arco aórtico, placas arterioescleróticas calcificadas, los trombos o la capa íntima disecada si la calidad de imagen es la adecuada. Desde esta ventana, se puede sospechar la coartación aórtica mediante Doppler de onda continua. También se puede identificar un *ductus arteriosus* permeable mediante Doppler color. Utilizando los planos adecuados, la dilatación aneurismática, la compresión externa, los trombos intraaórticos y la íntima disecada pueden valorarse por ecografía y los patrones de flujo mediante Doppler, en la aorta abdominal valorada. La aorta abdominal inferior, por debajo de las arterias renales, debería visualizarse para descartar AAA.

4.3.2.2. Ecocardiografía transesofágica

La relativa proximidad del esófago y la aorta torácica facilita la obtención imágenes de alta resolución con ecocardiografía transesofágica (ETE) de más alta frecuencia (Figura web 2)⁶⁸. Las imágenes multiplanares también permiten valorar la aorta desde su raíz hasta la aorta descendente⁶⁸. La ETE es semiinvasiva y requiere sedación y un control preciso de la presión arterial, así como excluir enfermedades esofágicas. Los planos de ETE más importantes para visualizar aorta ascendente, raíz aórtica y válvula aórtica son el eje largo alto (a 120-150°) y eje corto (30-60°)⁶⁸. Debido a la interposición tanto del bronquio derecho como de la tráquea, un segmento corto de la aorta ascendente distal, justo antes de la arteria innominada, se mantiene invisible (zona ciega). Las imágenes de la aorta ascendente suelen contener artefactos debido a las reverberaciones de la pared posterior de la aorta ascendente o de la pared posterior de la arteria pulmonar derecha, y se presentan como líneas horizontales intraluminales que se mueven en paralelo a las estructuras reverberantes, como muestran los trazados en modo M^{69,70}. La aorta descendente se visualiza fácilmente en los planos del eje corto (0°) y largo (90°) desde el tronco celiaco hasta la arteria subclavia izquierda. La posterior retirada de la sonda muestra el arco aórtico. Parece que la ETE-3D en tiempo real ofrece ciertas ventajas sobre la ETE-2D, si bien no se ha podido calibrar del todo su valor incremental clínico⁷¹.

4.3.2.3. Ecografía abdominal

La ecografía abdominal (figura web 3) sigue siendo la técnica principal de imagen para las enfermedades aórticas abdominales por su capacidad para calcular con precisión el tamaño aórtico, detectar lesiones de la pared tales como trombos murales o placas y por su amplia disponibilidad, ser una técnica indolora y su bajo coste. La ecografía dúplex ofrece información adicional sobre el flujo aórtico.

El Doppler color es muy interesante en el caso de DA abdominal para detectar la perfusión tanto de la luz falsa (LF) como de la verdadera (LV), así como las posibles localizaciones de la reentrada o la obstrucción de las arterias tributarias (p. ej., las arterias ilíacas)⁷². Actualmente las imágenes de Doppler tisular permiten valorar la distensibilidad aórtica, y la eco-3D da valiosa información sobre su geometría, sobre todo en presencia de un aneurisma. La ecografía mejorada con contraste es útil para detectar, localizar y cuantificar endofugas cuando se utiliza para seguir a pacientes sometidos a EVAR⁷³. Para obtener imágenes optimizadas, se realiza una ecografía de aorta abdominal tras 8-12 h en ayunas para reducir el gas intesti-

nal. Habitualmente, los transductores curvilíneos a 2,5-5 MHz ofrecen una visión óptima de la aorta, si bien las sondas con tecnología *phased-array* que se utilizan para las ecocardiografías ofrecen suficiente calidad de imagen en muchos pacientes⁷⁴. La evaluación ecográfica de la aorta abdominal suele realizarse con el paciente en posición supina, aunque el decúbito también puede resultar útil. El escaneo de la aorta abdominal suele consistir en imágenes longitudinales y transversales, desde el diafragma hasta la bifurcación de la aorta. Antes de proceder a medir el diámetro, se debería obtener una imagen de la aorta lo más circular posible, para asegurar que la imagen escogida es perpendicular al eje longitudinal. En este caso, el diámetro anteroposterior se mide desde el borde exterior hasta el borde exterior, considerándose que representa el diámetro aórtico. La medida del diámetro transversal es menos precisa. En casos ambiguos, sobre todo si la aorta es tortuosa, el diámetro anteroposterior puede medirse en el plano longitudinal, siendo el diámetro perpendicular al eje longitudinal de la aorta. En una revisión de la reproducibilidad la medida del diámetro de la aorta⁷⁵, la reproducibilidad interobservador osciló entre $\pm 1,9$ y $\pm 10,5$ mm para el diámetro anteroposterior, si bien una variación de ± 5 mm suele considerarse «aceptable». Esto debe ponerse en perspectiva con los datos obtenidos durante el seguimiento de pacientes, por eso es difícil hacer una valoración clínica de las progresiones mínimas que estén por debajo de estos límites.

4.3.3. Tomografía computarizada

La TC hace un papel central en el diagnóstico, la estratificación del riesgo y el manejo de las enfermedades aórticas. Las ventajas que tiene sobre otras técnicas de imagen son el menor tiempo necesario para la adquisición y el procesamiento de imágenes, la capacidad de obtener un conjunto de datos completo de toda la aorta en 3D y su enorme disponibilidad (figura 2).

Los protocolos de adquisición ECG-*gated* son cruciales para reducir los artefactos de movimiento tanto de la raíz aórtica como de la aorta torácica^{76,77}. Los escáneres de TC de alta calidad (de 16 o más detectores), por sus mayores resoluciones espacial y temporal, son preferibles a los dispositivos de baja calidad^{8,76-79}. La TC sin contraste seguida de una angio-TC realizada con contraste es el protocolo recomendado, sobre todo cuando hay sospecha de HI o DA. Las imágenes tardías se recomiendan tras la reparación de la endoprótesis de los aneurismas aórticos para la detección de endofugas. En candidatos aptos escaneados con sistemas de 64 detectores o dispositivos de alta calidad, una angiografía coronaria por TC simultánea podría confirmar o descartar enfermedad arterial coronaria significativa antes de la reparación transcáteter o quirúrgica. La TC permite detectar la localización del segmento enfermo, el diámetro máximo de la dilatación, la presencia de ateroma, HI, úlceras penetrantes, calcificaciones y, en casos seleccionados, hasta dónde se extiende la afección de las ramas aórticas. En la DA, la TC puede delimitar la presencia y el grado del *flap* de disección, detectar áreas de perfusión afectada y extravasación de contraste, que indica rotura. También puede dar mediciones precisas de los senos de Valsalva, la unión sinotubular y la morfología de la válvula aórtica. Además, ampliar el campo de visión del escáner a las ramas torácicas superiores y las arterias ilíacas y femorales puede ayudar a la hora de programar una intervención de reparación quirúrgica o endovascular.

Para la mayoría de los pacientes con sospecha de DA, la TC es la técnica de imagen de elección⁴. En varios estudios, la precisión diagnóstica de la TC para la detección de DA o HI con compromiso de aorta torácica se ha considerado excelente (sensibilidad acumulada del 100%; especificidad acumulada del 98%)⁷⁶. Se ha descrito una precisión diagnóstica similar para la detección de lesiones aórticas traumáticas^{80,81}. Otros hallazgos en el SAA, tales como úlceras penetrantes, trombos, pseudoaneurismas y roturas, se ven rápidamente en la TC, si bien los datos sobre precisión son escasos y los estudios publicados son pocos⁸². El inconveniente que presenta la angio-TC es la adminis-

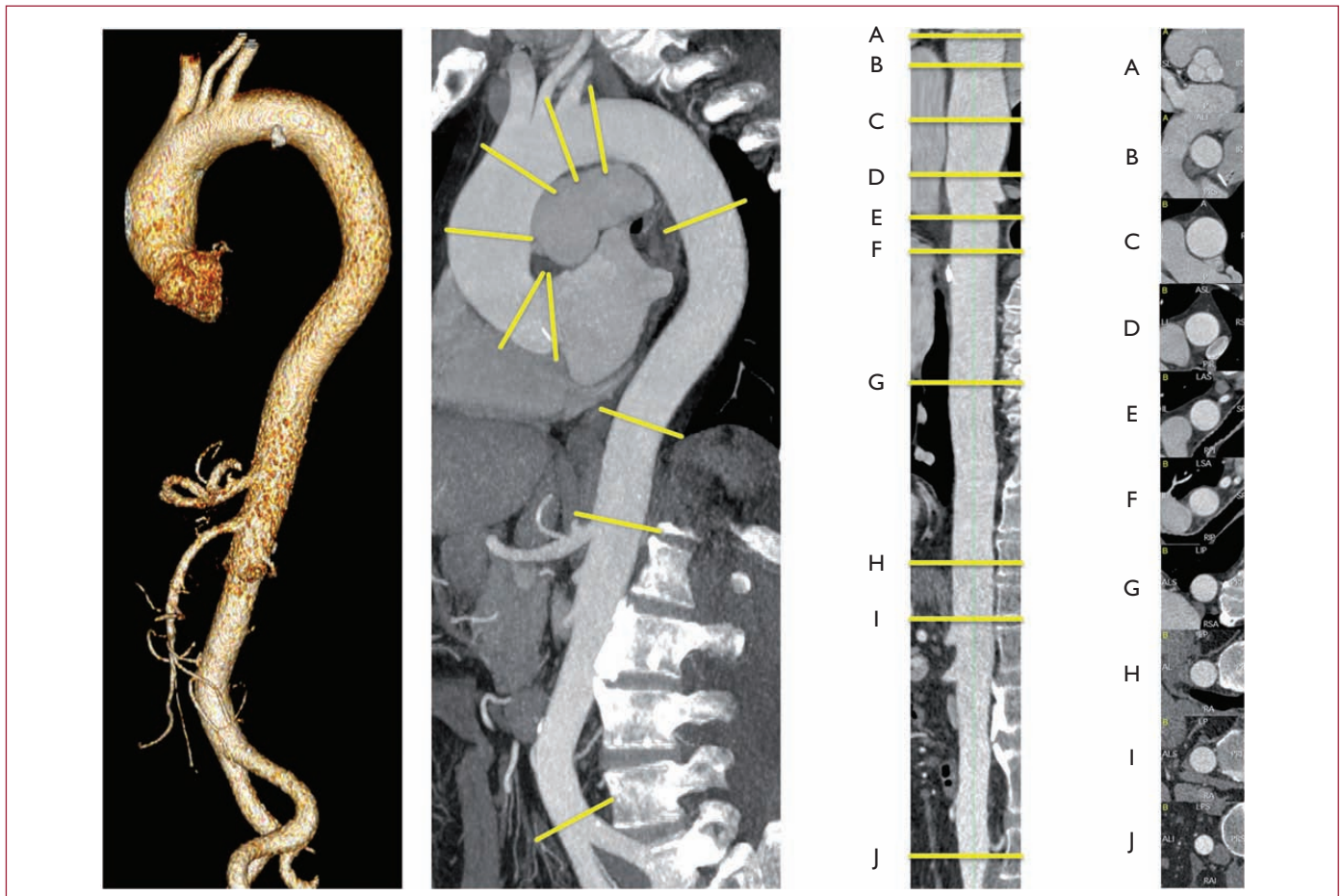


Figura 2. Aorta torácica y abdominal en reconstrucción tridimensional (imagen arterial izquierda), reconstrucción multiplanar parasagital (MPR) junto a la línea central (parte media izquierda), MPR rectificada a lo largo de la línea central con puntos de referencia determinados (A-I) (lado derecho), ortogonal con respecto a las secciones transversales orientadas a la línea central en los puntos de referencia (A-J). Los puntos de referencia (A-J) deben utilizarse para informar sobre los diámetros aórticos: (A) senos de Valsalva; (B) unión sinotubular; (C) aorta ascendente media (como se indica); (D) arco aórtico proximal (aorta al inicio del tronco braquiocéfálico); (E) arco aórtico medio (entre las arterias carótida común izquierda y subclavia); (F) aorta torácica descendente proximal (aproximadamente 2 cm distal a la arteria subclavia izquierda); (G) aorta media descendente (a nivel de las arterias pulmonares como puntos de referencia fácilmente identificables, como se indica); (H) en el diafragma; (I) en el origen del eje celiaco; (J) justo antes de la bifurcación aórtica. (Facilitado por F. Nensa, Instituto de Radiología Diagnóstica e Intervencionista, Essen.)

tracción de un agente de contraste yodado, lo que puede causar reacciones alérgicas o insuficiencia renal. Además, el uso de radiación ionizante podría limitar su uso en personas jóvenes, sobre todo mujeres, y para seguimientos seriados. De hecho, se calcula que la dosis media de radiación efectiva durante una angio-TC está en 10-15 mSv. El riesgo de cáncer secundario a esta radiación es mucho mayor para las mujeres que para los varones. El riesgo se reduce y se estabiliza por encima de los 50 años de edad⁸³.

4.3.4. Tomografía por emisión de positrones/tomografía computarizada

Las imágenes de tomografía por emisión de positrones (PET) se basan en la distribución del análogo de glucosa ¹⁸F-fluorodesoxiglucosa (FDG), que es captado con alta afinidad por células metabólicas (p. ej., células inflamatorias) y puede utilizarse para detectar inflamación vascular en vasos grandes. Las ventajas de la PET pueden combinarse con las de la TC, con buena resolución. Varias publicaciones apuntan que la FDG-PET puede usarse para valorar la afección aórtica con enfermedad vascular inflamatoria (p. ej., arteritis de Takayasu, arteritis de células gigantes) a fin de detectar infecciones del injerto endovascular y monitorizar la actividad inflamatoria durante un periodo determinado del tratamiento⁸⁴⁻⁸⁶. La PET también puede utilizarse como sustituto de la actividad de una lesión o del avance de la

enfermedad; no obstante, la literatura médica se limita a una pequeña serie de casos o estudios anecdóticos⁸⁶. Se sigue investigando la importancia inherente a la detección de las infecciones del injerto aórtico⁸⁷.

4.3.5. Resonancia magnética

Con su capacidad para definir el contraste intrínseco entre el flujo sanguíneo y la pared del vaso, la CRM es apta para diagnosticar enfermedades aórticas (figura web 4). Las características relevantes necesarias para la toma de decisiones clínicas, como el diámetro máximo aórtico, la forma y el grado de la aorta, la afección de ramas aórticas en la dilatación o disección aneurismática, la relación con estructuras adyacentes y la presencia de trombos murales, se aprecian con total garantía en la CRM.

En contexto agudo, la CRM están algo más limitadas porque es menos accesible y más difícil monitorizar a pacientes inestables durante la obtención de imágenes; además, acarrea tiempos de adquisición más largos que la TC^{79,88}. La CRM no requiere radiación ionizante ni contraste yodado, por lo que es muy apta para realizar estudios seriados de seguimiento de pacientes (más jóvenes) con enfermedades aórticas conocidas.

Las CRM de la aorta suelen empezar con secuencias *spin-eco* o de sangre negra que delimitan su forma y diámetro y definen un *flap*

Tabla 3

Comparación de estudios por imagen de la aorta

Ventajas/desventajas	ETT	ETE	TC	CRM	Aortografía
Facilidad de uso	+++	++	+++	++	+
Fiabilidad diagnóstica	+	+++	+++	+++	++
Uso a pie de cama/intervencionista ^a	++	++	–	–	++
Estudios seriados	++	+	++(+) ^b	+++	–
Visualización de la pared aórtica ^c	+	+++	+++	+++	–
Coste	–	–	–	–	–
Radiación	0	0	–	–	–
Nefrotoxicidad	0	0	–	–	–

CRM: cardiiorresonancia magnética; ETE: ecocardiografía transeofágica; ETT: ecocardiografía transtorácica; TC: tomografía computarizada.

^a significa un apunte positivo y – uno negativo. El número de signos indica el valor potencial estimado.^bSe puede utilizar la ecografía para orientar las intervenciones (véase el anexo web).^c+++ solo para seguimiento tras implante de *stent* aórtico (*struts* metálicos), si no, limitan la radiación.^dSe puede utilizar PET para visualizar enfermedad inflamatoria aórtica sospechada.

intimal en presencia de DA⁸⁹. Luego vienen las secuencias eco de gradiente en pacientes estables, que demuestran cambios en los diámetros aórticos durante el ciclo cardíaco y turbulencias de flujo sanguíneo, por ejemplo, en localizaciones de entrada/reentrada en la DA, distales a las válvulas bicúspides o en la regurgitación aórtica. Las CRM mejoradas con contraste de gadolinio intravenoso pueden realizarse rápidamente, y muestran la aorta y los vasos del arco como un angiograma en 3D, sin necesidad de ECG-gating. Las secuencias mejoradas con gadolinio pueden realizarse para diferenciar flujos lentos de trombos en la LF. Es necesario evaluar tanto las imágenes originales como las de proyección de máxima intensidad ya que estas imágenes, en ocasiones, pasan por alto el *flap* de la disección y la delineación de la pared aórtica. Las RM con detección/cuantificación de flujo 3D en tiempo real, con cobertura total de la aorta torácica, nos ofrecen una oportunidad única de visualizar y medir los patrones de flujo sanguíneo. Pueden determinarse parámetros cuantitativos tales como las velocidades de la onda pulsátil y los cálculos de estrés por cizallamiento⁹⁰. La desventaja que tienen las CRM es la dificultad de evaluar la calcificación de la pared aórtica de las zonas de anclaje, algo que es de suma importancia para sellar la endoprótesis. El potencial de nefrotoxicidad por gadolinio puede ser menor que con los agentes de contraste de TC, aunque hay que tenerlo en cuenta, ya que se asocia a alteraciones de la función renal.

4.3.6. Aortografía

La aortografía invasiva mediante catéter visualiza la luz aórtica, las ramas laterales y las colaterales. Como técnica luminográfica que es, la angiografía ofrece información exacta sobre la forma y el tamaño de la aorta, así como sobre cualquier anomalía (figuras web 5 y 6), aunque pasa por alto enfermedades de la propia pared aórtica y aneurismas aórticos discretos llenos de trombos. Además, las técnicas angiográficas permiten valorar y, si es necesario, tratar la afectación de las arterias coronarias y las ramas aórticas. Por último, es posible evaluar tanto la enfermedad de la válvula aórtica como la función ventricular izquierda.

Por otro lado, la angiografía es una intervención invasiva que requiere el uso de medios de contraste. Solo revela la luz de la aorta, de ahí que pueda pasar por alto patologías que afectan a la pared de la aorta o incluso pequeños aneurismas trombosados. Además, la técnica está menos disponible que la ETT o la TC. Por eso las técnicas de imagen no invasivas están reemplazado en buena medida a la aortografía entre las pruebas diagnósticas de primera línea, tanto para pacientes con sospecha de SAA como con DA crónica sospechada o

conocida. No obstante, la aortografía puede resultar útil cuando los hallazgos de técnicas no invasivas son ambiguos o incompletos. En la tabla 3 se comparan las herramientas más importantes usadas para tomar imágenes en el diagnóstico de enfermedades aórticas.

4.3.7. Ecografía intravascular

Para optimizar la visualización de la pared aórtica, puede utilizarse la ecografía intravascular (IVUS), sobre todo durante el tratamiento endovascular (figura web 7). La técnica de la ecocardiografía intracardiaca es incluso más sofisticada (figura web 8).

Recomendaciones para estudio por imagen de la aorta

Recomendación	Clase ^a	Nivel ^b	Ref ^c
Se recomienda que los diámetros se midan en puntos clave anatómicos preespecificados, perpendiculares al eje longitudinal	I	C	
En el caso de estudios por imagen de aorta repetidos, se recomienda utilizar la técnica de imagen con menor riesgo iatrogénico	I	C	
En el caso de estudios por imagen de aorta repetidos para valorar cambios en el diámetro, se recomienda utilizar la misma técnica de imagen, con un método similar de medición	I	C	
Se recomienda informar de todos los diámetros aórticos relevantes y las anomalías según la segmentación aórtica	I	C	
Se recomienda evaluar función renal, embarazo y antecedentes de alergia al medio de contraste para seleccionar la mejor técnica de imagen para la aorta con exposición mínima a la radiación, salvo casos de urgencia	I	C	
El riesgo de exposición a la radiación ha de valorarse, sobre todo, en adultos más jóvenes y en los sometidos a estudios de imagen repetidos	IIa	B	72
Los diámetros aórticos pueden ser indexados por el área de superficie corporal, especialmente para los valores extremos del tamaño corporal	IIa	B	19,20, 46

^aClase de recomendación.^bNivel de evidencia.^cReferencias que avalan las recomendaciones.

4.4. Valoración de la rigidez aórtica

Las paredes de la aorta se endurecen con la edad. La rigidez aórtica es una de las manifestaciones que se detectan antes de cambios estructurales y funcionales dentro del vaso y está reconocida cada vez más como objetivo indirecto de la enfermedad cardiovascular. La rigidez aórtica tiene un valor independiente predictivo de mortalidad por cualquier causa y mortalidad cardiovascular, episodios coronarios mortales y no mortales y accidentes cerebrovasculares mortales en pacientes con varios niveles de riesgo cardiovascular, con un valor predictivo más alto en sujetos con riesgo cardiovascular basal más alto^{92,93}. En la actualidad se utilizan varios métodos no invasivos para valorar la rigidez aórtica, como la velocidad de la onda pulsátil y el índice de aumento. La velocidad de la onda pulsátil se calcula como la distancia que recorre la onda pulsátil dividida por el tiempo que tarde en recorrer esa distancia. A mayor rigidez arterial, mayor velocidad de la onda pulsátil en la arteria. La velocidad de la onda pulsátil carotido-femoral es el estándar de referencia para medir la rigidez aórtica, por simplicidad, precisión, reproducibilidad y sólido valor predictivo de resultados adversos. En la reciente guía sobre hipertensión se ha recomendado medir la rigidez arterial como parte de una evaluación integral de los pacientes que padecen hipertensión para detectar un mayor endurecimiento arterial, con alto valor predictivo y reproducibilidad⁹⁴. Tras un reciente comunicado de consenso elaborado por expertos en las guías de la *European Society of Hypertension* (ESH)/ESC⁹⁴, se ha propuesto un umbral para la velocidad de onda pulsátil > 10 m/s, que utiliza la distancia corregida carotidofemoral, teniendo en cuenta la verdadera distancia anatómica un 20% más corta recorrida por la onda de presión (es decir, $0,8 \times 12$ m/s o 10 m/s)⁸⁴. La principal limitación en la interpretación de la velocidad de onda pulsátil es que se ve enormemente influida por la presión arterial. Como a mayor presión arterial, mayor tensión de la pared arterial, la presión arterial termina convirtiéndose en una variable de confusión al comparar el grado de endurecimiento arterial estructural.

5. OPCIONES DE TRATAMIENTO

5.1. Principios del tratamiento médico

El principal objetivo del tratamiento médico en esta enfermedad es reducir el estrés por cizallamiento del segmento enfermo de la aorta reduciendo tanto la presión arterial como la contractilidad cardíaca. Muchos pacientes con enfermedades aórticas presentan comorbilidades tales como enfermedad arterial coronaria, enfermedad renal crónica, diabetes mellitus, dislipemia, hipertensión, etc. Por eso, tanto el tratamiento como las estrategias de prevención han de ser similares a las indicadas para esas enfermedades. Dejar de fumar es importante, como han apuntado estudios que revelan que los fumadores inducen una expansión mucho más rápida del AAA (de unos 0,4 mm/año)⁹⁵. Es probable que el ejercicio físico moderado prevenga el avance de la aterosclerosis aórtica, aunque hay pocos datos al respecto. Para evitar picos en la presión arterial, los pacientes con dilatación significativa de aorta han de evitar los deportes de competición.

En caso de DA, se instaura el tratamiento con bloqueadores beta intravenosos para reducir la frecuencia cardíaca y la presión arterial sistólica a 100-120 mmHg, pero se debe excluir la regurgitación aórtica. Puede haber otros fármacos útiles para conseguir ese objetivo. En las enfermedades crónicas, la presión arterial debería mantenerse < 140/90 mmHg con cambios en los hábitos de vida y fármacos antihipertensivos en caso necesario⁹⁴. El tratamiento ideal sería el capaz de revertir la formación de un aneurisma. Para pacientes con síndrome de Marfan, el uso profiláctico de bloqueadores beta, inhibidores de la enzima de conversión de la angiotensina (IECA) y bloqueadores del receptor de la angiotensina II (ARA-II) puede reducir el avance de la dilatación aórtica o la aparición de complicaciones⁹⁵⁻⁹⁸. No obstante,

no hay evidencia de la eficacia de estos tratamientos en la enfermedad aórtica de otras etiologías. Pequeños estudios observacionales indican que las estatinas podrían inhibir la expansión de los aneurismas^{99,100}. El uso de estatinas se asocia a mayor supervivencia tras una reparación de AAA y se observa un descenso de casi el triple en el riesgo de muerte cardiovascular¹⁰¹. Un ensayo iniciado recientemente mostrará si el uso de tratamiento con estatinas tras EVAR arroja resultados favorables o no¹⁰².

5.2. Tratamiento endovascular

5.2.1. Reparación endovascular de aorta torácica

5.2.1.1. Técnica

La TEVAR excluye lesión aórtica (p. ej., un aneurisma o LF post-DA) de la circulación implantando en la lesión un *stent* recubierto por una membrana, a fin de evitar futuras dilataciones o rotura aórtica. Es esencial una cuidadosa planificación preoperatoria para realizar una TEVAR con todas las garantías. La TC con contraste es la técnica de imagen de elección para programar una TEVAR, y toma cortes < 3 mm de las ramas supraaórticas proximales hasta llegar a las arterias femorales. El diámetro (< 40 mm) y la longitud (≥ 20 mm) de las zonas sanas de anclaje proximal y distal se evalúan para valorar la viabilidad de la TEVAR junto con la longitud de la lesión y su relación con las ramas laterales y la vía de abordaje iliofemoral. En el AAT, el diámetro de la endoprótesis debería ser como mínimo un 10-15% mayor que el diámetro aórtico de referencia en las zonas de anclaje. En pacientes con DA tipo B, la endoprótesis se implanta a lo largo de la rotura de la entrada proximal para obstruir el flujo sanguíneo que entra en la LF, despresurizando la LF e induciendo por consiguiente un proceso de remodelado aórtico con reducción del tamaño de la LF y agrandamiento de la luz verdadera (LV). Al contrario de lo que ocurre con el AAT, prácticamente no se aplica sobredimensionamiento de la endoprótesis¹¹. En situaciones con compromiso de ramas laterales aórticas importantes (como la arteria subclavia izquierda), la TEVAR suele ir precedida por una revascularización quirúrgica limitada de estas ramas (el abordaje «híbrido»). Otra opción es la transposición quirúrgica o el uso de endoinjertos fenestrados y con ramas o la llamada «técnica en chimenea». Una alternativa puede ser una endoprótesis única en rama. La TEVAR se realiza mediante avance transarterial retrógrado de un dispositivo grande de liberación (hasta 24 Fr) que transporta el injerto-*stent* autoexpansible plegado. El acceso arterial se logra quirúrgicamente o mediante abordaje percutáneo utilizando cierre del sitio/punto de acceso. Desde el extremo femoral contralateral o desde un abordaje braquial/radial, se hace avanzar un catéter *pig-tail* para realizar la angiografía. El injerto-*stent* se libera con una guía rígida. En las DA, puede ser todo un reto hacer avanzar la guía por el interior de una LV estrecha, algo esencial para la colocación de la endoprótesis⁸. Tanto la ETE como la IVUS pueden ayudar a identificar la posición correcta de la guía en el interior de la LV⁸. Cuando se alcanza la posición objetivo, la presión arterial se reduce farmacológicamente (nitroprusiato o adenosina, presión sistólica < 80 mmHg) o mediante estimulación ventricular derecha rápida para evitar el desplazamiento de la endoprótesis y en ese momento se libera. Se realiza una angiografía completa para detectar cualquier endofuga proximal tipo I (un sello proximal insuficiente), que suele precisar tratamiento inmediato (figura 3). Se ofrece más información técnica en un documento de posicionamiento recientemente publicado conjuntamente por la ESC y la *European Association for Cardio-Thoracic Surgery*¹¹.

5.2.1.2. Complicaciones

En las TEVAR, se han descrito tanto complicaciones vasculares en el sitio de punción como aórticas y neurológicas y endofugas. Lo ideal es que las complicaciones en el punto de acceso/abordaje puedan evi-

tarse con una meticulosa planificación preoperatoria. Los índices de paraparesia/paraplejía y accidentes cerebrovasculares oscilan de un 0,8-1,9% a un 2,1-3,5% respectivamente, y parece que son menores que con cirugía abierta⁹². Para evitar la isquemia de la médula espinal, los vasos que irrigan la médula espinal mayor no deberían incluirse en una intervención electiva (es decir, evitar el avance excesivo de la endoprótesis sobre la arteria subclavia izquierda)¹⁰³.

Para pacientes de alto riesgo, el drenaje preventivo del líquido cefalorraquídeo (LCR) puede ser beneficioso, ya que su eficacia ha quedado demostrada en la protección de la médula espinal durante la cirugía de los aneurismas toracoabdominales¹⁰⁴. La paraplejía puede revertirse si se inicia inmediatamente el drenaje de LCR y se aumenta farmacológicamente la presión arterial hasta una media > 90 mmHg. Se debe evitar los episodios hipotensivos durante la intervención. En el 1,3% (0,7-2,5%) de los pacientes se ha descrito disección retrógrada de la aorta ascendente tras TEVAR¹⁰⁵. La endo-

fuga se describe como la perfusión de la lesión aórtica excluida y sobreviene en la EVAR torácica y abdominal. En la figura 3 se describen distintos tipos de endofugas. Las endofugas de tipos I y III se consideran fracasos del tratamiento y justifican la instauración de más tratamiento para evitar el continuo riesgo de rotura, mientras que en las endofugas de tipo II (figura 3) suele hacerse un manejo más conservador mediante una estrategia de «espera y observación» para detectar expansión aneurismática, salvo para la arterias supra-aórticas¹¹. Las endofugas de tipos IV y V son indirectas y presentan un curso benigno. Se requiere tratamiento en caso de expansión aneurismática.

Es importante destacar que una simple radiografía torácica puede resultar útil como adyuvante para detectar fatiga del material de la endoprótesis y para el seguimiento de los cambios inducidos o no por la endoprótesis en la anchura, la longitud y la angulación de la aorta torácica.

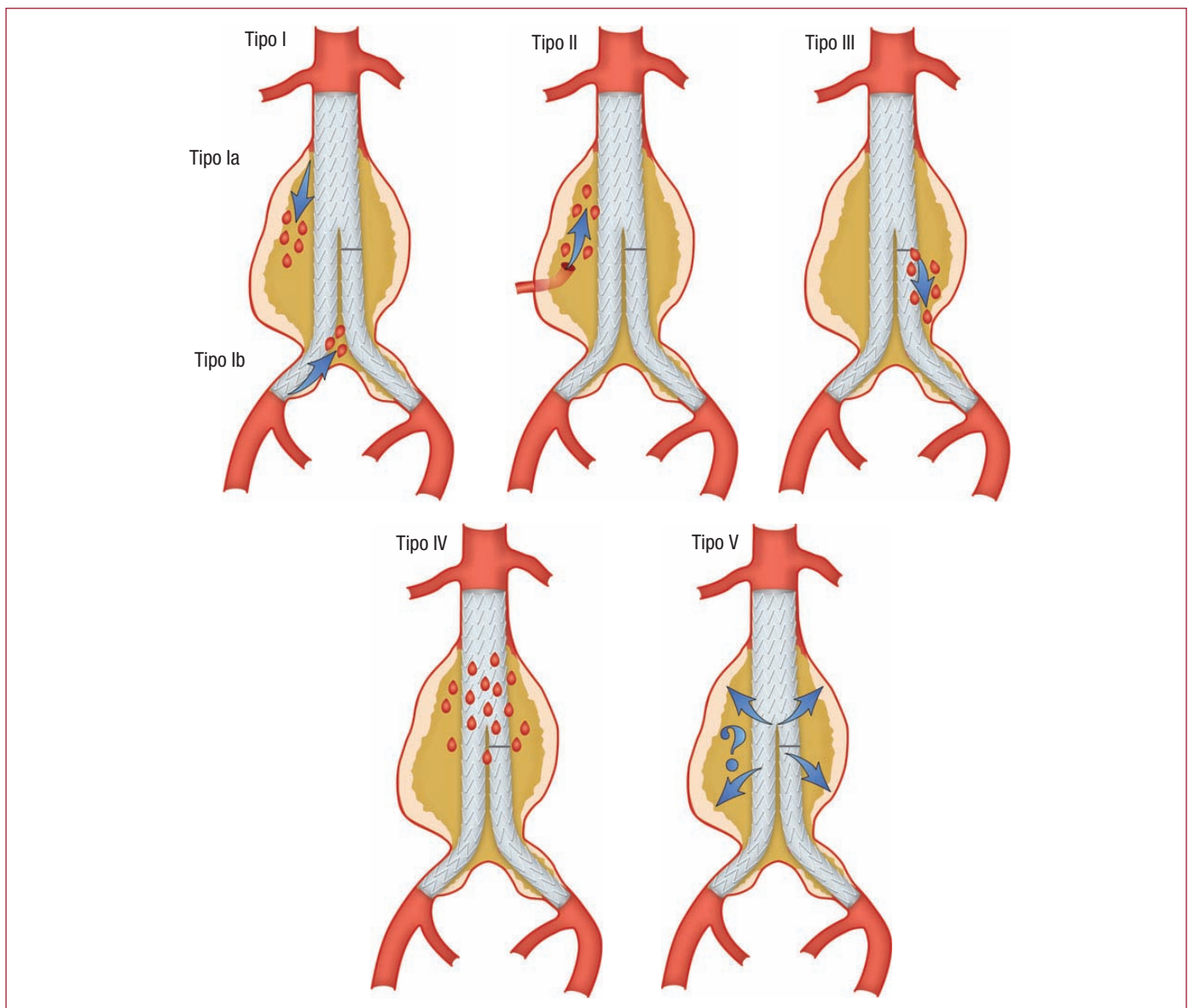


Figura 3. Clasificación de endofugas. Tipo I: fuga en el punto de colocación del injerto (Ia: punto de colocación proximal; Ib: punto de colocación distal); tipo II: llenado del saco aneurismático de forma retrógrada a través de uno (IIa) o múltiples vasos (IIb); tipo III: fuga por defecto mecánico del injerto, insuficiencia mecánica de la endoprótesis por separación de la unión de los componentes modulares (IIIa) o fracturas de huecos en el endoinjerto (IIIb); tipo IV: fuga a través del tejido del injerto como resultado de la porosidad del injerto; tipo V: expansión continua del saco aneurismático sin fuga demostrable por imagen (endotensión, controvertida). (Modificado de White et al¹⁰⁷.)

5.2.2. Reparación endovascular de la aorta abdominal

5.2.2.1. Técnica

La EVAR se realiza para evitar la rotura infrarrenal del AAA. Parecido a lo que ocurre con la TEVAR, es esencial llevar a cabo una meticolosa planificación mediante TC con contraste. El cuello aórtico proximal (definido como el segmento aórtico normal que se encuentra entre la arteria renal más baja y el grado del aneurisma más cefálico) debería tener una longitud de al menos 10-15 mm y no superar los 32 mm de diámetro. Una angulación > 60° del cuello proximal aumenta el riesgo de migración del dispositivo y endofuga. El eje iliofemoral ha de valorarse mediante TC, ya que se utilizan dispositivos de liberación grandes (14-24 Fr). La enfermedad aneurismática de las arterias ilíacas precisa de la extensión de la endoprótesis hasta la arteria iliaca externa. La oclusión hipogástrica bilateral, por cobertura de las arterias ilíacas internas, debería evitarse en la medida de lo posible, ya que podría resultar en claudicación glútea, disfunción eréctil e isquemia visceral o incluso isquemia de la médula espinal.

Actualmente están disponibles endoprótesis, la mayoría con un esqueleto de nitinol autoexpandible recubierto de una membrana de poliéster o politetrafluoroetileno. Para que el sellado sea óptimo, el diámetro de la endoprótesis ha de sobredimensionarse un 10-20% según sea el diámetro aórtico del cuello proximal. Las endoprótesis bifurcadas son las que se utilizan en la mayoría de los casos; los injertos en tubo solo se utilizan en pacientes con pseudoaneurismas localizados de la aorta infrarrenal. Las endoprótesis aortomonoiliacas, con posterior *bypass* de cruzamiento femorofemoral, quizá acorten el tiempo de intervención a los pacientes que han sufrido una rotura aguda, ya que no requieren canulación de la extremidad contralateral.

La elección de la anestesia (general o sedación consciente) ha de decidirse según cada caso. El cuerpo principal de la endoprótesis se introduce desde el lado homolateral con ayuda de una guía rígida. El abordaje contralateral se usa para los catéteres *pigtail* cuando se realizan angiografías intraoperatorias. La fijación de la endoprótesis puede ser suprarrenal o infrarrenal, según el dispositivo que se utilice. Tras la liberación del cuerpo principal, la extremidad contralateral se canula desde el abordaje contralateral o, en raras ocasiones, desde un abordaje de cruzamiento. La extremidad contralateral del injerto se introduce y se procede al implante. Tras colocar todos los componentes del dispositivo, la expansión del *stent*, tanto en las zonas de sellado como en las conexiones, se optimiza mediante modelado con balón. La angiografía se lleva a cabo para comprobar la ausencia de endofugas y confirmar la permeabilidad de todos los componentes de la endoprótesis.

Recomendaciones para la reparación endovascular de la aorta (torácica)

Recomendación	Clase ^a	Nivel ^b
Se recomienda que la indicación de TEVAR o EVAR se decida de forma individualizada, según anatomía, estudio anatomopatológico, comorbilidades y durabilidad prevista de cualquier reparación mediante abordaje multidisciplinario	I	C
Se recomiendan unas zonas de anclaje proximal y distal suficientes de al menos 2 cm para la realización y fijación duradera de TEVAR	I	C
En caso de aneurisma aórtico, se recomienda seleccionar una endoprótesis con un diámetro que exceda el de las zonas de anclaje en al menos un 10-15% de la aorta de referencia	I	C
Durante la colocación de la endoprótesis, se recomienda la monitorización y control invasivos de la presión sanguínea (farmacológicamente o aplicando ritmo de estimulación)	I	C
El drenaje preventivo del líquido cefalorraquídeo debería ser una opción que considerar para pacientes de alto riesgo	Ila	C

^aClase de recomendación.

^bNivel de evidencia.

5.2.2.2. Complicaciones

Se precisa conversión inmediata a cirugía abierta en, aproximadamente, el 0,6% de los pacientes¹⁰⁶. Las endofugas son la complicación más común en las EVAR. Las endofugas de tipos I y III precisan correcciones (manguito proximal o extensión), si bien las de tipo II pueden llegar a sellar espontáneamente en el 50% de los casos. Los índices de lesiones vasculares secundarias a EVAR son bajos, en torno al 0-3%, gracias a una meticolosa planificación. La incidencia de infecciones de la endoprótesis tras EVAR son < 1%, aunque el índice de mortalidad es alto.

5.3. Cirugía

5.3.1. Aorta ascendente

El objetivo principal para la cirugía de aneurismas de aorta ascendente es prevenir el riesgo de disección o rotura restaurando la dimensión normal de la aorta ascendente. Si el aneurisma está limitado proximalmente a la unión sinotubular y distalmente al arco aórtico, tanto la resección del aneurisma como el implante supraco-misural de un injerto tubular se realiza durante un corto periodo de pinzamiento aórtico, localizándose la anastomosis distal justo debajo del arco aórtico. La aortoplastia ascendente con *wrapping* o de reducción (la aorta no se extirpa, sino que se remodela externamente), por lo general, no está recomendada, pero podría utilizarse como alternativa para reducir el diámetro aórtico cuando la canulación aórtica y el *bypass* cardiopulmonar no son posibles o deseables. Podría ser el caso de los pacientes ancianos con aortas calcificadas o pacientes de alto riesgo o como adyuvante de otras intervenciones sin bomba.

Si el aneurisma se extiende proximalmente por debajo de la unión sinotubular y se dilatan uno o más senos aórticos, la reparación quirúrgica se guía según el grado de compromiso tanto del anillo aórtico como de la válvula aórtica. En el caso de una válvula aórtica tricúspide normal, sin regurgitación aórtica ni regurgitación central por dilatación anular, debería realizarse una técnica para la preservación de la válvula aórtica. Esto incluye la operación David clásica con reimplante de la válvula aórtica dentro de un injerto tubular o preferiblemente dentro de un injerto con funcionalidad sinusal (figura web 9). El injerto se ancla a nivel del anillo aórtico esquelizado y la válvula aórtica queda resuspendida dentro del injerto. La intervención se completa reimplantando los *ostium* coronarios. Alternativamente podría aplicarse la técnica de Yacoub clásica o modificada, que lo único que hace es sustituir los senos aórticos, por lo que es más susceptible a la dilatación anular aórtica tardía. Una anuloplastia aórtica adicional de refuerzo del anillo aórtico mediante suturas anulares o anillos puede atajar este problema. En centros experimentados, la técnica de David también puede aplicarse a pacientes con válvula aórtica bicúspide (VAB) o con regurgitación aórtica provocada por factores ajenos a la propia dilatación anular. La cirugía reconstructiva de la raíz aórtica, preservando la válvula tricúspide, pretende restaurar la hemodinámica normal. En pacientes con VAB, el flujo sanguíneo se ve alterado y se mantiene así tras la reparación. Si hay alguna duda de que pueda lograrse una reparación duradera o en presencia de esclerosis o estenosis aórtica, la sustitución de la raíz debe realizarse con un injerto compuesto mecánico o un xenoinjerto, según la edad del paciente y las posibles contraindicaciones para la anticoagulación a largo plazo.

En el caso de extensión aneurismática distal al arco aórtico, no dejar espacio en el cuello para el pinzamiento aórtico en una porción no patológica significa que debería realizarse anastomosis distal abierta con el arco aórtico o sustitución del hemiarco. La técnica permite inspeccionar el arco aórtico y facilita una anastomosis muy distal. Se precisa un periodo corto de perfusión cerebral anterógrada y parada circulatoria en hipotermia, ya que hay que abrir el arco aórtico y extirparlo parcialmente. El riesgo de paraplejía en la cirugía aórtica depende enormemente de la velocidad de reparación y el tiempo de clampaje.

La mortalidad quirúrgica de la sustitución electiva solo de la aorta ascendente (incluida la raíz aórtica) oscila entre el 1,6 y el 4,8% y depende en buena medida de la edad y otros factores de riesgo cardiovascular conocidos en el momento de la intervención¹⁰⁸. Los índices de mortalidad y accidente cerebrovascular para la cirugía electiva de los aneurismas ascendentes/arco están en un 2,4-3,0%¹⁰⁹. Para los pacientes de menos de 55 años, los índices de mortalidad y accidente cerebrovascular son solo del 1,2 y un 0,6-1,2% respectivamente¹¹⁰.

5.3.2. Arco aórtico

Varias intervenciones y técnicas han reducido notablemente el riesgo inherente a la cirugía del arco aórtico, tanto para los aneurismas como para las DA. Cabe destacar que el uso continuo de la perfusión cerebral anterógrada⁹⁸⁻¹⁰¹, incluida la valoración de la saturación de oxígeno transcraneal¹⁰², ha resultado ser igual de seguro que la protección cerebral, incluso por largos periodos (> 60 min) de parada circulatoria. La arteria axilar debe considerarse la primera opción para la canulación en la cirugía del arco aórtico y en las DA. Las innovadoras prótesis de arco, incluida la ramificación para la reconexión del vaso supraaórtico¹⁰⁸, han hecho que los tiempos de cada reconstrucción de arco sean más predecibles, lo que permite una hipotermia moderada (26-28 °C) y no tan profunda (20-22 °C) en la circulación extracorpórea^{111,112}. Este es el caso para la mayoría de las reconstrucciones, incluidas las DA agudas y crónicas, que precisan la sustitución total del arco y tiempos de parada entre 40 y 60 min. Las medidas de precaución para esta intervención recuerdan a las que se aplicaban para la reparación parcial del arco y que precisaban periodos mucho más cortos de parada circulatoria (< 20 min). También se podría usar diferentes grados y variantes de redireccionamiento aórtico (subclavia izquierda, carótida común izquierda y tronco braquiocefálico, autólogo frente a aloplástico). Hoy en día, muchas sustituciones son reoperaciones por aneurismas dilatados tras una DA tipo A como consecuencia de una intervención de sustitución limitada de aorta ascendente o reparación del arco proximal en un entorno de urgencias.

La reparación extensiva que incluye la sustitución del injerto de la aorta ascendente y el arco aórtico e implante de *stent* integrado de la aorta descendente¹⁰⁸ («trompa de elefante congelada») se presentó como una intervención en una sola sesión^{103,105}. La «trompa de elefante congelada» se aplica cada vez más para esta entidad cuando hay un diagnóstico de DA ascendente, del arco y descendente en pacientes sin otras complicaciones¹¹³⁻¹¹⁷. Originariamente diseñado para la reparación de aneurismas crónicos, el abordaje híbrido, consistente en un injerto único, también se aplica, ahora con más frecuencia, en el marco de las disecciones agudas (figuras web 10 y 11)¹¹⁸⁻¹²¹.

5.3.3. Aorta descendente

El abordaje quirúrgico de la aorta descendente es una toracotomía izquierda entre el cuarto y el séptimo espacio intercostal, dependiendo de la extensión de la enfermedad aórtica (figura web 12). Los métodos establecidos para la operación de la aorta descendente incluyen la técnica de *bypass*, el *bypass* parcial y la operación con parada circulatoria e hipotermia profunda. La sencilla técnica de «pinzamiento y sutura» podría no ser recomendable por el riesgo de déficit neurológico postoperatorio; además, la isquemia mesentérica y renal es notable cuando el clampaje aórtico supera los 30 min^{122,123}. En cambio, la técnica de *bypass* cardiaco izquierdo ofrece una perfusión aórtica distal (mediante una bomba centrífuga) durante el clampaje aórtico, que se drena a través de la canulación de la aurícula izquierda o preferiblemente de las venas pulmonares izquierdas y devuelve la sangre por la canulación de la aorta distal o de la arteria femoral. Una técnica similar es el *bypass* parcial, en la que se inicia un *bypass* cardiopulmonar mediante canulación de la arteria y la vena femorales, que garantiza la perfusión y oxigenación de los órganos distales al pinzamiento aórtico. Al contrario que la

técnica de *bypass* cardiaco izquierdo, este método precisa heparinización completa debido al sistema de *bypass* cardiopulmonar utilizado¹²⁴.

La técnica de la parada circulatoria en hipotermia profunda ha de utilizarse cuando el clampaje de la aorta descendente distal a la arteria subclavia izquierda, o entre la arteria carótida y la arteria subclavia izquierda, no resulta viable porque la lesión aórtica incluye el arco aórtico. La anastomosis proximal se realiza a una temperatura central de 18 °C; de ahí que se pince la prótesis Dracon y las ramas supraaórticas se perfundan mediante un injerto lateral a 2,5 l/min. Tras completar la anastomosis distal, el pinzamiento se retira de la prótesis y se da inicio a la perfusión completa y el recalentamiento¹²⁴.

5.3.4. Aorta toracoabdominal

Cuando la enfermedad afecta tanto a la aorta descendente torácica como a la abdominal, el abordaje quirúrgico es una toracotomía izquierda ampliada a laparotomía paramediana. Este abordaje garantiza la exposición de toda la aorta, desde la arteria subclavia izquierda hasta las arterias ilíacas (figuras web 12 y 13). Cuando la enfermedad aórtica empieza distalmente al arco aórtico y el clampaje es posible, la técnica de *bypass* cardiaco izquierdo resulta un método probado que puede realizarse con excelentes resultados en centros experimentados¹²⁵⁻¹²⁸. La ventaja de este método es que mantiene la perfusión aórtica distal durante el clampaje aórtico cruzado, incluida la perfusión selectiva de las arterias mesentérica visceral y renal¹²⁹⁻¹³¹. Gracias al efecto profiláctico de la hipotermia, son innecesarios otros métodos adyuvantes.

El riesgo de paraplejía tras una reparación toracoabdominal se sitúa en torno al 6-8%^{131,132}. Las medidas operatorias y sistémicas son beneficiosas en la prevención de complicaciones fatales^{133,134} e incluyen hipotermia sistémica permisiva (34°C), recolocación de las arterias intercostales distales entre los segmentos vertebrales T8 y L1 y la colocación preoperatoria del drenaje del LCR. Este drenaje reduce la tasa de paraplejía en pacientes con aneurismas toracoabdominales y su continuación está recomendada hasta 72 h después de la intervención, a fin de evitar la aparición tardía de paraplejía¹³⁵⁻¹³⁸.

5.3.5. Aorta abdominal

La reparación de la aorta abdominal abierta suele acarrear laparotomía mediana, aunque también podría realizarse mediante abordaje retroperitoneal izquierdo. Se disecciona la aorta, en particular a nivel del cuello aórtico y de las localizaciones anastomóticas distales. Tras la heparinización, se realiza el clampaje aórtico por encima, por debajo o entre las arterias renales, dependiendo de la extensión proximal del aneurisma. La isquemia renal no debería superar los 30 min; de no ser así, hay que tomar medidas preventivas (p. ej., perfusión renal de solución fría). La aorta aneurismática se sustituye por un injerto en tubo o bifurcado, según el grado de afección aneurismática dentro de las arterias ilíacas. Si están afectadas las ilíacas comunes, el injerto se anastomosa a las ilíacas externas y la revascularización de las internas se realiza mediante injertos de *bypass* aislados.

La isquemia del colon es un problema potencial en la reparación de AAA. Una arteria mesentérica inferior permeable acompañada de hemorragia retrógrada pulsátil indica una circulación colateral mesentérica competente y, en consecuencia, la arteria mesentérica inferior podría ser ligada; no obstante, si la arteria es permeable y solo si hay hemorragias retrógradas escasas, hay que considerar el reimplante dentro del injerto aórtico, a fin de evitar que se produzca isquemia colónica izquierda. El reimplante de la arteria mesentérica izquierda también podría hacerse necesario si hay que ligar una arteria iliaca interna.

El aneurisma excluido no se extirpa, sino que se cierra sobre el injerto, lo que tiene un efecto hemostático y garantiza que el duodeno no entre en contacto con el injerto, lo cual podría causar erosión y una posible fistula aortoentérica.

Recomendaciones para la realización de técnicas quirúrgicas en la enfermedad aórtica

Recomendación	Clase ^a	Nivel ^b	Ref ^c
Se recomienda drenar el líquido cefalorraquídeo en la cirugía de la aorta toracoabdominal a fin de reducir el riesgo de paraplejía	I	B	126-127
La reparación de la válvula aórtica utilizando la técnica de reimplante o el remodelado con anuloplastia aórtica está recomendado para pacientes jóvenes con dilatación de la raíz aórtica y válvulas aórticas tricúspides	I	C	
Para la reparación de la DA aguda de tipo A, se recomienda una técnica anastomótica que evite el pinzamiento aórtico (semiarco/arco completo)	I	C	
Para pacientes con trastornos del tejido conectivo ^d que precisan cirugía aórtica, está indicada la sustitución de los senos aórticos	I	C	
La perfusión cerebral anterógrada selectiva se debe tener en cuenta en la cirugía del arco aórtico para reducir el riesgo de accidente cerebrovascular	IIa	B	139,131, 134,141
Se debe tener en cuenta la arteria axilar como primera opción de canulación tanto para la cirugía del arco aórtico como en la DA	IIa	C	
Se debe considerar el <i>bypass</i> cardiaco izquierdo durante la reparación de la aorta descendente o la aorta toracoabdominal para garantizar la perfusión de órganos distales	IIa	C	

DA: disección aórtica.

^aClase de recomendación.^bNivel de evidencia.^cReferencias que avalan las recomendaciones.^dSíndromes de Ehlers-Danlos IV, Marfan o Loey-Dietz.**6. SÍNDROMES AÓRTICOS TORÁCICOS AGUDOS****6.1. Definición**

Los SAA se definen como procesos agudos de la aorta que presenten características clínicas similares. Hay una ruta común para las distintas manifestaciones del SAA que, finalmente, acarrea la rotura de la íntima y de la media, lo que podría resultar en HI, UAP o en la separación de las capas de la pared aórtica, provocando DA o incluso

rotura torácica³. La rotura del AAA también es parte del escenario del SAA, aunque se trata en la sección 7.2 por su presentación y manejo tan específicos.

6.2. Patología y clasificación

Los SAA sobrevienen cuando un desgarro de la íntima o una úlcera permite la entrada de sangre desde la luz aórtica hasta la media o cuando una rotura de *vasa vasorum* origina un sangrado dentro de la media. La respuesta inflamatoria a la hemorragia en la media podría provocar dilatación aórtica y rotura. La figura 4 muestra las clasificaciones de Stanford y DeBakey¹⁴⁰. Las características más frecuentes del SAA pueden verse en la figura 5¹⁴¹. La DA aguda (< 14 días) es diferente de la DA subaguda (15-90 días) y la crónica (> 90 días) (véase la sección 12).

6.3. Disección aórtica aguda**6.3.1. Definición y clasificación**

La DA se define como la rotura de la capa media causada por una hemorragia intramural que resulta en la separación de las capas de la pared aórtica y la posterior formación de LV y LF con o sin comunicación. En la mayoría de los casos, la rotura íntima es la lesión de inicio, que resulta en la aparición de sangre en un plano de disección dentro de la media. El proceso viene seguido de una rotura aórtica en el caso de rotura de la adventicia o una reentrada a la luz aórtica a través de una segunda rotura íntima. Esta disección puede ser anterógrada o retrógrada. La actual guía alude a la clasificación de Stanford salvo que se indique lo contrario. La clasificación tiene en cuenta el grado de disección, más que la localización de la rotura de entrada. La propagación también puede afectar a las ramas laterales. Otras complicaciones son el taponamiento, la regurgitación valvular aórtica y los síndromes de mala perfusión proximal o distal^{4,142-144}. Es probable que la respuesta inflamatoria al trombo en la media inicie la posterior necrosis y apoptosis de células musculares lisas y la degeneración del tejido elástico, lo que potencia el riesgo de rotura de la media.

6.3.2. Epidemiología

Hay pocos datos actualizados sobre la epidemiología de la DA. En el estudio Oxford Vascular, la incidencia de la DA se estima en 6/100.000 personas/año¹⁰. La incidencia es mayor en varones que

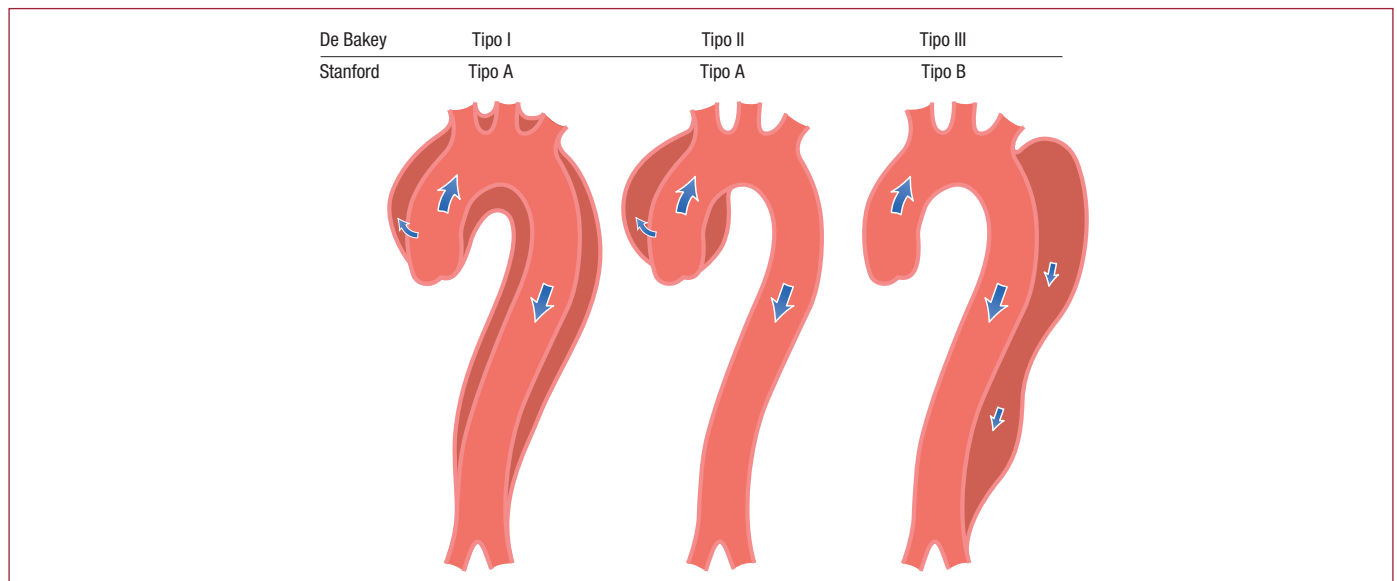


Figura 4. Clasificación de las localizaciones de disección aórtica. Dibujo esquemático de una disección aórtica clase I, subdividida en tipos de DeBakey I, II y III¹. También se muestran las clases de Stanford A y B. El tipo III se diferencia en los subtipos III A a III C (el subtipo depende del compromiso torácico o abdominal según Reul et al¹⁴⁰).

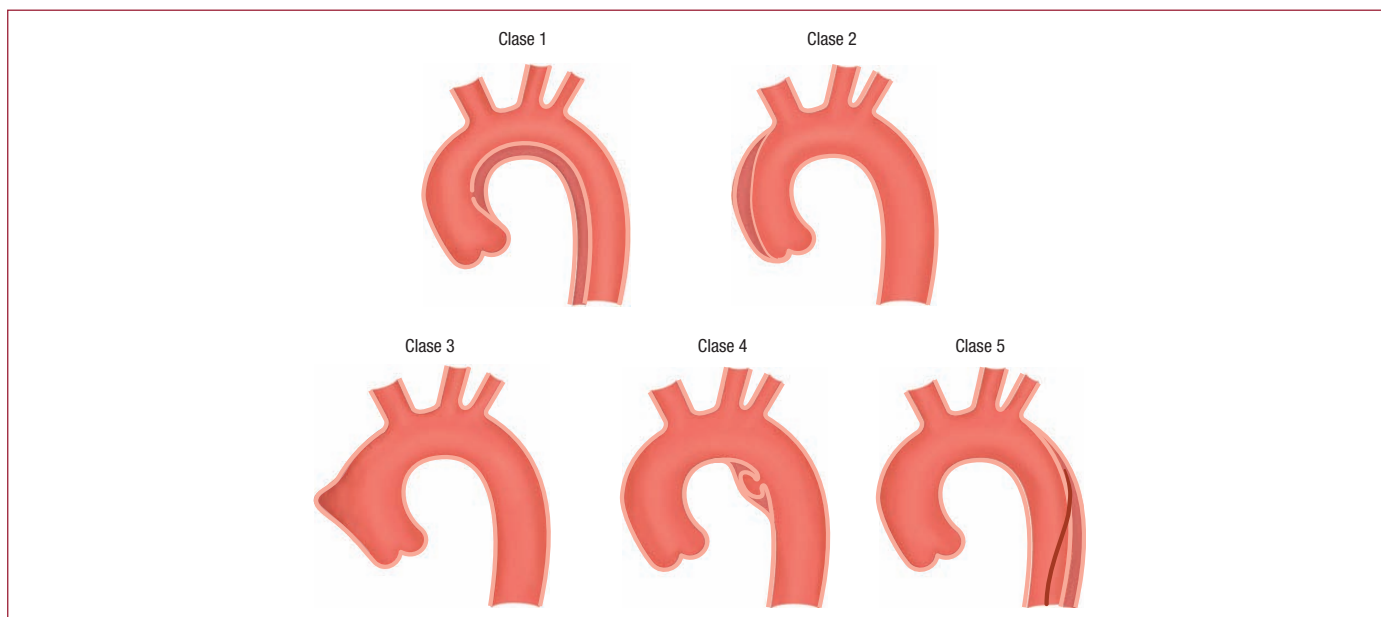


Figura 5. Clasificación del síndrome aórtico agudo en la disección aórtica¹⁴¹. Clase 1: disección aórtica clásica con luz falsa y verdadera con o sin comunicación entre las dos luces. Clase 2: hematoma intramural. Clase 3: disección aórtica sutil o discreta con protuberancia de la pared aórtica. Clase 4: ulceración de la placa aórtica tras rotura de la placa. Clase 5: disección aórtica iatrogénica o traumática, ilustrada por una separación de la íntima inducida por catéter.

en mujeres y aumenta con la edad⁹. El pronóstico es peor en mujeres, como resultado de la presentación atípica y el diagnóstico tardío. El factor de riesgo más frecuente asociado a la DA es la hipertensión, descrita en un 65-75% de los pacientes, la mayoría mal controlados^{4,142-145}. En el registro IRAD, la media de edad era 63 años y el 65% de los pacientes eran varones.

Otros factores de riesgo incluyen enfermedades aórticas preexistentes o enfermedad de la válvula aórtica, antecedentes familiares de enfermedades aórticas, antecedentes de cirugía cardíaca, tabaquismo, traumatismo torácico directo y el uso intravenoso de cocaína y anfetaminas. Un estudio de autopsias de víctimas de accidentes de tráfico confirmó que aproximadamente el 20% de las víctimas presentaban rotura de aorta¹⁴⁶.

6.3.3. Presentación clínica y complicaciones

6.3.3.1. Dolor torácico

Es el síntoma más frecuente de la DA aguda. La aparición abrupta de dolor torácico o dorsal intenso es la característica más típica. El dolor puede ser penetrante, desgarrante, de rotura o cortante y suele ser típicamente diferente de otras causas de dolor torácico; lo abrupto de su aparición es su característica más específica (tabla 4)^{4,146}. La localización más frecuente del dolor es el tórax (80%), aunque tienen dolor dorsal y abdominal el 40 y el 25% de los pacientes respectivamente. El dolor torácico anterior suele estar asociado a la DA tipo A, si bien los pacientes con disecciones tipo B suelen presentarse con dolor de espalda o abdomen^{147,148}. Las presentaciones clínicas de los dos tipos de DA suelen confundirse. El dolor puede migrar de su punto de origen a otras localizaciones, siguiendo por la extensión de la disección. En el IRAD, se observó dolor migratorio en menos del 15% de los pacientes con DA aguda tipo A y en aproximadamente el 20% de aquellos con DA tipo B.

Aunque la frecuencia de cualquier déficit de pulso puede darse hasta en un 30% de los pacientes con DA tipo A y un 15% de los pacientes con DA tipo B, la isquemia franca de extremidades inferiores suele ser rara.

Muchos estudios han descritos signos y síntomas de disfunción de órgano diana secundaria a DA. Los pacientes con DA aguda tipo A

Tabla 4

Principales presentaciones clínicas y complicaciones de pacientes con disección aórtica aguda

	Tipo A	Tipo B
Dolor torácico	80%	70%
Dolor dorsal	40%	70%
Aparición súbita de dolor	85%	85%
Dolor migratorio	< 15%	20%
Regurgitación aórtica	40-75%	NA
Taponamiento cardíaco	< 20%	NA
Isquemia miocárdica o infarto	10-15%	10%
Insuficiencia cardíaca	< 10%	< 5%
Derrame pleural	15%	20%
Síncope	15%	< 5%
Déficit neurológico importante (coma, accidente cerebrovascular)	< 10%	< 5%
Lesión de la médula espinal	< 1%	NR
Isquemia mesentérica	< 5%	NR
Insuficiencia renal aguda	< 20%	10%
Isquemia crítica de extremidades inferiores	< 10%	< 10%

NA: no aplicable; NR: no reportado.
Los porcentajes son aproximados.

sufren el doble de mortalidad que los pacientes con DA tipo B (el 25 y el 12% respectivamente)¹⁴⁶. Las complicaciones cardíacas son más frecuentes en pacientes con DA. La regurgitación aórtica puede acompañar al 40-75% de los casos con DA tipo A¹⁴⁸⁻¹⁵⁰. Tras una rotura aórtica aguda, la regurgitación aórtica suele ser la segunda más frecuente causa de muerte de pacientes con DA. Los pacientes con regurgitación aórtica grave aguda suelen presentarse con insuficiencia cardíaca y shock cardiogénico.

6.3.3.2. Regurgitación aórtica

La insuficiencia aórtica en la DA se produce por la dilatación tanto de la raíz aórtica como del anillo, la rotura del anillo o de las cúspides valvulares, el descenso de una cúspide por debajo de la línea del cierre valvular, la pérdida de soporte de la cúspide y la interferencia física en el cierre de la válvula aórtica por *flap* intimal.

Puede observarse taponamiento pericárdico en menos del 20% de los pacientes con DA tipo A. Esta complicación se ha asociado con un aumento del doble de mortalidad^{144,145}.

6.3.3.3. Isquemia miocárdica

Pueden sufrir isquemia miocárdica o infarto el 10-15% de los pacientes con DA, posiblemente como resultado de una expansión de la LF aórtica, con posterior compresión u oclusión de los ostium coronarios o propagación de la disección al árbol coronario¹⁵¹. En presencia de una obstrucción coronaria completa, el ECG puede mostrar infarto de miocardio con elevación del segmento ST. Además, la isquemia miocárdica puede estar exacerbada por cuadros de regurgitación aórtica aguda, hipertensión o hipotensión y *shock* en pacientes con o sin enfermedades aórticas coronarias preexistentes. Esto podría explicar la observación de que un 10% de los pacientes que se presentan con DA de tipo B tengan signos electrocardiográficos de isquemia miocárdica¹⁴⁷. En general, las comparaciones de las incidencias de isquemia miocárdica e infarto entre series con disecciones aórticas tipos A y B se ven afectadas por la falta de una definición común. Además, el diagnóstico de isquemia no transmural por ECG puede ser difícil en esta población de pacientes debido a la hipertrofia ventricular izquierda concomitante, que puede llegar a observarse en la cuarta parte de los pacientes que presentan DA. Si se valora sistemáticamente, puede llegar a observarse una subida de la troponina en hasta un 25% de los pacientes hospitalizados por DA de tipo A¹⁴³. Tanto la subida de la troponina como las anomalías detectadas en el ECG, que pueden fluctuar con el paso del tiempo, pueden llegar a confundir al facultativo a la hora de diagnosticar síndromes coronarios y retrasar el correcto diagnóstico y manejo de los cuadros agudos de DA.

6.3.3.4. Insuficiencia cardiaca congestiva

La insuficiencia cardiaca congestiva, en el marco de las DA, suele estar asociada a la regurgitación aórtica. Aunque es más frecuente en la DA tipo A, la insuficiencia cardiaca puede darse también en pacientes con DA tipo B, lo que indica otras etiologías de la insuficiencia cardiaca, como isquemia miocárdica, disfunción diastólica preexistente o hipertensión no controlada. Datos de registros revelan que esta complicación sobreviene a menos del 10% de los casos de DA^{131,145}. Cabe destacar que, en el marco de las DA, los pacientes con insuficiencia cardiaca aguda y *shock* cardiogénico suelen presentarse menos frecuentemente con el característico cuadro de dolor torácico abrupto e intenso, lo que podría retrasar el diagnóstico y tratamiento de la DA. Tanto la hipotensión como el *shock* pueden ser secundarios a cuadros de rotura aórtica, regurgitación aórtica grave y aguda, isquemia miocárdica extensa, taponamiento cardiaco, disfunción ventricular izquierda preexistente o pérdida masiva de sangre.

6.3.3.5. Derrame pleural importante

Los derrames pleurales importantes resultantes de hemorragias aórticas dentro del espacio mediastino y pleural son raros, ya que estos pacientes no suelen sobrevivir hasta ingresar en el hospital. Puede llegar a detectarse hasta un 15-20% de derrames pleurales ligeros en pacientes con DA, con independencia de si se trata de una disección tipo A o B; se cree que son secundarios a procesos inflamatorios^{131,145}.

6.3.3.6. Complicaciones pulmonares

Las complicaciones pulmonares de cuadros agudos de DA son raras e incluyen la compresión de la arteria pulmonar y fístula aorto-pulmonar, que producen disnea o edema pulmonar unilateral y rotura aórtica aguda dentro del pulmón, acompañados de un cuadro de hemoptisis masiva.

6.3.3.7. Síncope

Es un importante síntoma inicial de la DA, que se produce en alrededor de un 15% de los pacientes con DA de tipo A y en menos del 5% de los de tipo B. Esta característica se asocia a mayor riesgo de mortalidad hospitalaria, ya que suele estar asociada a complicaciones de riesgo vital como taponamiento cardiaco o disección de los vasos supraaórticos. En pacientes con sospecha de DA cuyo primer síntoma es un cuadro de síncope, los médicos han de buscar activamente estas complicaciones.

6.3.3.8. Síntomas neurológicos

Pueden llegar a ser dramáticos y dominar la escena clínica al enmascarar la afección subyacente. Pueden ser secundarios a cuadros de mala perfusión, hipotensión, tromboembolia distal o compresión de algún nervio periférico. La frecuencia de síntomas neurológicos en la DA oscila entre el 15 y el 40% y en la mitad de los casos son transitorios. La paraplejia aguda secundaria a isquemia de la medula tiene origen en la oclusión de las arterias medulares, es poco frecuente y puede llegar a ser indolora y confundirse con el síndrome de Leriche¹⁵². El informe IRAD más reciente sobre DA tipo A ha descrito una incidencia de lesiones cerebrales graves (coma o accidente cerebrovascular) < 10% y de lesión de médula espinal por isquemia del 1%¹⁴⁵. Se observó neuropatía isquémica de extremidades superiores e inferiores secundaria a un cuadro de mala perfusión de los territorios subclavio o femoral en un 10% de los casos. Los cuadros de disfonía secundaria a la compresión del nervio laríngeo recurrente izquierdo son raros.

6.3.3.9. Isquemia mesentérica

La isquemia mesentérica ocurre a menos del 5% de los pacientes con DA de tipo A¹⁴⁵. Tanto las estructuras como los órganos adyacentes pueden terminar siendo isquémicos, ya que las ramas aórticas se ven comprometidas o podrían verse afectadas por compresión mecánica inducida por la aorta rota o la hemorragia aórtica, lo que acarrea complicaciones cardíacas, neurológicas, pulmonares, viscerales y arteriales periféricas. La isquemia de órgano diana también podría resultar de que esté implicado el orificio de una arteria principal en el proceso de disección. La alteración en la perfusión puede ser intermitente, en caso de que la haya causado un prolapso del *flap* de disección, o persistente, en caso de oclusión del flujo arterial al órgano por expansión de la LF. Las manifestaciones clínicas suelen ser insidiosas; el dolor abdominal no suele ser específico; el 40% de los pacientes no tienen dolor. En consecuencia, el diagnóstico suele llegar demasiado tarde para salvar los intestinos y al propio paciente. Por eso es esencial mantener un alto grado de sospecha de isquemia mesentérica en pacientes con DA aguda y dolor abdominal asociado a altas concentraciones de lactato. La presencia de isquemia mesentérica influye profundamente en la estrategia de manejo y los resultados de los pacientes con DA de tipo A. En el último informe IRAD, el 50% de los pacientes con mala perfusión mesentérica no recibieron tratamiento quirúrgico, mientras la proporción correspondiente de los pacientes sin esta complicación estuvo en torno al 12%¹⁴⁵. Además, la mortalidad hospitalaria de los pacientes con mala perfusión mesentérica es casi el triple que en pacientes sin esta complicación (el 63 frente al 24%)¹⁴⁵. Las hemorragias gastrointestinales son raras pero potencialmente

letales. Las hemorragias podrían ser limitadas como resultado de infartos mesentéricos o masivas causadas por una fístula aortoesofágica o una rotura de LF dentro del intestino delgado.

6.3.3.10. Insuficiencia renal

Podría darse en la presentación de la DA o durante la estancia hospitalaria en hasta el 20% de los pacientes con DA tipo A y en un 10% de los pacientes con DA tipo B¹⁴⁵. Esto podría ser el resultado de hipoperfusiones renales o infartos secundarios al compromiso de las arterias renales en la DA o podría deberse a un cuadro prolongado de hipotensión. Se necesita realizar determinaciones seriadas de creatinina y monitorizar la diuresis a fin de detectar precozmente esta enfermedad.

6.3.4. Pruebas de laboratorio

En pacientes hospitalizados con dolor torácico y sospecha de DA, son necesarias las pruebas de laboratorio listadas en la tabla 5 para el diagnóstico diferencial o detectar complicaciones.

Si el dímero D está elevado, aumenta la sospecha de DA¹⁵³⁻¹⁵⁹. Normalmente, el valor de dímero D es desde el principio muy alto, comparado con otros trastornos en los que el dímero D aumenta gradualmente. El dímero D tiene el mayor valor diagnóstico durante la primera hora¹⁵³. Aunque el dímero D sea negativo, puede seguir habiendo HI y UAP; no obstante, la ventaja de la prueba es alertar para el diagnóstico diferencial.

Como la DA compromete la capa media de la pared aórtica, se han desarrollado varios biomarcadores asociados a lesiones del endotelio vascular o de las células musculares lisas (miosina de las células musculares lisas) o del intersticio vascular (calponina, metaloproteína 8), las láminas elásticas (fragmentos solubles de elastina) de aorta y signos de inflamación (tenascina C) o trombosis, que están actualmente analizándose pero que todavía no han entrado en la escena clínica¹⁵⁹⁻¹⁶².

Tabla 5

Pruebas de laboratorio requeridas para pacientes con disección aórtica aguda

Pruebas de laboratorio	Para detectar signos de:
Recuento de glóbulos rojos	Pérdida de sangre, hemorragia, anemia
Recuento de glóbulos blancos	Infección, inflamación (SIRS)
Proteína C reactiva	Respuesta inflamatoria
Procalcitonina	Diagnóstico diferencial entre SIRS y sepsis
Creatinina	Lesión de perfusión, rhabdomiólisis
Troponina I o T	Isquemia miocárdica, infarto de miocardio
Dímero D	Disección aórtica, embolia pulmonar, trombosis
Creatinina	Insuficiencia renal (existente o en desarrollo)
Aspartato transaminasa/alanina aminotransferasa	Isquemia hepática, enfermedad hepática
Lactato	Isquemia intestinal, trastorno metabólico
Glucosa	Diabetes mellitus
Gases sanguíneos	Trastorno metabólico, oxigenación

SIRS: síndrome de respuesta inflamatoria sistémica.

6.3.5. Imágenes diagnósticas en la disección aórtica aguda

El principal propósito de la obtención de imágenes de AAD es valorar integralmente la aorta, incluidos los diámetros aórticos, la forma y la extensión de la disección, si están implicadas en un proceso de disección la válvula aórtica y las ramas aórticas, la relación con estructuras adyacentes y la presencia de un trombo mural (tabla 6)^{153,163}.

Tabla 6

Detalles requeridos del estudio por imagen en la disección aórtica aguda

<i>Disección aórtica</i>
Visualización del <i>flap</i> intimal
Extensión de enfermedad según la segmentación anatómica aórtica
Identificación de la luz falsa y verdadera (si las hay)
Localización de la puerta de entrada y reentrada (si las hay)
Identificación de disección aórtica anterógrada y/o retrógrada
Identificación del grado y el mecanismo de regurgitación de la válvula aórtica
Afectación de troncos arteriales
Detección de mala perfusión (flujo bajo o ausente)
Detección de isquemia de los órganos (cerebro, miocardio, intestinos, riñones, etc.)
Detección de derrame pericárdico
Detección y grado de derrame pleural
Detección de hemorragia periaórtica
Signos de hemorragia mediastínica
<i>Hematoma intramural</i>
Localización y grado de engrosamiento de la pared aórtica
Coexistencia de enfermedad arterioesclerótica (cambios de calcio)
Presencia de roturas intinales pequeñas
<i>Úlcera aórtica penetrante</i>
Localización de la lesión (longitud y profundidad)
Coexistencia de hematoma intramural
Tejido periaórtico afectado y hemorragias
Engrosamiento de la pared aórtica
<i>En todos los casos</i>
Coexistencia de otras lesiones aórticas: aneurismas, placas, signos de enfermedad inflamatoria, etc.

Tanto la TC como la CRM y la ETE son igual de fiables para confirmar o descartar el diagnóstico de AAD⁷⁸. No obstante, se debe considerar la TC y la CRM superiores a la ETE tanto para valorar la extensión de AAD y el compromiso de las ramas como el diagnóstico de HI, UAP y lesiones aórticas traumáticas^{82,164}. A su vez, la ETE con Doppler es superior para obtener imágenes del flujo por las roturas e identificar su localización. La ETE puede ser de especial interés en pacientes muy inestables y se puede utilizar para monitorizar cambios en quirófano y en los cuidados intensivos postoperatorios³.

6.3.5.1. Ecocardiografía

El diagnóstico de la DA mediante ecocardiografía convencional transtorácica en modo M y eco-2D se basa en la detección de *flaps* intinales en la aorta. La sensibilidad y especificidad de la ETT para el diagnóstico de afectación de la aorta ascendente oscilan entre el 77-80% y el 93-96% respectivamente¹⁶⁵⁻¹⁶⁷. La ETT tiene éxito en la detección de disecciones distales de aorta torácica en solo el 70% de los pacientes¹⁶⁷.

El desgarro se define como una interrupción de la continuidad de los *flaps*, con movimiento errático de los bordes intinales rotos^{150,168}.

Las roturas intinales más pequeñas pueden detectarse mediante Doppler color, visualizándose los chorros a lo largo de los *flaps*¹⁶⁹, lo que identifica el patrón de flujo espiral dentro de la aorta descendente. Otros criterios son la obstrucción completa de la LF, el desplazamiento central de la calcificación intimal, la separación de las capas intinales del trombo y el cizallamiento de diferentes capas de la pared durante la pulsación aórtica¹⁶⁸.

La información que proporciona la ETT es muy limitada en pacientes con deformación de la pared torácica, espacios intercostales estre-

chos, obesidad, enfisemas pulmonares y pacientes con ventilación mecánica¹⁷⁰. Estas limitaciones impiden la adecuada toma de decisiones, si bien los problemas se han superado mediante la ETE^{168,158}. Se pueden detectar los *flaps* intinales, las roturas de entrada y reentrada, la formación de trombos y, usando Doppler color, los flujos anterógrados y retrógrados. Mediante Doppler pulsado o continuo se pueden estimar los gradientes de presión entre LV y LF¹⁶⁹. Las DA retrógradas se identifican como falta de flujo o flujo menor o invertido en la LF. La formación de trombos suele combinarse con flujo lento y contraste espontáneo¹⁵⁰. Una amplia comunicación entre LV y LF resulta en movimientos extensos del *flap* intimal que, en casos extremos, pueden acarrear el colapso de la LV como un mecanismo de mala perfusión¹⁵¹. Las DA localizadas del segmento distal de la aorta ascendente pueden pasar inadvertidas, ya que se corresponden con un punto ciego en la ETE¹⁶⁸.

La sensibilidad de la ETE alcanza el 99% y la especificidad, el 89%¹⁶⁸. Los valores predictivos positivo y negativo están en torno al 89 y el 99%, respectivamente, según datos quirúrgicos y autopsicos confirmados independientemente^{168,170}. Cuando el análisis se limitó a pacientes sometidos a cirugía o a autopsias, la sensibilidad de la ETE fue del 89% y la especificidad, del 88%, con valores predictivos positivo y negativo en torno al 97 y el 93%¹⁶⁸.

6.3.5.2. Tomografía computarizada

El hallazgo clave en las imágenes realizadas con contraste es que el *flap* intimal separa dos luces. La principal función de la imagen sin realce es detectar calcificaciones aórticas mediales desplazadas o el propio *flap* intimal¹⁷¹. Las imágenes sin realce también son importantes para detectar HI^{172,173}.

El diagnóstico de DA puede hacerse mediante imágenes de TC transversales, si bien las imágenes de reconstrucción multiplanar tienen un importante papel complementario en la confirmación del diagnóstico y determinar la extensión de la lesión, sobre todo en cuanto a delimitar la afectación de las ramas aórticas se refiere^{174,175}.

El principal papel de la TC multidetectores es ofrecer mediciones precisas y específicas del grado de disección, incluidos longitud y diámetro de la aorta y de la LV y la LF, si está implicada vasculatura vital y la distancia desde la rotura intimal hasta las ramas de la vasculatura vital¹⁷⁶. La cara convexa del *flap* intimal suele orientarse hacia la LF que rodea la LV. La LF suele tener menor flujo y mayor diámetro y puede llegar a contener trombos¹⁷⁶. En las DA de tipo A, la LF suele localizarse a lo largo de la pared anterolateral de la aorta ascendente, extendiéndose distalmente y en espiral por la pared posterolateral izquierda de la aorta descendente. Se puede observar finas áreas lineales de baja atenuación en la LF, correspondientes a la capa media disecada de forma incompleta, lo que se conoce como «signo de la telaraña», un hallazgo específico para la identificación de la LF. En la mayoría de los casos, la luz que se extiende más caudalmente es la LV. Es importante discriminar claramente entre LF y LV para saber qué colaterales están perfundidas exclusivamente por la LF e instaurar tratamiento endovascular¹⁷⁶.

La TC es la técnica de imagen más utilizada para evaluar el SAA y en especial las DA¹⁷⁷⁻¹⁸⁰, por su rapidez, disponibilidad y excelente sensibilidad > 95% para las DA^{177,179}. La sensibilidad y la especificidad para diagnosticar la afectación de la aorta están en torno al 93 y el 98% respectivamente, lo que arroja una precisión total cercana al 96%¹⁷⁷. Los hallazgos diagnósticos incluyen la extravasación de contraste o colecciones hemorrágicas de alta atenuación en pleura, pericardio y mediastino¹⁸⁰.

«El triple descarte» es un concepto relativamente nuevo que describe un estudio de TC de 64 detectores ECG-gated para la valoración en urgencias de pacientes con dolor torácico agudo por tres posibles causas: DA, embolia pulmonar y enfermedad arterial coronaria. La ventaja inherente a la TC es la rápida investigación de fuentes de dolor torácico agudo amenazantes para la vida, con un alto valor predictivo

negativo^{88,181}. No obstante, es importante reconocer defectos lineales altamente móviles de llenado intraluminal, que pueden confundirse con un *flap* intimal en la TC¹⁸². El llamado «artefacto de pulsación» es la causa más frecuente de diagnóstico erróneo¹⁸³. Lo causa un movimiento pulsátil de la aorta ascendente durante el ciclo cardiaco entre la diástole final y la sístole final. El problema potencial de los artefactos de pulsación puede eliminarse con un ECG-gating^{77,183,184} o mediante un algoritmo¹⁸⁵ de reconstrucción de interpolación lineal de 180°. Un contraste denso en la vena braquiocéflica izquierda o en la vena cava superior, en los clips mediastínicos y en catéteres permanentes pueden generar artefactos en serie en la aorta, que pueden llegar a simular una disección. Esta complicación puede evitarse prestando especial atención al volumen e índice de inyección del material de contraste intravenoso administrado⁸⁸.

6.3.5.3. Cardiorresonancia magnética

La CRM se considera la técnica más exacta para el diagnóstico de DA, con sensibilidad y especificidad del 98%¹⁶⁴. Muestra claramente el alcance de la enfermedad y describe la aorta ascendente distal y el arco aórtico con más detalle que el que ofrece la ETE¹⁸⁶. La localización de la entrada y la reentrada es casi igual de precisa que con la ETE, con una sensibilidad cercana al 90%¹⁸⁶. La identificación del *flap* intimal mediante CRM sigue siendo un hallazgo clave que suele verse primero en las secuencias *spin-eco* o de sangre negra¹⁸⁷. La LV revela un vacío de señal, mientras la LF revela una mayor intensidad de señal, que indica flujo turbulento¹⁸⁸. La CRM es también sumamente útil para detectar derrames pericárdicos, regurgitaciones aórticas o disecciones de la arteria carótida^{164,189}. Se puede describir claramente las arterias coronarias proximales y si están implicadas en el proceso de disección¹⁹⁰. El flujo en la LF y LV puede cuantificarse utilizando las secuencias CRM de cine de contraste de fase o mediante técnicas de etiquetado^{191,192}.

A pesar del excelente rendimiento de este método, varias limitaciones metodológicas y prácticas lo excluyen en la mayoría de los casos, así como en pacientes inestables.

6.3.5.4. Aortografía

El diagnóstico angiográfico de la DA se basa en signos angiográficos «directos» —como la visualización del *flap* intimal (una imagen lineal negativa y, con frecuencia, móvil) o el reconocimiento de dos luces aisladas— o en signos «indirectos», como irregularidades del contorno de la luz aórtica, rigidez o compresión, anomalías en las ramas, engrosamiento de la pared aórtica y regurgitación aórtica¹⁶⁸. Esta técnica ya no se utiliza para el diagnóstico de la DA, salvo al realizar angiografías o intervenciones endovasculares.

6.3.6. Diagnóstico

El diagnóstico para confirmar o descartar DA depende enormemente del riesgo *a priori*. Las pruebas diagnósticas pueden dar diferentes resultados según la probabilidad pretest. En 2010, la guía de la American Heart Association (AHA) propuso una herramienta para valorar el riesgo basada en tres grupos de información: enfermedades predisponentes, características de dolor y exámenes clínicos, y propuso un sistema de puntuación que considera el número de estos grupos implicados de 0 (ninguno) a 3 (tabla 7)⁸. El IRAD informó sobre la sensibilidad de este abordaje, si bien la validación todavía no está disponible¹⁵³. La presencia de los 0, 1, 2 o 3 grupos de información se asoció a un incremento de la probabilidad pretest, lo cual se debería tener en cuenta en el abordaje diagnóstico de todos los SAA, como se aprecia en el diagrama de flujo de la figura 6. El diagrama de flujo diagnóstico combina las probabilidades pretest (tabla 7) según los datos clínicos, así como pruebas de laboratorio e imágenes, tal y como debería hacerse en la práctica clínica de los servicios de emergencias o dolor torácico (figura 6).

Tabla 7
 Datos clínicos útiles para valorar la probabilidad *a priori* de síndrome aórtico agudo

Condiciones de alto riesgo	Características del dolor de alto riesgo	Características del examen de alto riesgo
• Síndrome de Marfan (u otras enfermedades del tejido conectivo)	• Dolor torácico, dorsal o abdominal descrito como cualquiera de los siguientes:	• Evidencia de déficit de perfusión:
• Antecedentes familiares de enfermedad aórtica	– Inicio súbito	– Déficit de pulso
• Enfermedad conocida de la válvula aórtica	– Intensidad grave	– Diferencia de la presión arterial sistólica
• Aneurisma aórtico torácico conocido	– Desgarro o rotura	– Déficit neurológico focal (juto con el dolor)
• Manipulación aórtica previa (incluida cirugía cardiaca)		• Murmullo diastólico aórtico (nuevo y acompañado de dolor)
		• Hipotensión o shock

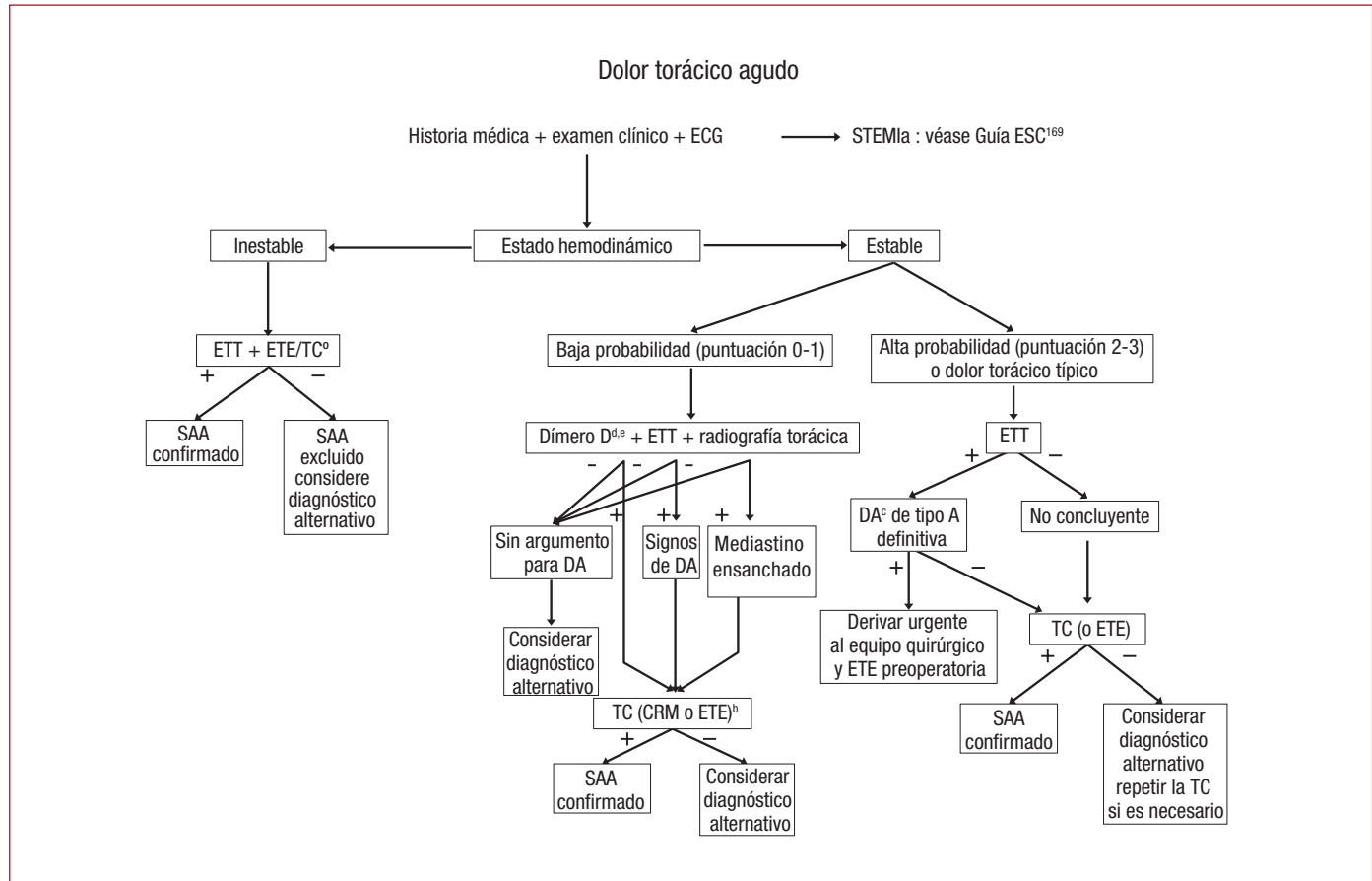


Figura 6. Diagrama de flujo para la toma de decisiones basado en la sensibilidad pretest del síndrome aórtico agudo. CRM: cardiorrsonancia magnética; DA: disección aórtica; ETE: ecocardiografía transesofágica; ETT: ecocardiografía transtorácica; SAA: síndrome aórtico agudo; TC: tomografía computarizada.

^aEl infarto de miocardio con elevación del segmento ST se puede asociar con aneurisma aórtico abdominal en casos raros.

^bPendiente de disponibilidad local, las características del paciente y la experiencia del médico.

^cDiagnóstico de DA de tipo A por la presencia de *flap*, regurgitación aórtica o derrame pericárdico.

^dPreferiblemente portátil; si no, clásica.

^eTambién troponina para detectar infarto de miocardio con elevación del segmento ST.

6.3.7. Tratamiento

Independientemente de que el paciente se someta a intervención o no, el tratamiento médico es esencial para controlar el dolor y el estado hemodinámico (véase la sección 5.1).

6.3.7.1. Disección aórtica tipo A

La cirugía es el tratamiento de elección. Las DA tipo A tienen una mortalidad del 50% si no se opera en 48 h. A pesar de las mejoras en las técnicas quirúrgicas y anestésicas, la mortalidad perioperatoria

(25%) y las complicaciones neurológicas (18%) siguen siendo altas^{193,194}. No obstante, la cirugía reduce la mortalidad a un mes del 90 al 30%. Las ventajas de la cirugía sobre el tratamiento conservador son especialmente evidentes en el seguimiento a largo plazo¹⁹⁵. Según esta evidencia, todos los pacientes con DA de tipo A deberían ser intervenidos quirúrgicamente; no obstante, los cuadros de coma, *shock* secundario a taponamiento pericárdico, mala perfusión de arterias coronarias o periféricas y accidentes cerebrovasculares son importantes factores predictivos de mortalidad postoperatoria. Se ha descrito la superioridad de la cirugía sobre el tratamiento conservador, incluso en pacientes con presentaciones desfavorables y comorbilidades importantes.

Recomendaciones sobre el diagnóstico del síndrome aórtico agudo

Recomendación	Clase ^a	Nivel ^b	Ref ^c
Historia y valoración clínica			
Para todos los pacientes con sospecha de SAA, se recomienda valorar la probabilidad pretest según enfermedad, síntomas y características clínicas del paciente	I	B	142
Pruebas de laboratorio			
En caso de sospecha de SAA, la interpretación de los biomarcadores se debe tener en cuenta siempre junto con la probabilidad clínica pretest	IIa	C	
En caso de baja probabilidad clínica de SAA, hay que tener en cuenta los valores negativos de dímero D para descartar el diagnóstico	IIa	B	154-156, 159
En caso de probabilidad clínica intermedia de SAA con una prueba positiva del dímero D en el lugar donde se atiende al paciente hay que considerar nuevos estudios por imagen	IIa	B	154,159
Para pacientes con alta probabilidad (puntuación de riesgo 2 o 3) de DA, no se recomienda realizar la prueba de dímero D	III	C	
Estudios por imagen			
Se recomienda una ETT como estudio por imagen inicial	I	C	
Para pacientes inestables ^d con sospecha de SAA, se recomienda utilizar las siguientes técnicas de imagen según disponibilidad local y experiencia			
• ETE	I	C	
• TC	I	C	
Para pacientes estables con sospecha de SAA, se recomiendan (o se debe considerar) las siguientes técnicas de imagen según la disponibilidad local y experiencia			
• TC	I	C	
• CRM	I	C	
• ETE	IIa	C	
En caso de imágenes inicialmente negativas con persistencia de sospecha de SAA, se recomienda repetir estudios por imagen (TC o CRM)	I	C	
Se puede considerar radiografía torácica en caso de baja probabilidad de SAA	IIb	C	
En caso de DA tipo B no complicada tratada médicamente, se recomienda hacer repetidos estudios de imagen (TC o CRM) ^e durante los primeros días	I	C	

CRM: cardiiorresonancia magnética; DA: disección aórtica; ETE: ecocardiografía transesofágica; ETT: ecocardiografía transtorácica; SAA: síndrome aórtico agudo; TC: tomografía computarizada.

^aClase de recomendación.

^bNivel de evidencia.

^cReferencias que avalan las recomendaciones.

^dInestables significa dolor muy intenso, taquicardia, taquipnea, hipotensión, cianosis, y/o shock.

^ePreferiblemente CRM para pacientes jóvenes a fin de limitar la exposición a la radiación.

En un análisis de 936 pacientes con DA de tipo A inscritos en el registro IRAD, hasta la edad de 80 años la mortalidad intrahospitalaria fue mucho más baja tras el tratamiento quirúrgico que con el tratamiento médico. En los octogenarios, la mortalidad hospitalaria fue menor tras la cirugía que tras el tratamiento conservador (del 37,9 frente al 55,2%), sin embargo, la diferencia no alcanzó significación estadística, probablemente, por el pequeño tamaño de la muestra de participantes mayores de 80 años¹⁹⁶. Aunque algunos han descrito excelentes resultados quirúrgicos y de calidad de vida en ancianos¹⁹⁷, otros han hallado

mayor tasa de complicaciones neurológicas postoperatorias¹⁹⁸. Según la evidencia actualmente disponible, la edad en sí no se debería considerar un criterio de exclusión para el tratamiento quirúrgico.

Para la reparación óptima de las DA de tipo A, en lo que a los resultados a largo plazo se refiere, incluido el riesgo de muerte y reoperación tardías, se debe abordar los siguientes puntos. En la mayoría de los casos de insuficiencia aórtica asociada a una disección aguda tipo A, la válvula aórtica suele ser normal y puede conservarse aplicando técnicas de reparación preservando la raíz aórtica¹⁹⁹⁻²⁰³. Alternativamente, ante una situación de emergencia, puede realizarse una sustitución valvular. En cualquier caso, es preferible sustituir la raíz aórtica cuando la disección compromete al menos un seno de Valsalva, más que realizar solo una sustitución supracoronaria de la aorta ascendente. Esta se asocia a dilatación tardía de los senos aórticos y recurrencia de la regurgitación aórtica y precisa una reoperación de alto riesgo^{202,203}. Existen varias técnicas para reimplantar o preservar los ostium de las arterias coronarias. Un tema objeto de debate en la actualidad es el grado de reparación aórtica; la sustitución de la aorta ascendente o la sustitución del hemiarco solamente son técnicamente más fáciles y cierran el punto de entrada eficazmente, aunque dejan buena parte de la aorta enferma sin tratar. Los pacientes con mala perfusión visceral o renal en DA de tipo A suelen presentar rotura de la entrada primaria en la aorta descendente. Estos pacientes quizá puedan beneficiarse de tratamientos extensos, como la reparación en «trompa de elefante congelada» para cerrar la rotura de la entrada primaria y descomprimir la LV. Es obvia la importancia de la aortoscopia intraoperatoria y las imágenes del postoperatorio inmediato, para reconfirmar o excluir la efectividad del tratamiento. En cambio, una reparación más extensa, que incluya la sustitución del injerto de la aorta ascendente y el arco aórtico y la colocación de una endoprótesis integrada de aorta descendente^{103,105} («trompa de elefante congelada»), como una intervención en una sesión es, técnicamente, un reto mayor que alarga la operación y conlleva mayor riesgo de complicaciones neurológicas²⁰⁴, si bien ofrece la ventaja de una reparación completa, con menor probabilidad de reintervenciones tardías²⁰⁵. Si la disección avanza a las ramas supraaórticas, en lugar de emplear la clásica técnica en «isla», puede considerarse implantar un injerto terminoterminal de todos los vasos supraaórticos, utilizando injertos individuales de la prótesis del arco²⁰⁶⁻²⁰⁸.

Sigue habiendo controversia en torno a si los pacientes con DA de tipo A que se presentan con déficit neurológicos o coma han de someterse a cirugía. Aunque suele asociarse a mal pronóstico postoperatorio, se ha descrito recuperación cuando se alcanza una rápida reperfusión cerebral^{114,209}, sobre todo si el tiempo entre la aparición de los síntomas y la llegada al quirófano es < 5 h²¹⁰.

Un importante factor que influye en el resultado operatorio es la presencia de mala perfusión mesentérica en la presentación. Se observa síndrome de mala perfusión en hasta el 30% de los pacientes con DA agudas. La isquemia del órgano visceral o de la extremidad tiene origen en la compresión dinámica de la LV debida a acumulación de alta presión en la LV como resultado de un gran flujo de entrada proximal dentro de la LF aórtica torácica y un flujo de salida insuficiente en la aorta distal. La mala perfusión también podría estar causada por la extensión del *flap* proximal dentro de las arterias del órgano/periféricas, que resulta en una obstrucción estática «seudostenótica». En la mayoría de los casos, la causa de la mala perfusión es una combinación de obstrucción dinámica y estática. Por eso debe tenerse en cuenta el tratamiento quirúrgico/híbrido para los pacientes con mala perfusión de los órganos. La fenestración del *flap* intimal se utiliza en pacientes con síndrome de mala perfusión dinámica para crear la suficiente comunicación distal entre la LV y la LF y despresurizar la LF. La técnica clásica se basa en la punción del *flap* intimal desde la LV a la FL utilizando una aguja de Brockenborough mediante abordaje transfemoral^{211,212}. La punción se realiza al nivel de la compresión máxima de la LV en la aorta abdominal. La IVUS puede resultar útil para guiar la punción de la LF²¹³. Se utiliza un catéter con balón

de 12-18 mm de diámetro para crear una o varias comunicaciones entre ambas luces. Existe una técnica alternativa, llamada de «tijera»²¹⁴, para la fenestración del *flap* intimal basada en la inserción de dos alambres-guía rígidos, uno en la LV y el otro en la LF, a través de único introductor de 8 Fr. Se hace avanzar el introductor sobre dos guías rígidas desde la arteria iliaca externa hasta las arterias viscerales, para crear un lugar de comunicación amplio.

Aunque realizada con altas tasas de éxito técnico, la fenestración por sí sola podría no resolver completamente una mala perfusión. En una serie reciente, el 75% de los pacientes sometidos a fenestración precisaron intervenciones endovasculares adicionales (p. ej., implante de *stent*) para aliviar la isquemia²¹⁵.

En casos de pacientes muy seleccionados, se ha intentado el manejo de las DA tipo A solo con tratamiento endovascular, aunque no se ha podido validar^{216,217}.

6.3.7.2. Disección aórtica tipo B

El curso de una DA de tipo B no suele complicarse, así que, en ausencia de mala perfusión o signos de avance temprano de la enfermedad, se puede estabilizar al paciente de manera segura solo con tratamiento médico para controlar el dolor y la presión arterial.

6.3.7.2.1. Disección aórtica de tipo B no complicada

6.3.7.2.1.1. Tratamiento médico

Los pacientes con DA de tipo B no complicada deben recibir tratamiento médico para controlar el dolor, la frecuencia cardíaca y la presión arterial, y estrecha vigilancia para identificar cualquier signo de avance de la enfermedad o mala perfusión (véase la sección 5.1). Es necesario repetir estudios de imagen, preferiblemente mediante CRM o TC.

6.3.7.2.1.2. Reparación endovascular de la aorta torácica

El objetivo de la TEVAR es estabilizar la aorta disecada para evitar complicaciones tardías induciendo procesos de remodelado aórtico. Obliterar la rotura intimal proximal implantando una endoprótesis recubierta por una membrana permite redirigir el flujo sanguíneo a la LV y mejorar así la perfusión distal. La trombosis de la LF previene la dilatación aneurismática y, en última instancia, su rotura con el paso del tiempo. Hasta la fecha, hay pocos datos que comparen la TEVAR con el tratamiento médico en pacientes con DA de tipo B no complicada. El ensayo INSTEAD aleatorizó a un total de 140 pacientes con DA de tipo B no complicada subaguda (> 14 días)²¹⁸. Los resultados del seguimiento a los 2 años indicaron que la TEVAR resultó eficaz (remodelado aórtico en el 91,3% de los pacientes a TEVAR frente al 19,4% de los sometidos a tratamiento médico; $p < 0,001$). No obstante, la TEVAR no obtuvo ningún beneficio clínico sobre el tratamiento médico (tasa de supervivencia, el 88,9% $\pm$ 3,7% con TEVAR frente al 95,6% $\pm$ 2,5% con tratamiento médico óptimo; $p = 0,15$). Un seguimiento ampliado de este estudio (INSTEAD-XL) ha revelado recientemente que la mortalidad asociada a la aorta (del 6,9 frente al 19,3%; $p = 0,04$) y el avance de la enfermedad (el 27,0 y el 46,1%; $p = 0,04$) fueron mucho más bajos a los 5 años en los pacientes con TEVAR que en los que solo recibieron tratamiento médico²¹⁹. No se observó diferencia alguna en la mortalidad total. Recientemente se ha descrito una observación similar en el registro IRAD, que también incluyó a pacientes con DA complicadas²²⁰.

6.3.7.2.2. Disección aórtica de tipo B complicada: tratamiento endovascular

6.3.7.2.2.1. Reparación endovascular de la aorta torácica

La TEVAR es el tratamiento que se utiliza en el manejo de DA agudas de tipo B complicadas¹¹. Los objetivos de la TEVAR son el cierre de la puerta de entrada «primaria» y de los puntos de perforación de la

aorta descendente. El flujo sanguíneo se redirige dentro de la LV, lo que produce una mayor perfusión distal por efecto de su descompresión. Este mecanismo podría resolver la mala perfusión de las arterias viscerales o periféricas. También hay que fomentar la trombosis de la LF, que da inicio al remodelado aórtico y posterior estabilización.

El término «complicada» quiere decir que hay dolor persistente o recurrente, hipertensión no controlada a pesar de la medicación, expansión aórtica precoz, mala perfusión y signos de rotura (hemotórax, mayor hematoma periaórtico y mediastínico). Se considera que hay otros factores, como el diámetro de la LF, la localización del punto de entrada primario y un componente retrógrado de la disección dentro del arco aórtico, que influyen en el pronóstico del paciente²²¹. Futuros estudios tendrán que aclarar si estos subgrupos se benefician de un tratamiento inmediato de TEVAR.

En ausencia de ensayos prospectivos y aleatorizados, hay cada vez más evidencia de que la TEVAR ofrece muchas más ventajas que la cirugía en pacientes con DA agudas de tipo B complicadas. Un registro europeo prospectivo y multicéntrico de 50 pacientes confirmó una mortalidad del 8% a los 30 días y tasas de accidentes cerebrovasculares e isquemia de la médula espinal del 8 y el 2% respectivamente²²².

6.3.7.2.2.2. Cirugía

La enfermedad arterial de las extremidades inferiores, la tortuosidad extrema de las arterias ilíacas, una angulación aguda del arco aórtico y la ausencia de una zona de anclaje proximal para la endoprótesis son factores que indican cirugía abierta para el tratamiento de las DA de tipo B complicadas. El objetivo de la reparación quirúrgica abierta es sustituir la aorta descendente con una prótesis de dacrón y dirigir el flujo sanguíneo dentro de la LV de la aorta descendente cerrando la LF en el punto anastomótico distal, y mejorar la perfusión y la descompresión de la LV, lo cual podría resolver la mala perfusión²²³.

Debido a que en la mayoría de los pacientes la rotura de la entrada proximal se localiza cerca del origen de la arteria subclavia izquierda, la operación ha de realizarse en parada circulatoria con hipotermia profunda mediante toracotomía izquierda. Esta técnica quirúrgica ofrece la posibilidad de una anastomosis proximal «abierta» del arco aórtico distal no diseccionado. Aunque los resultados quirúrgicos han mejorado durante las últimas décadas, siguen siendo subóptimos, con una mortalidad hospitalaria entre el 25 y el 50%²²⁴. La isquemia de

Recomendaciones para el tratamiento de la disección aórtica

Recomendación	Clase ^a	Nivel ^b	Ref ^c
Para todos los pacientes con DA, se recomienda tratamiento médico incluido alivio del dolor y control de la presión arterial	I	C	
Para pacientes con DA de tipo A, se recomienda cirugía urgente	I	B	1,2
Para pacientes con DA de tipo A y mala perfusión de órganos, se debe considerar un abordaje híbrido (p. ej., sustitución de aorta ascendente y/o del arco acompañada de cualquier intervención percutánea de la aorta o las ramas aórticas)	IIa	B	2,118, 202-204, 227
En las DA de tipo B no complicadas, siempre se debe recomendar tratamiento médico	I	C	
En las DA de tipo B no complicadas, se debe considerar la TEVAR	IIa	B	218,219
En las DA de tipo B complicadas, se recomienda la TEVAR	I	C	
En las DA de tipo B complicadas, se puede considerar la cirugía	IIb	C	

DA: disección aórtica; TEVAR: reparación endovascular de la aorta torácica.

^aClase de recomendación.

^bNivel de evidencia.

^cReferencias que avalan las recomendaciones.

médula espinal (6,8%), los accidentes cerebrovasculares (9%), el infarto/isquemia mesentéricos (4,9%) y la insuficiencia renal aguda (19%) son complicaciones secundarias a la cirugía abierta²²⁵.

Actualmente, la cirugía es rara en casos de DA de tipo B complicadas y suele sustituirse por tratamiento endovascular. Principalmente, la aorta ha de intervenir en parada circulatoria con hipotermia profunda mediante toracotomía posterolateral izquierda. El pinzamiento o clampaje aórtico, distal a la arteria subclavia, puede no ser práctico en la mayoría de los casos, debido a la localización de la puerta de entrada, que suele ubicarse cerca del origen de la arteria subclavia izquierda. El objetivo de la reparación quirúrgica implica tanto la resección de la puerta de entrada primaria como la sustitución de la aorta descendente disecada; como consecuencia, la sangre se dirige a la LV, lo que mejora la perfusión y descomprime la LV en la aorta toracoabdominal. Este mecanismo podría resolver la mala perfusión de las arterias viscerales y periféricas. En determinadas situaciones clínicas, se puede tener en cuenta también la técnica de «trompa de elefante congelada» para el tratamiento de las DA de tipo B agudas complicadas sin una zona de anclaje proximal, ya que elimina el riesgo de DA retrógradas de tipo A²²⁶.

6.4. Hematoma intramural

6.4.1. Definición

El HI aórtico es una entidad dentro del espectro de SAA, en la que se genera un hematoma dentro de la pared aórtica en ausencia de LV y rotura intimal. Los hematomas intramurales se diagnostican presencia de un engrosamiento de la pared aórtica > 5 mm, circular o en forma de media luna, en ausencia de flujo sanguíneo detectable. Esta entidad podría ser causa del 10-25% de los SAA. La afección de la aorta ascendente y el arco aórtico (tipo A) podría ser causa del 30 y el 10% de los casos respectivamente, mientras que la afección de la aorta torácica descendente (tipo B) es causa del 60-70% de los casos^{228,229}.

6.4.2. Diagnóstico

Para la detección de un HI aórtico agudo, la ETT resulta inadecuada por su baja sensibilidad. Con un valor de grosor del HI de 5 mm²³⁰, la sensibilidad de la ETT para detectarlo se estima < 40%. Según estos hallazgos, la ETT no puede utilizarse como la única técnica de imagen en pacientes con sospecha de SAA²³¹.

Tanto la TC como la CRM son las técnicas de referencia en el diagnóstico y clasificación de los hematomas intramurales. Cuando se evalúa la aorta mediante TC, es esencial una adquisición sin realce para el diagnóstico de HI. Un engrosamiento semilunar con alta atenuación es patognomónico de esta entidad. A diferencia de las DA, la luz aórtica no suele verse afectada en los HI ni se observa *flap* intimal ni realce de la pared aórtica tras la administración de contraste. Utilizando la TC, la combinación de una adquisición sin contraste seguida de una con contraste tiene una sensibilidad de casi el 96% para la detección de HI²³². En raras ocasiones, podría ser difícil diferenciar el HI del engrosamiento aterosclerótico de aorta, trombo o disección trombosada utilizando la TC. En tales circunstancias, la CRM puede ser una valiosa herramienta de resolución de problemas, sobre todo con la aplicación de secuencias dinámicas de cine con eco de gradiente^{79,233,234}. La CRM también puede determinar la antigüedad del hematoma, basándose en las características de la señal de los distintos productos de degradación de la hemoglobina^{88,187}.

En los HI agudos de tipos A y B, las imágenes siempre deberían incluir un concienzudo intento de localizar una (micro)rotura de entrada primaria, que suele estar presente y puede abonar el terreno para optar por uno u otro tratamiento, especialmente cuando se está pensando en una TEVAR.

6.4.3. Historia natural, cambios morfológicos y complicaciones

La mortalidad de los pacientes tratados médicamente en series europeas y norteamericanas es alta^{228,229,235-238}, a diferencia de las series asiáticas^{239,240}. En la serie IRAD, la mortalidad hospitalaria por HI de tipo A era similar a la de las DA de tipo A y se asoció a proximidad a la válvula aórtica²²⁹. Por otro lado, varias series revelaron que el 30-40% de los HI de tipo A evolucionaron a una DA, y el mayor riesgo se producía en los primeros 8 días tras la aparición de los síntomas²³⁶. Los HI de tipo B agudos tienen un riesgo de muerte hospitalaria < 10%, similar a la observada en las DA descendentes de tipo B²²⁸. Los predictores de complicaciones por HI en la fase aguda se describen en la tabla 8.

El pronóstico a largo plazo de pacientes con HI es más favorable que el de pacientes con DA^{247,248}. No obstante, la supervivencia a los 5 años descrita en la serie de HI osciló entre el 43 y el 90%, en función de las características de la población^{178,228,236}. La rotura localizada de la íntima aórtica denominada *ulcera-like image* (imagen parecida a una úlcera) puede darse durante los primeros días o meses tras la aparición aguda de los síntomas (figura web 14), lo cual difiere de la UAP, que se asocia a la aterosclerosis de la pared aórtica^{241,248}. Aunque la lesión ulcerosa tiene mal pronóstico en la aorta ascendente²⁴⁸, su curso es más benigno en los HI de tipo B^{241,248}. Parece que cuanto mayor sea la profundidad de la lesión ulcerosa, mayor es el riesgo de complicaciones asociadas^{247,249,250}.

Tabla 8

Predictores de complicaciones del hematoma intramural

Dolor persistente y recurrente a pesar del tratamiento médico agresivo ²⁴¹
Control difícil de la presión arterial ²²⁸
Afectación de la aorta ascendente ^{228,237,242}
Diámetro aórtico máximo > 50 mm ^{178,242}
Grosor máximo de la pared aórtica (> 11 mm) ²⁴³
Diámetro aórtico aumentado ²⁴³
Derrame pleural recurrente ²⁴¹
Úlcera penetrante o lesión ulcerosa secundaria a disecciones localizadas en el segmento afecto ^{241,244-246}
Detección de isquemia de órganos (cerebro, miocardio, intestino, riñones, etc.)

6.4.4. Indicaciones para cirugía y reparación endovascular de la aorta torácica

El manejo terapéutico de los HI debería de ser similar al de las DA.

6.4.4.1. Hematoma intramural de tipo A

La cirugía de emergencia está indicada en casos complicados con derrames pericárdicos, hematomas periaórticos o aneurismas grandes y la cirugía de urgencia (< 24 h después del diagnóstico) en la mayoría de los HI de tipo A. Para los pacientes ancianos o con comorbilidades importantes, el tratamiento médico inicial con una estrategia de «observar y esperar» (tratamiento médico óptimo con control de la presión arterial y del dolor e imágenes repetitivas) podría ser una opción razonable, en particular en ausencia de dilatación aórtica (< 50 mm) y con un grosor del HI < 11 mm^{239,240}.

6.4.4.2. Hematoma intramural de tipo B

El tratamiento médico es el abordaje inicial en esta enfermedad. El tratamiento endovascular o la cirugía tendrían la misma indicación que para las DA de tipo B. Al subgrupo de pacientes con dilatación aórtica o proyecciones similares a una úlcera, se le debería dar un seguimiento meticuloso e instaurar un tratamiento más agresivo si

Recomendaciones para el manejo del hematoma intramural

Recomendación	Clase ^a	Nivel ^b
Para todos los pacientes con DA, se recomienda tratamiento médico incluido alivio del dolor y control de la presión arterial	I	C
En casos de HI de tipo A, está indicada la cirugía urgente	I	C
En casos de HI de tipo B, se recomienda instaurar tratamiento médico inicial bajo meticulosa vigilancia	I	C
En casos de HI de tipo B no complicado ^c , están indicados los estudios por imagen repetidos (CRM o TC)	I	C
En casos de HI de tipo B no complicado ^c , se debe considerar la TEVAR	IIa	C
En casos de HI de tipo B, se puede considerar la cirugía	IIb	C

CRM: cardiiorresonancia magnética; HI: hematoma intramural; TC: tomografía computarizada; TEVAR: reparación endovascular de la aorta torácica.

^aClase de recomendación.

^bNivel de evidencia.

^cHI no complicada/complicada significa ausencia o presencia de dolor recurrente, expansión del HI, hematoma periaórtico, rotura intimal.

los síntomas persisten o reaparecen o si se observa dilatación aórtica progresiva²⁵⁰. Las indicaciones para la intervención (TEVAR en lugar de cirugía) durante la fase aguda son una expansión de los HI a pesar del tratamiento médico y las roturas intinales en la TC realizada con contraste.

6.5. Úlcera aórtica penetrante

6.5.1. Definición

La UAP se define como ulceración de una placa aterosclerótica penetrante a través de la lámina elástica interna dentro de la media²⁵¹. Tales lesiones representan el 2-7% de todos los SAA²⁵². La propagación del proceso ulcerativo podría acarrear HI, pseudoaneurismas o incluso roturas aórticas o DA agudas²⁵³. La historia natural de esta lesión se caracteriza por una dilatación aórtica progresiva y por el desarrollo de aneurismas saculares fusiformes, que suelen acelerarse en la aorta ascendente (UAP tipo A)^{245,251,253,254}. Las UAP suelen encontrarse en el marco de una aterosclerosis extensa de la aorta torácica, pueden ser múltiples y variar en tamaño y profundidad dentro de la pared del vaso²⁵⁵. La localización más frecuente de las UAP es la aorta torácica descendente media y baja (UAP tipo B). Con menor frecuencia, las UAP se localizan en el arco aórtico o en la aorta abdominal, si bien el compromiso de la aorta ascendente es raro^{245,251,256,257}. Las características frecuentes en pacientes afectados de UAP incluyen mayor edad, sexo masculino, consumo de tabaco, hipertensión, enfermedad arterial coronaria, enfermedad pulmonar obstructiva crónica y aneuris-

mas abdominales concomitantes²⁵⁶⁻²⁵⁸. Los síntomas pueden confundirse con los de las DA, si bien suelen cursar en pacientes ancianos y rara vez manifiestan signos de mala perfusión de los órganos²⁵⁹. Ha de asumirse que los síntomas indican emergencia, ya que se alcanza la adventicia y se espera rotura aórtica. La TC es la técnica de imagen que suele elegirse para diagnosticar UAP como una protrusión de contraste a través de una placa calcificada.

6.5.2. Diagnóstico por imagen

En la TC sin realce, la UAP recuerda a un HI. La TC con contraste, incluidas las proyecciones axiales y reconstrucciones multiplanares, es la técnica elegida para diagnosticar UAP. El hallazgo característico es la ulceración localizada, que penetra a través de la íntima aórtica dentro de la pared aórtica en el tercio entre medio y distal de la aorta torácica descendente. El engrosamiento focal de alta atenuación de la pared aórtica adyacente indica HI asociado. Una posible desventaja de la CRM en este marco, comparada con la TC, es su incapacidad para revelar desplazamiento de las calcificaciones intinales que suelen acompañar a las UAP (tabla 9).

6.5.3. Tratamiento

En presencia de SAA asociado a UAP, el objetivo del tratamiento es evitar la rotura aórtica y la evolución a DA aguda. Las indicaciones para la intervención incluyen el dolor recurrente y refractario, así como signos de rotura contenida tales como úlcera aórtica de rápido crecimiento asociada a hematoma periaórtico o derrame pleural^{241,258,259}. Se ha apuntado que las UAP asintomáticas con diámetros > 20 mm o cuellos > 10 mm representan mayor riesgo de progresión de la enfermedad y pueden ser candidatas a intervenciones precoces²⁴¹. No obstante, las indicaciones asociadas al tamaño no están avaladas por otras observaciones²⁵³. Actualmente se está investigando el valor de la PET-FDG/TC para valorar el grado y la extensión de la inflamación de la lesión como marcador de inestabilidad aórtica y posible guía para el tratamiento⁸⁶.

6.5.4. Tratamiento intervencionista

No hay ningún estudio aleatorizado que haya comparado el tratamiento quirúrgico abierto con el endovascular en pacientes con UAP. La elección del tratamiento suele basarse en características anatómicas, la presentación clínica y las comorbilidades. Como estos pacientes suelen ser malos candidatos a cirugía convencional debido a su avanzada edad y las comorbilidades asociadas, y como las lesiones aórticas por su naturaleza segmentaria son una diana anatómica ideal para implante de *stents*, la TEVAR se utiliza cada vez más para esta indicación, con resultados esperanzadores^{255,259-261}.

Tabla 9

Valor diagnóstico de diferentes técnicas de imagen en síndromes aórticos agudos

Lesión	ETT	ETE	TC	CRM
Disección aórtica ascendente	++	+++	+++	+++
Disección del arco aórtico	+	+	+++	+++
Disección aórtica descendente	+	+++	+++	+++
Tamaño	++	+++	+++	+++
Trombo mural	+	+++	+++	+++
Hematoma intramural	+	+++	++	+++
Úlcera aórtica penetrante	++	++	+++	+++
Afectación de ramas aórticas	+	(+)	+++	+++

+++; excelente; ++; moderado; +; malo; (+): malo e inconstante; CRM: cardiiorresonancia magnética; ETE: ecocardiografía transesofágica; ETT: ecocardiografía transtorácica; TC: tomografía computarizada.

*Puede mejorar cuando se combina con ecografía vascular (arterias carótida, subclavia, vertebral, celiaca, mesentérica y renal).

Recomendaciones para el manejo de úlceras aórticas penetrantes

Recomendación	Clase ^a	Nivel ^b
Para todos los pacientes con UAP, se recomienda tratamiento médico incluido alivio del dolor y control de la presión arterial	I	C
En caso de UAP de tipo A, se debe tener en cuenta la cirugía	Ila	C
En caso de UAP de tipo B, se recomienda instaurar tratamiento médico inicial bajo meticulosa vigilancia	I	C
En caso de UAP de tipo B no complicada, están indicados los estudio de imagen repetidos (CRM o TC)	I	C
En caso de UAP de tipo B complicada, se debe considerar la TEVAR	Ila	C
En caso de UAP de tipo B, se puede considerar la cirugía	Iib	C

CRM: cardiorresonancia magnética; TC: tomografía computarizada; TEVAR: reparación endovascular de la aorta torácica; UAP: úlcera aórtica penetrante.

^aClase de recomendación.

^bNivel de evidencia.

6.6. Seudoaneurisma aórtico

El pseudoaneurisma aórtico (falso aneurisma) se define como una dilatación de la aorta por rotura de todas las capas de la pared, solo contenida por el tejido conectivo periaórtico. Cuando la presión del pseudoaneurisma aórtico excede la tensión máxima que tolera la pared del tejido circundante, se produce la rotura fatal. Otras complicaciones amenazantes para la vida debidas al aumento progresivo del tamaño del pseudoaneurisma aórtico son la formación de fistulas y la compresión o erosión de las estructuras circundantes. Los pseudoaneurismas de la aorta torácica suelen ser secundarios a un traumatismo torácico contuso, como consecuencia de la rápida deceleración sufrida por un accidente de vehículo a motor, caída y lesiones deportivas²⁶². Las etiologías iatrogénicas incluyen la cirugía aórtica y las intervenciones realizadas con catéteres en catéter²⁶³⁻²⁶⁵. En raras ocasiones, los pseudoaneurismas aórticos son secundarios a infecciones aórticas (aneurismas micóticos) y úlceras penetrantes.

Para los pacientes con pseudoaneurismas aórticos, si resulta factible y con independencia del tamaño, los procedimientos intervencionistas o cirugías abiertas siempre están indicados. En la actualidad, no hay ningún estudio aleatorizado que compare los resultados tras cirugía abierta y tratamiento endovascular en pacientes con pseudoaneurismas aórticos. La elección del tratamiento suele basarse en las características anatómicas, la presentación clínica y las comorbilidades.

6.7. Rotura (contenida) del aneurisma aórtico

Debe sospecharse rotura contenida en todo paciente que se presente con dolor torácico y cuyas imágenes detecten aneurismas aórticos con integridad preservada de la pared aórtica. En este marco, el dolor recurrente o refractario, si va a más, y los derrames pleurales o peritoneales identifican a los pacientes en mayor riesgo de rotura aórtica. En el momento de obtener las imágenes, una rotura aórtica puede ser difícil de distinguir de una rotura aórtica contenida. A diferencia de lo que ocurre con las roturas libres francas (en la que la fractura de todas las capas de la pared aórtica acarrea hematomas masivos), en la rotura contenida de aneurisma aórtico (con o sin formación de pseudoaneurisma), el hematoma perivascular está sellado por estructuras periaórticas como la pleura, el pericardio y el espacio retroperitoneal, así como por órganos circundantes. Por eso los pacientes con rotura aórtica contenida son hemodinámicamente estables.

6.7.1. Rotura contenida del aneurisma aórtico torácico**6.7.1.1. Presentación clínica**

Los pacientes con rotura contenida del AAT suelen presentar inicialmente un cuadro de dolor torácico o dorsal agudo. Puede haber dolor abdominal concurrente en pacientes con aneurisma toracoabdominal sintomático. La rotura aórtica libre franca suele acarrear rápidamente hemorragia interna y muerte. La insuficiencia respiratoria aguda puede ser el resultado de rotura aórtica libre dentro del hemitórax izquierdo. En raras ocasiones, la erosión de las estructuras mediastínicas puede resultar en hemoptisis de fistulas aortobronquiales o hematemesis de fistulas esofágicas. Es importantísimo localizar la rotura, ya que es pertinente para el pronóstico y el tratamiento. Como regla general, cuanto más próximo a la válvula aórtica esté el aneurisma, mayor será el riesgo de muerte. Menos de la mitad de todos los pacientes con rotura llegan vivos al hospital; la mortalidad puede ser del 54% a las 6 h y del 76% a las 24 h del episodio inicial¹²³.

6.7.1.2. Diagnóstico

Cuando hay sospecha de rotura (contenida) de una AAT, está indicado realizar una TC, utilizando un protocolo que incluya una fase sin contraste para la detección de HI, seguida de una inyección de contraste para delimitar la presencia de fugas de contraste que indiquen rotura.

Además de toda la aorta, las imágenes deben cubrir también las arterias ilíacas y femorales para disponer de información suficiente para programar el tratamiento quirúrgico o endovascular. El tratamiento urgente está indicado en roturas contenidas (también llamadas latentes) de AAT, por el riesgo inminente de hemorragia interna y muerte. Como regla general y en ausencia de contraindicaciones, se ha de tratar a los pacientes sintomáticos con independencia del diámetro del aneurisma debido al riesgo de rotura aórtica²⁶⁶. Las opciones de cirugía abierta y endovascular se deben sopesar meticulosamente en términos de riesgo y beneficios, caso por caso y con la intervención de un experto local. La programación y realización de una TEVAR para resolver una rotura (contenida) de AAT se ha de realizar según el documento de consenso publicado recientemente por la *European Association for Cardio-Thoracic Surgery/ESC*. Los factores anatómicos favorables para la reparación endovascular incluyen la presencia de zonas de anclaje proximal y distal adecuadas para la prótesis y adecuados vasos ilíacos/femorales para poder acometer el abordaje vascular.

6.7.1.3. Tratamiento

Las roturas contenidas de AAT son una afección que requiere tratamiento urgente porque, una vez sobreviene la rotura libre franca, la mayoría de los pacientes no sobreviven. Tradicionalmente, esta afección se ha tratado mediante reparación abierta, si bien la reparación endovascular parece una opción de tratamiento alternativo para pacientes aptos. Un metanálisis de 28 series retrospectivas que compararon la reparación mediante cirugía abierta con la reparación endovascular en un total de 224 pacientes documentó tasas de mortalidad a los 30 días del 33% en el grupo de cirugía abierta y el 19% en el grupo de TEVAR ($p = 0,016$)²⁶⁷. En un análisis retrospectivo multicéntrico de 161 pacientes, la mortalidad a los 30 días en los grupos quirúrgico y de TEVAR fue del 25 y el 17% respectivamente ($p = 0,26$)²⁶⁸. El resultado combinado de muerte, accidente cerebrovascular o paraplejía permanente sobrevino al 36% de los pacientes del grupo de reparación abierta frente al 22% del grupo de TEVAR. Un análisis de datos de la base de datos *US Nationwide Inpatient Sample* identificó entre 2006 y 2008 a 923 pacientes sometidos a reparación de AAT descendente roto, sin trastornos aórticos concomitantes. De estos pacientes, el 61% se sometió a reparación abierta y el 39% a TEVAR. La

Recomendaciones para el manejo de la rotura (contenida) de aneurisma aórtico torácico

Recomendación	Clase ^a	Nivel ^b
Para pacientes con sospecha de rotura de AAT, se recomienda angio-TC de urgencia para confirmar el diagnóstico	I	C
Para pacientes con rotura de AAT aguda contenida, se recomienda la reparación urgente	I	C
Si la anatomía es favorable y se cuenta con la debida experiencia, la TEVAR se debe preferir a la cirugía	I	C

AAT: aneurisma aórtico torácico; TC: tomografía computarizada; TEVAR: reparación endovascular de la aorta torácica.

^aClase de recomendación.

^bNivel de evidencia.

mortalidad hospitalaria bruta fue del 29% con la cirugía abierta y el 23% con la TEVAR ($p = 0,064$)²⁶⁹. Tras el ajuste multivariable, las probabilidades de mortalidad, complicaciones y fracaso en el rescate fueron similares entre cirugía abierta y TEVAR.

6.8. Lesión aórtica traumática

6.8.1. Definición, epidemiología y clasificación

La LAT contusa suele ocurrir como consecuencia de una deceleración súbita resultante de colisión frontal o impacto lateral, habituales en los accidentes de tránsito a alta velocidad o caídas de gran altura. Una deceleración rápida resulta en torsión y fuerzas de cizallamiento en porciones relativamente inmóviles de la aorta, como la raíz aórtica o en proximidad del ligamento arterioso del diafragma. Una combinación de compresión y empuje hacia arriba del mediastino, incremento súbito de la presión arterial y estiramiento de la aorta contra la columna vertebral también pueden explicar la patogenia de las LAT. En consecuencia, las LAT se localizan en el istmo aórtico en el 90% de los casos^{270,271}. Un esquema de clasificación propuesto para las LAT es el siguiente: tipo I (rotura intimal), tipo II (HI), tipo III (pseudoaneurisma) y tipo IV (rotura aórtica)²⁷². Tras las lesiones cerebrales, las lesiones aórticas torácicas son la segunda más frecuente causa de muerte de pacientes con traumatismos contusos: la mortalidad *in situ* puede superar el 80%. Con la ayuda de procesos mejorados de rescate y detección rápida de LAT, los pacientes que sobreviven inicialmente tienen más probabilidad de someterse a una reparación exitosa.

6.8.2. Presentación en el paciente y diagnóstico

La presentación clínica de la LAT va desde síntomas menores inespecíficos hasta dolor mediastínico o interestapular. En un estudio multicéntrico retrospectivo de 640 pacientes, se desarrolló un *score* de riesgo en un grupo y se validó en otro. Se debe realizar una TC de emergencia. La TC es rápida y reproducible y tiene sensibilidad y especificidad cercanas al 100% para la LAT. Los predictores de LAT fueron un mediastino más ancho, hipotensión < 90 mmHg, fracturas de huesos largos, contusiones pulmonares, fracturas de la escápula izquierda, hemotórax y fracturas pelvianas. En el grupo de pacientes de validación, la sensibilidad alcanzó el 93% y la especificidad, el 86%²⁷³. Además, la TC permite la obtención simultánea de imágenes de otros órganos (lesiones cerebrales, viscerales y óseas). Otros hallazgos asociados a las LAT pueden ser hematomas mediastínicos, hemotórax y, en la pared aórtica, pseudoaneurismas, *flap* intimal o formación de trombos. Por último, la TC permite la reconstrucción tridimensional multiplanar, esencial para la TEVAR. Alternativamente, la ETE también se utiliza mucho, es relativamente no invasiva y puede realizarse rápidamente a pie de cama o en el propio quirófano.

En un subgrupo de 101 pacientes con LAT, la ETE alcanzó una sensibilidad del 100% y una especificidad del 98% para la detección de lesiones de la pared aórtica, aunque solo pudo llevarse a cabo en 93 pacientes (el 92%). Se describieron LAT en 11 (12%) de los 93 pacientes y se validaron mediante cirugía o autopsia²⁷⁴. En una serie más pequeña de 32 pacientes, se observaron valores igual de altos, que arrojaron una sensibilidad del 91% y una especificidad del 100% para la LAT con lesiones subadventicias. Solo se pasó por alto una rotura intimal²⁷⁵. A pesar de los excelentes resultados, la ETE tiene un valor limitado en la evaluación de lesiones torácicas o abdominales asociadas.

6.8.3. Indicaciones para el tratamiento de la lesión aórtica traumática

El momento apropiado para el tratamiento en pacientes con LAT sigue siendo un asunto controvertido. En pacientes hemodinámicamente estables, se creía que la mayoría de las roturas aórticas secundarias a una LAT se producen en un plazo de 24 h. Por eso el tratamiento inmediato de una LAT se considera desde hace años el estándar. Más tarde, varios estudios han señalado reducción de las paraplejas y la mortalidad asociada a retraso del tratamiento aórtico en pacientes seleccionados que requieren tratamiento de otras lesiones extensivas²⁷⁶. En estos pacientes, la reparación aórtica debería realizarse tan pronto como fuera posible tras una lesión inicial, es decir, en un plazo no superior a 24 h. Recientemente se ha establecido un sistema de clasificación²⁶⁸.

El tipo de lesión aórtica es un factor crítico que determina el momento de programar la intervención. Se debería tratar como casos urgentes a los pacientes con roturas aórticas libres o grandes hematomas periaórticos. Para todas las demás afecciones, la intervención puede demorarse hasta 24 h para permitir la estabilización del paciente y las mejores condiciones posibles para la intervención aórtica. Se ha propuesto un manejo conservador inicial, con imágenes seriadas, para pacientes con lesiones aórticas mínimas (rotura intimal/lesión de tipo I), ya que la mayoría de las lesiones permanecen estables o se resuelven^{277,278}.

6.8.4. Tratamiento médico de la lesión aórtica traumática

Para los pacientes con politraumatismos, el manejo multidisciplinario es vital para establecer el momento correcto de las intervenciones y las prioridades de tratamiento. Ha de evitarse la administración agresiva de fluidos porque podría exacerbar las hemorragias, la coagulopatía y la hipertensión. Para reducir el riesgo de rotura aórtica, la presión arterial media no debe superar los 80 mmHg^{272,279,280}.

6.8.5. Cirugía de la lesión aórtica traumática

Para facilitar el abordaje, la reparación quirúrgica abierta de una LAT en la localización clásica del istmo requiere la exposición de la aorta por toracotomía en el cuarto espacio intercostal izquierdo y ventilación selectiva del pulmón derecho. La aorta se pinza proximalmente al origen de la arteria subclavia izquierda y distalmente al segmento lesionado. Hasta mediados de los ochenta, la mayoría de estas intervenciones se completaban mediante técnica de pinzamiento y sutura. Un metanálisis de esta técnica arrojó tasas de mortalidad y paraplejía de un 16-31% y un 5-19% respectivamente^{262,281,282}.

Se han empleado varios métodos de perfusión aórtica distal para protección de la médula espinal. El uso de circulación extracorpórea se ha asociado a menor riesgo de muerte y paraplejía perioperatorio. Tanto metanálisis como estudios con grandes cohortes sobre la perfusión activa frente a la perfusión pasiva han revelado una reducción en la tasa de paraplejía postoperatoria del 19 al 3% y un descenso en la mortalidad del 30 al 12% asociados a la perfusión activa^{283,284}.

6.8.6. Tratamiento endovascular de la lesión aórtica traumática

Los datos disponibles indican que la TEVAR realizada en anatomías aptas debería ser la opción de tratamiento preferida en el manejo de las LAT^{262,268,269,278,281,285-295}. En una revisión de 139 estudios (7.768 pacientes), la mayoría series de casos retrospectivas y no comparativas, pero ninguna de ensayo aleatorizado, se observó una mortalidad mucho menor con TEVAR que con cirugía abierta (el 9 frente al 19%; $p < 0,01$)²⁷⁶.

Asimismo, la mayoría de las revisiones sistemáticas indican una ventaja para la TEVAR en cuanto a supervivencia y menor incidencia de paraplejía respecto a la cirugía abierta. Con la TEVAR se han descrito tasas de endofugas de hasta el 5,2% y de colapso del *stent* del 2,5%, que conlleva una mortalidad del 12,9%^{276,289}.

6.8.7. Vigilancia a largo plazo de la lesión aórtica traumática

Hoy la TC se considera la técnica estándar para obtener imágenes para el seguimiento de pacientes que se benefician de una TEVAR; no obstante, dada la habitual edad joven de los pacientes con LAT, preocupa la exposición acumulada a la radiación y los medios de contraste yodados⁸³. Por eso, la CRM es la mejor alternativa posible en materia de vigilancia y monitorización cuando se utilizan endoprótesis compatibles con la resonancia. Parece que tiene sentido adoptar una estrategia combinada de radiografía y CRM torácicas multiplanares, en lugar de TC, para el seguimiento a largo plazo de estos pacientes, teniendo en cuenta la composición metálica de la endoprótesis. Mediante estas dos técnicas, se puede detectar endofugas, seudoaneurismas y complicaciones asociadas al material de la endoprótesis.

Recomendaciones para el manejo de lesiones aórticas traumáticas

Recomendación	Clase ^a	Nivel ^b
En caso de sospecha de LAT, se recomienda TC	I	C
Si la TC no está disponible, se debe considerar una ETE	IIa	C
En caso de LAT con anatomía apta que requiera intervención, se debe preferir la TEVAR a la cirugía	IIa	C

ETE: ecocardiografía transesofágica; LAT: lesión aórtica traumática; TC: tomografía computarizada; TEVAR: reparación endovascular de la aorta torácica.

^aClase de recomendación.

^bNivel de evidencia.

6.9. Disección aórtica iatrogénica

La disección aórtica iatrogénica (DAoI) puede darse en el marco de: a) intervenciones coronarias por catéter; b) cirugía cardíaca; c) como complicación del tratamiento endovascular de la coartación aórtica^{296,297}; d) endoprótesis aórtica²⁹⁸; e) intervenciones periféricas; f) balón intraaórtico de contrapulsación y, más recientemente, g) durante el implante transcáteter de válvula aórtica²⁹⁹. En lo que se refiere a las intervenciones coronarias por catéter, las DAoI son una complicación rara, descrita en menos de 4/10.000 angiografías coronarias y en menos de 2/1.000 intervenciones coronarias percutáneas²⁹⁹⁻³⁰³. Una serie refirió una incidencia de 7,5/1.000 intervenciones coronarias³⁰⁴. Las DAoI pueden inducirse cuando se empuja el catéter dentro de la pared del vaso durante la introducción de un catéter diagnóstico o de guía, y suelen localizarse en la aorta abdominal. Las DAoI también pueden ser resultado de una extensión retrógrada dentro de la aorta ascendente de una lesión en la pared del vaso, habitualmente localizada a nivel del *ostium* de la arteria coronaria derecha, que se localiza a lo largo de la convexidad anterior derecha de la aorta ascendente, donde las disecciones se extienden hacia arriba con mayor facilidad³⁰⁰⁻³⁰⁴. La propagación de la lesión puede verse favore-

cida por inyecciones de contraste, y se puede observar disecciones extensas con compromiso de la aorta ascendente, el arco aórtico, los vasos supraaórticos y hasta la aorta descendente. Además, la extensión del *flap* intimal hacia la válvula aórtica puede causar un cuadro importante de regurgitación aórtica aguda, hemopericardio y taponamiento cardíaco. Normalmente, al diagnóstico de la DAoI se llega directamente durante la angiografía y se caracteriza por un atascamiento del medio de contraste a nivel de la raíz aórtica o la aorta ascendente. De hecho, la extensión de proceso puede investigarse más a fondo mediante ETE o TC. Las manifestaciones clínicas van desde la ausencia de síntomas hasta la aparición de dolor torácico, dorsal o abdominal intenso, según la localización de la DA. Todo ello puede ir acompañado de un cuadro de hipotensión, deterioro hemodinámico y *shock*. En ocasiones, el diagnóstico de DAoI puede ser complicado debido a la presentación atípica y la relativa falta de signos clásicos de disección en los estudios por imagen³⁰⁵. El manejo de las DAoI inducidas por catéter no está estandarizado. Suele aplicarse un abordaje conservador, sobre todo para disecciones inducidas por catéter en la aorta abdominal o las arterias ilíacas, así como para las disecciones localizadas en las cúspides coronarias. Aunque una DAoI del *ostium* de la arteria coronaria derecha puede comprometer el flujo por el *ostium* y precisar implante urgente de un *stent* coronario, el resultado para la pared aórtica es benigno cuando la complicación se reconoce rápidamente, por lo que se puede evitar nuevas inyecciones. El tratamiento es conservador en la mayoría de los casos, y en casi todos se observa curación espontánea completa. Las roturas suelen ser muy raras, si bien estudios aislados de disecciones de tipo A extensas y secundarias recomiendan una meticulosa monitorización de estos pacientes. Las disecciones que se extienden varios centímetros dentro de la aorta ascendente o se propagan más precisan cirugía cardíaca urgente.

La serie más grande, de un solo centro de gran volumen de casos, de DAoI inducidas quirúrgicamente o por catéter ($n = 48$) sometidas a reparación quirúrgica urgente indica una incidencia algo mayor tras la cirugía cardíaca que tras intervenciones de cateterización coronaria³⁰³. La mortalidad precoz se situó en el 42%, y no se observó diferencia entre las disecciones inducidas por cirugía cardíaca y las inducidas por catéter. Las DAoI durante la cirugía ocurrieron con más frecuencia durante la canulación aórtica, la inserción de la cánula de cardioplejía o la manipulación del pinzamiento cruzado de la aorta³⁰³. En un estudio del IRAD, la mortalidad de las DAoI de tipo A ($n = 34$) fue similar a la de las DA espontáneas, si bien la mortalidad de las DAoI de tipo B fue mayor en las DA espontáneas³⁰⁵. Se han descrito varios casos de DAoI tras implante transcáteter de válvula aórtica²⁹⁹. La incidencia de esta complicación no se conoce porque tanto los registros a gran escala como los ensayos aleatorizados suelen incluirla en el objetivo «complicaciones vasculares graves» y no se reportan por separado.

7. ANEURISMAS AÓRTICOS

Los aneurismas son la segunda aortopatía más frecuente, tras la aterosclerosis. En esta guía, el manejo de los aneurismas aórticos se centra en buena medida en la propia lesión y se divide en AAT y AAA. Este abordaje sigue la dicotomía habitual, en parte debido a que se suele precisar a diferentes especialistas según las distintas localizaciones de la enfermedad. Las vías que llevan a AAT o AAA también pueden ser distintas, aunque esta cuestión no se ha investigado abiertamente, por lo que las similitudes entre ambas localizaciones podrían superar a las diferencias. Antes de presentar las secciones, hay que destacar varios puntos.

En primer lugar, esta dicotomía entre AAT y AAA es artificial, no solo por la presencia del aneurisma toracoabdominal, sino también por la posibilidad de lesiones en tándem. En una serie reciente, el 27% de los pacientes con AAA también presentaban AAT, la mayoría mujeres y ancianos³⁰⁶. En otro extenso estudio de más de 2.000 pacientes con AAA, más del 20% presentaba AAT sincrónicos o metasincrónicos³⁰⁷.

En un estudio multicéntrico que cribaba AAA durante una ETT, en aquellos con AAA la aorta ascendente era más grande y arrojaba tasas mucho más altas de enfermedad valvular aórtica (válvula aórtica bicúspide o regurgitación aórtica de grado 3 o superior, el 8,0 frente al 2,6% de aquellos sin AAA; $p = 0,017$)³⁰⁸. Por otro lado, los pacientes con DA corren el riesgo de sufrir AAA, la mayoría debido a una aorta abdominal disecada³⁰⁹. Estos datos ponen de manifiesto lo importante que es una valoración completa tanto de la aorta como de la válvula aórtica en pacientes con aneurismas aórticos, tanto basal como durante el seguimiento.

En segundo lugar, la presencia de aneurismas aórticos puede asociarse a aneurismas en otras localizaciones. Los aneurismas ilíacos suelen detectarse al obtener imágenes de la aorta, si bien pueden pasar inadvertidas otras localizaciones como los aneurismas poplíteos. Existen discrepancias en torno a la coexistencia de aneurismas periféricos en pacientes con AAA, si bien se ha descrito una prevalencia de casi el 14% de aneurismas femorales o poplíteos³¹⁰. Estas localizaciones son accesibles para las imágenes ecográficas y deberían tenerse en cuenta en las pruebas diagnósticas generales de pacientes con AAA además de en el cribado en busca de enfermedad arterial periférica, una comorbilidad habitual en este marco. Los datos sobre la coexistencia de aneurismas periféricos en el caso de AAT son escasos.

En tercer lugar, los pacientes con aneurisma aórtico tienen mayor riesgo de sufrir episodios cardiovasculares, la mayoría no secundarios al propio aneurisma, aunque posiblemente asociados a los habituales factores de riesgo (como tabaquismo o hipertensión) y otros procesos (p. ej., inflamatorios), así como mayor riesgo de comorbilidades cardiovasculares al momento de diagnosticar el aneurisma³¹¹. De hecho, el riesgo a 10 años de muerte por cualquier otra causa cardiovascular (como infarto de miocardio o accidente cerebrovascular) puede ser 15 veces mayor que el riesgo de muerte relacionada con la aorta en pacientes con AAA⁵⁴. Incluso después de una reparación exitosa, los pacientes con AAT o AAA siguen corriendo mayor riesgo de sufrir eventos cardiovasculares³¹¹. Aunque ningún ensayo clínico aleatorizado ha abordado específicamente el tratamiento médico de estos pacientes a fin de mejorar su pronóstico cardiovascular general, es de sentido común abogar por la puesta en práctica de las normas generales y los tratamientos para prevención cardiovascular secundaria, más allá de los tratamientos específicos dirigidos a la aorta aneurismática explicados a continuación.

Recomendaciones para pacientes con aneurisma aórtico

Recomendación	Clase ^a	Nivel ^b
Cuando se identifica un aneurisma aórtico en cualquier localización, se recomienda valorar toda la aorta y la válvula aórtica, tanto basal como durante el seguimiento	I	C
En caso de aneurisma de aorta abdominal, se debe considerar una ecografía dúplex para el cribado tanto de la enfermedad arterial periférica como de los aneurismas periféricos	IIa	C
Los pacientes con aneurisma aórtico corren mayor riesgo de enfermedades cardiovasculares; han de tenerse en cuenta los principios generales de prevención cardiovascular	IIa	C

^aClase de recomendación.

^bNivel de evidencia.

7.1. Aneurisma aórtico torácico

Los AAT incluyen un amplio abanico de localizaciones y etiologías, la más frecuente es el aneurisma degenerativo de la aorta ascendente.

7.1.1. Diagnóstico

Los pacientes con AAT suelen ser asintomáticos y el diagnóstico se obtiene tras la obtención de imágenes, realizadas por razones de

investigación o de cribado. La utilidad del cribado de pacientes en riesgo está bien reconocida en el caso del síndrome de Marfan. En pacientes con una VAB, el valor de cribar también a pacientes de primera línea de consanguineidad es más discutible, aunque puede tenerse en cuenta³¹². Los AAT suelen manifestarse a través de los signos clínicos de comprensión, dolor torácico, soplo aórtico o durante una complicación, como embolia, DA o rotura.

7.1.2. Anatomía

En el síndrome de Marfan, la dilatación aórtica suele ser máxima en los senos de Valsalva y causa ectasia anulosa aórtica. Este patrón también puede observarse en pacientes sin fenotipo de Marfan. En pacientes con VAB, se describen tres patrones de alargamiento según el diámetro aórtico máximo esté a nivel de los senos de Valsalva, la aorta ascendente supracoronaria o la unión sinotubular (forma cilíndrica). Hay relación entre la morfología de la aorta ascendente y el patrón de fusión de la válvula³¹³.

7.1.3. Evaluación

Cuando se sospecha dilatación aórtica en la ecocardiografía o radiografía torácica, se precisa una TC o CRM (con o sin contraste) para visualizar adecuadamente toda la aorta e identificar las partes afectadas. Las decisiones clave sobre el manejo de los aneurismas aórticos dependen de su tamaño. Por lo tanto, hay que poner especial cuidado en medir el diámetro perpendicular al eje longitudinal. También es conveniente explorar en busca de HI y UAP coexistentes, y si la enfermedad aneurismática afecta a otros ramos vasculares.

Es conveniente realizar ETT, TC y CRM mediante las técnicas apropiadas e ir comprobando los hallazgos. Esto es especialmente importante cuando los diámetros son limítrofes para la decisión de proceder a la intervención y para valorar las tasas de dilatación durante el seguimiento (véase la sección 4). Las técnicas de seguimiento se detallan en la sección 13.

7.1.4. Historia natural

Tanto las dimensiones como las tasas de dilatación de una aorta normal se describen en la sección 3.

7.1.4.1. Dilatación progresiva de los aneurismas de aorta torácicos familiares

Los AAT familiares crecen más rápidamente, hasta 2,1 mm/año (combinando AAT ascendentes y descendentes). Las tasas de dilatación de los AAT sindrómicos también varían. En pacientes que padecen síndrome de Marfan, el crecimiento de los AAT suele ser de 0,5-1 mm/año, si bien los AAT en pacientes con síndrome de Loews-Dietz pueden crecer incluso más de 10 mm/año, lo que resulta en muerte a una media de edad de 26 años^{85,314-316}.

7.1.4.2. Dilatación de la aorta descendente

Por lo general, los AAT de aorta descendente crecen más rápidamente (3 mm/año) que los de aorta ascendente (1 mm/año)³¹⁷. En pacientes con síndrome de Marfan que sufren un AAT, la tasa de crecimiento media tras cirugía de válvula aórtica y aorta proximal para las DA fue de $0,58 \pm 0,5$ mm/año en la aorta descendente. Las disecciones, las intervenciones de urgencia y la hipertensión se asociaron a diámetros aórticos más grandes durante el seguimiento tardío y mayor dilatación de la aorta con el paso del tiempo³¹⁸.

7.1.4.3. Riesgo de disección aórtica

Hay un rápido aumento del riesgo de disección o rotura cuando el diámetro aórtico de la aorta ascendente es > 60 mm y el de la descen-

dente > 70 mm²⁶⁶. Aunque las disecciones pueden ocurrir a pacientes con aortas pequeñas, el riesgo por paciente es extremadamente bajo.

7.1.5. Intervenciones

7.1.5.1. Aneurisma de aorta ascendente

Las indicaciones para la cirugía se basan principalmente en el diámetro aórtico y se extraen de los hallazgos hechos en la historia natural al sopesar el riesgo de complicaciones frente al riesgo de la cirugía electiva. La cirugía está recomendada para pacientes con síndrome de Marfan y diámetro aórtico máximo ≥ 50 mm³¹⁹. Para pacientes con otros factores de riesgo, como antecedente familiar de disección, crecimiento > 3 mm/año (en varios exámenes utilizando la misma técnica y con confirmación en otra), regurgitación aórtica grave o intención de gestar, se acepta un umbral más bajo de 45 mm³¹². Los pacientes con manifestaciones marfanoides por enfermedad del tejido conectivo, sin criterios de Marfan completos, han de ser tratados como pacientes con Marfan. Se proponen intervenciones precoces para diámetros aórticos > 42 mm en pacientes con síndrome de Loews-Dietz⁸. No obstante, la evidencia subyacente es contradictoria, y el grupo de trabajo optó por no recomendar un umbral distinto por presencia de síndrome de Marfan^{320,321}. Los pacientes con síndrome de Ehlers-Danlos se exponen a un riesgo alto de sufrir complicaciones aórticas, aunque ningún dato disponible indica un umbral específico para realizar una intervención.

Los pacientes con VAB y diámetro aórtico máximo ≥ 55 mm deben someterse a cirugía. Estos pacientes corren menos riesgo de sufrir complicaciones que los pacientes con Marfan³²². Puede aceptarse un umbral más bajo, de 50 mm, para pacientes con otros factores de riesgo, como antecedente familiar, hipertensión sistémica, coartación de aorta o aumento del diámetro aórtico > 3 mm/año, y también en función de la edad, el peso corporal, las comorbilidades y el tipo de cirugía. Con independencia de la etiología, los pacientes con diámetros aórticos máximos ≥ 55 mm han de ser intervenidos quirúrgicamente.

La tasa de dilatación por encima de la cual ha de tenerse en cuenta la cirugía, es objeto de debate. Deben sopesarse las implicaciones pronósticas frente a la precisión de las mediciones y la reproducibilidad de estas. Más que ajustarse a determinada tasa de progresión, es necesario confiar en las investigaciones realizadas mediante las técnicas apropiadas con mediciones obtenidas al mismo nivel de la aorta, que pueden comprobarse analizando las imágenes y no solo teniendo en cuenta las dimensiones mencionadas en el estudio. Cuando las tasas de progresión influyen en la decisión terapéutica, se debe valorarlas mediante técnicas alternativas (p. ej., ETT y TC o CRM), cuya coherencia se debe comprobar también.

En los casos límite, se debe tener en cuenta los antecedentes del paciente y la familia, la edad y el riesgo previsto de la intervención. En pacientes con un tamaño corporal pequeño, en especial los pacientes con síndrome de Turner, ha de tenerse en cuenta un diámetro aórtico indexado de 27,5 mm/m² de superficie corporal³²³. También se puede considerar umbrales más bajos de los diámetros aórticos en pacientes de riesgo bajo siempre y cuando la reparación de la válvula se lleve a cabo en un centro experimentado³⁴. En estos casos límite, las decisiones compartidas por el paciente y el propio equipo quirúrgico son importantes tras un profundo debate sobre los pros y contras de una intervención precoz y una presentación clara de los resultados por parte del equipo quirúrgico.

Para pacientes con indicación de cirugía de válvula aórtica, se puede utilizar umbrales más bajos para sustituciones aórticas concomitantes (> 45 mm) en función de la edad, el tamaño corporal, la etiología de la enfermedad valvular y la forma intraoperatoria y el grosor de la aorta ascendente. Las indicaciones quirúrgicas para la enfermedad de válvula aórtica se abordan en detalle en guías específicas³¹².

La elección entre sustitución total de la aorta ascendente, incluida la raíz aórtica, mediante reimplante coronario y sustitución segmentaria de la aorta por encima de la unión sinotubular depende de los diámetros en diferentes localizaciones de la aorta, sobre todo en los senos de Valsalva. En caso de sustitución total, la opción entre intervención de preservación valvular y un injerto compuesto acompañado de prótesis valvular depende del análisis tanto de la función como de la anatomía de la válvula aórtica, el tamaño y la localización del AAT, la esperanza de vida, el estado de anticoagulación deseado y la experiencia del propio equipo quirúrgico.

7.1.5.2. Aneurismas del arco aórtico

Las indicaciones para el tratamiento quirúrgico de los aneurismas del arco aórtico plantean cuestiones particulares, debido a los riesgos asociados a la protección cerebral. Además, hay pocos datos sobre la historia natural de los aneurismas aislados del arco aórtico, ya que suelen asociarse a aneurismas adyacentes en la aorta ascendente o la descendente.

La cirugía es una opción para pacientes con aneurismas del arco aórtico con diámetros máximos ≥ 55 mm o que cursan con síntomas o signos de compresión local. La toma de decisiones ha de sopesar los riesgos perioperatorios, ya que la sustitución del arco aórtico se asocia a mayores tasas de mortalidad y accidente cerebrovascular que la cirugía de aorta ascendente y descendente. Las indicaciones para la sustitución parcial o total del arco aórtico suelen darse con mayor frecuencia en pacientes con una indicación para cirugía o un aneurisma adyacente de las aortas ascendente o descendente.

Se puede tener en cuenta tanto la transposición del arco aórtico (también llamado *debranching*) como la TEVAR como alternativas a la cirugía en ciertas situaciones clínicas, especialmente cuando hay retenciones a exponer a los pacientes a parada circulatoria hipotérmica. No obstante, especialmente después de la transposición total del arco aórtico, y en pacientes con diagnóstico subyacente de DA aguda de tipo B, el riesgo de sufrir DA retrógrada de tipo A como consecuencia directa de la intervención es elevado, por lo que debe de sopesarse frente al riesgo latente que acarrea la cirugía convencional^{105,117,324,325}.

7.1.5.3. Aneurisma de aorta descendente

El tratamiento de los aneurismas de aorta descendente se ha reorientado con el desarrollo de TEVAR que utiliza endoprótesis. No hay ningún ensayo aleatorizado que sirva de guía u orientación entre cirugía abierta y TEVAR. Según aseguran los metanálisis y las comparaciones no aleatorizadas, la mortalidad precoz es menor tras una TEVAR que tras una cirugía abierta³²⁶⁻³³⁰. La mortalidad precoz depende del grado de reparación y de las características de los propios pacientes, en particular la edad y las comorbilidades. La supervivencia total a medio plazo no varía entre TEVAR y cirugía^{327,328}. Durante el seguimiento, se observa el contraste entre mortalidad baja secundaria a complicaciones aórticas y mortalidad total relativamente alta, sobre todo de origen cardiopulmonar^{331,332}.

Se debe considerar la TEVAR para pacientes con AAT descendentes con diámetro máximo ≥ 55 mm. Cuando la cirugía es la única opción, debe considerarse en pacientes con diámetro máximo ≥ 60 mm. Se aceptan umbrales más bajos en pacientes con síndrome de Marfan. Las indicaciones en materia de tratamiento y la opción entre TEVAR y cirugía abierta deben ser hechas por un equipo multidisciplinario con experiencia en ambos métodos, siempre teniendo en cuenta la edad, las comorbilidades y la esperanza de vida y tras llevar a cabo un concienzudo análisis del árbol arterial para valorar la viabilidad y los posibles riesgos inherentes a cada técnica: grado y tamaño del aneurisma, ateromas asociados, colaterales y tamaño y longitud de la zona de anclaje del implante endovascular de un injerto y el abordaje vascular^{11,333}. La falta de información sobre resultados a largo plazo de la TEVAR ha de tenerse en cuenta, en especial en pacientes jóvenes.

Tanto la cirugía como la TEVAR pueden combinarse en abordajes híbridos.

En caso de síndrome de Marfan, se prefiere la cirugía a la TEVAR. No hay evidencia que avale el uso de esta en pacientes con enfermedad del tejido conectivo, salvo en situaciones de urgencia para lograr la estabilización inicial como puente al tratamiento quirúrgico definitivo^{334,335}.

Recomendaciones sobre intervenciones para el manejo del aneurisma aórtico

Recomendación	Clase ^a	Nivel ^b
La cirugía está indicada para pacientes con aneurisma de la raíz aórtica, con diámetro aórtico máximo ^c > 50 mm para pacientes con síndrome de Marfan	I	C
Se debe considerar la cirugía para pacientes con aneurisma de la raíz aórtica con diámetros aórticos ascendentes máximos: • > 45 mm para pacientes con síndrome de Marfan y factores de riesgo^d • > 50 mm para pacientes con válvula bicúspide y factores de riesgo^{e-1}) • > 55 mm para otros pacientes sin elastopatía^{a,h}	IIa	C
Los umbrales más bajos para las intervenciones pueden tenerse en cuenta según el área de superficie corporal en pacientes de pequeña estatura o en caso de rápida progresión, regurgitación de la válvula aórtica, embarazo programado o preferencia del propio paciente	IIb	C
<i>Intervenciones sobre aneurismas del arco aórtico</i>		
Se debe considerar la cirugía para pacientes con aneurisma del arco aórtico aislado y un diámetro máximo > 55 mm	IIa	C
Se puede considerar la reparación del arco aórtico para pacientes con aneurisma del arco aórtico que ya tienen una indicación para cirugía de un aneurisma adyacente localizado en la aorta ascendente o descendente	IIa	C
<i>Intervenciones sobre aneurismas del arco descendente</i>		
Se debe considerar la TEVAR, en lugar de la cirugía, cuando la anatomía sea adecuada	IIa	C
Se debe considerar la TEVAR para pacientes con aneurisma de aorta descendente y un diámetro máximo > 55 mm	IIa	C
Cuando no sea posible técnicamente la TEVAR, hay que considerar la cirugía para pacientes con aneurisma de aorta descendente y un diámetro máximo > 60 mm	IIa	C
Cuando la intervención está indicada, en casos de síndrome de Marfan u otras elastopatías, la cirugía está más indicada que la TEVAR	IIa	C

^aClase de recomendación.

^bNivel de evidencia.

^cLa decisión debería también debe tener en cuenta la forma de las distintas partes de la aorta. Los umbrales más bajos pueden utilizarse para combinar la cirugía de la aorta ascendente para pacientes que tienen una indicación de cirugía en la válvula aórtica.

^dAntecedentes familiares de DA o aumento del tamaño aórtico > 3 mm/año (en mediciones repetidas que utilizan las mismas técnicas de imagen, al mismo nivel de la aorta, con una prueba al lado de la otra y confirmación por otras técnicas), regurgitación aórtica o mitral grave o deseo de quedar embarazada.

^eCoartación de aorta, hipertensión sistémica, antecedentes familiares de disección o aumento del diámetro aórtico > 3 mm/año (o mediciones repetidas utilizando la misma técnica de imagen, medidas al mismo nivel de la aorta, comparándolas una al lado de la otra y con confirmación por otras técnica).

^fComorbilidades pendientes en ancianos.

^gVéase la sección 8.

^hPara pacientes con LDS o síndrome Ehlers-Danlos (EDS) tipo IV, se debe considerar umbrales más bajos, posiblemente incluso más bajos que en el síndrome de Marfan. No hay datos que arrojen cifras, y el abordaje caso por caso es la única opción.

7.2. Aneurismas aórticos abdominales

7.2.1. Definición

Aunque se suele definir aneurisma como dilatación arterial con pérdida de paralelismo de la pared arterial, se define a los AAA, casi

exclusivamente infrarrenales, como diámetros ≥ 30 mm. Varios autores han propuesto una definición alternativa de un aumento del diámetro > 50%, aunque esto no siempre se puede determinar, sobre todo cuando el límite entre las zonas aneurismáticas y sin enfermedad no están bien definido. La principal etiología de esta enfermedad es degenerativa, aunque suele asociarse a enfermedad aterosclerótica.

7.2.2. Factores de riesgo

La edad, el sexo masculino, los antecedentes personales de enfermedad cardiovascular aterosclerótica, el tabaquismo y la hipertensión se asocian a la presencia de AAA³³⁶. La dislipemia se considera un factor de riesgo más débil; en cambio, los pacientes diabéticos corren menor riesgo de sufrir un AAA³³⁶. Los antecedentes familiares de AAA son un potente predictor de AAA prevalentes, y el riesgo de esta afección aumenta exponencialmente con el número de hermanos afectados^{336-338,339}.

7.2.3. Historia natural

Los AAA grandes, con riesgo de muerte, se preceden de un largo periodo de crecimiento subclínico del diámetro del aneurisma, que se estima en < 1-6 mm/año^{95,340}. Estas tasas medias cubren un amplio abanico de variabilidad en la progresión de los diámetros, que puede depender de factores genéticos y medioambientales, entre los cuales el hábito tabáquico es el más potente factor de crecimiento rápido. Además, cuanto mayor sea el AAA, más alta es su tasa de crecimiento³⁴⁰. El riesgo de rotura aumenta exponencialmente con el diámetro máximo del aneurisma, y es más alto en mujeres que en varones con diámetros similares; las mujeres suelen presentarse con roturas del AAA unos 10 mm más pequeñas que los varones.

7.2.4. Diagnóstico

7.2.4.1. Presentación

Antes de su presentación mortal (la rotura), los AAA suelen ser silentes. La forma más habitual para detectarlos es casual al obtener imágenes abdominales por cualquier indicación. Pueden presentarse cuadros de abdomen atípico o dolor dorsal, pero no es algo que quepa esperar siempre para llegar al diagnóstico. En la palpación sistemática del abdomen durante el examen cardiovascular, puede detectarse una masa abdominal pulsátil, aunque su sensibilidad es muy pobre. Los cuadros de dolor abdominal y *shock* suelen aparecer en caso de rotura de AAA y en ocasiones se preceden de un dolor abdominal menos intenso por una rotura contenida.

7.2.4.2. Diagnóstico

La ultrasonografía es una herramienta excelente para realizar tareas de cribado y monitorización y a un coste bajo. Es recomendable realizar las mediciones del diámetro en un plano perpendicular al eje arterial para evitar cualquier sobrestimación del verdadero diámetro (véase la sección 4).

Considerada prueba de referencia en el pasado, la aortografía permite la obtención óptima de imágenes de la longitud de las lesiones aortoiliacas, las colaterales o las variantes anatómicas, la localización y la magnitud de las lesiones oclusivas y los aneurismas asociados en las arterias visceral e iliaca. Sus limitaciones son su alta dosis de radiación, la carga de contraste y su naturaleza invasiva. Además, esta técnica no da información sobre trombos o el saco aneurismático y puede estimar erróneamente el diámetro aórtico.

Gracias a las mejoras técnicas, su naturaleza relativamente no invasiva y los costes más bajos, tanto la TC como la CRM se han alzado como las actuales pruebas de referencia en la evaluación tanto pre-

operatoria como postoperatoria de los AAA. Tanto la propia pericia del operador como la disponibilidad del equipo pueden determinar la técnica preferida. Actualmente la TC visualiza con precisión las lesiones aortoiliacas, como las calcificaciones, si bien requiere radiación ionizante y contraste yodado. La CRM dinámica en apnea potenciada con contraste permite una rápida adquisición de imágenes en cualquier plano, con independencia del flujo. Sus desventajas incluyen que no visualiza calcificaciones, además de las contraindicaciones habituales (como los implantes metálicos).

La valoración preoperatoria de AAA incluye la medición de su diámetro perpendicular transversal máximo y la relación del aneurisma con las arterias renales (figura web 15). Sus longitudes, diámetros, angulaciones y tortuosidad son especialmente importantes para la reparación endovascular de los aneurismas en el segmento de calibre normal de la aorta, por debajo de arterias renales («cuello proximal») e ilíacas («cuello distal»). Las imágenes preoperatorias también delatan la presencia de aneurismas ilíacos o hipogástricos, enfermedad oclusiva de las arterias ilíacas o renales y anomalías vasculares.

7.2.4.3. Cribado del aneurisma aórtico abdominal en poblaciones de alto riesgo

El sombrío pronóstico de un AAA roto (mortalidad > 60-70%) contrasta con la excelente tasa de supervivencia (> 95%) tras una operación programada de AAA. Esta observación, junto con el curso silente del AAA y la posibilidad de detectarlo fácilmente con una ecografía, condicionó la consideración de cribados masivos en subgrupos de riesgo (es decir, varones de 65 o más años, fumadores y pacientes con antecedentes familiares de AAA). Mediante el uso de ecografías abdominales, cuatro ensayos aleatorizados (con más de 125.000 participantes; tres ensayos exclusivamente en varones) compararon los resultados de estudios poblacionales con o sin cribado de AAA. La prevalencia de AAA en estos estudios estuvo en torno al 5,5%. En total, el cribado de AAA en varones mayores de 65 años se asoció a un notable descenso del riesgo de muerte secundaria a AAA de casi el 45% a los 10 años, con un descenso del 2% en el riesgo de muerte, rozando el límite de la significación estadística ($p = 0,05$)³⁴¹. Se incluyó a pocas mujeres (~9.300), solo en un ensayo, y no se mostró en ellas ningún beneficio derivado del cribado ecográfico.

Según estos ensayos, actualmente se recomiendan los programas de cribado de AAA para poblaciones amplias en varios países³⁴², con resultados contradictorios por las dificultades de implementación³⁴³. A pesar de las directrices nacionales favorables al cribado de AAA, varios países no han implementado un programa de estas características³⁴². De hecho, hay dudas sobre los buenos resultados arrojados por los ensayos realizados en los años noventa, ya que la epidemiología de los AAA sigue evolucionando, y la menor incidencia de AAA se atribuye en buena medida a las tasas, también menores, de tabaquismo registrados en los países occidentales. En una reciente cohorte de varones suecos mayores de 65 años, la prevalencia de AAA se estimó en torno al 2,2%³⁴⁴.

En ausencia de un programa sistemático de cribado poblacional, el cribado oportunista podría ser una alternativa para la detección de AAA. De hecho, en Escocia se sometió a tratamiento a una serie de pacientes con AAA rotos; 3/4 desconocían que tenían un AAA antes de la propia rotura, y esto teniendo en cuenta que tres cuartas partes de toda la población del estudio habían acudido a un centro de salud durante los 5 años previos³⁴⁵. El cribado oportunista se define como el uso de ecografías para la detección de AAA (si bien las imágenes abdominales no se programan específicamente) en situaciones en que se puede acceder fácilmente tanto a los ecógrafos como a la propia experiencia. La situación más atractiva para los cardiólogos es durante la ecocardiografía, ya que las imágenes de la aorta abdominal pueden realizarse utilizando la misma sonda. Varios estudios de centros pequeños informaron de la detección de AAA durante ETT en un 0,8-6,0% de los casos, y las discrepancias se relacionaron con la inclu-

sión, los criterios de definición y factores específicos inherentes a cada centro³⁴⁶. En una reciente encuesta nacional realizada en Francia, la prevalencia de AAA cribados inmediatamente después de una ETT fue del 3,7%, con un coste adicional bajo por el tiempo necesario para la realización del cribado³⁴⁷.

7.2.5. Manejo del aneurisma aórtico abdominal pequeño

La definición de AAA «pequeño» varía en la literatura; normalmente oscilan entre 30-49 y 30-54 mm; el límite superior depende del umbral fijado para la intervención. No obstante, el diámetro de AAA no puede considerarse como el único criterio para la decisión de realizar intervenciones.

En este documento, los AAA «pequeños» incluyen situaciones en las que todavía no se ha optado por intervención endovascular o quirúrgica. De hecho, dos ensayos, el ADAM y el UKSAT, compararon los beneficios de la cirugía precoz de AAA de 40-55 mm de diámetro con una estrategia de monitorización^{348,349}. Un reciente metanálisis de estos dos ensayos ha confirmado beneficio inicial en supervivencia del grupo sometido a monitorización (debido a la mortalidad del grupo quirúrgico), sin diferencias importantes en la supervivencia a largo plazo (mortalidad a 6 años, *odds ratio* [OR] = 1,11; intervalo de confianza del 95% [IC95%], 0,91-1,34)³⁵⁰. En consonancia con estos ensayos, el *Comparison of surveillance vs. Aortic Endografting for Small Aneurysm Repair* no reveló beneficio alguno derivado de la realización precoz de EVAR en AAA de diámetros entre 41 y 54 mm, comparado con la estrategia de monitorización combinando imágenes regulares y casos de criterios predefinidos (síntomas o AAA > 55 mm o dilatación > 10 mm/año)³⁵¹. No obstante, el manejo de estos pacientes no debería limitarse a una estrategia de «vigilante espera»: tienen, con mucho, mayor riesgo de muerte por eventos cardiovasculares (como infarto de miocardio) que por roturas del AAA. Los participantes del *Cardiovascular Health Study* con AAA > 30 mm tenían un riesgo de sufrir un infarto de miocardio mortal a los 10 años del 38%, comparado con la mortalidad secundaria a los AAA, situada en torno al 2%⁵⁴. En consecuencia, en el estudio UKSAT, el diámetro del aneurisma fue un predictor independiente de la mortalidad cardiovascular (por cada 8 mm de dilatación durante la monitorización y tras la cirugía, respectivamente, *hazard ratio* [HR] = 1,34 y HR = 1,31). Por eso el tratamiento médico en el manejo de AAA pequeños tiene tres objetivos: evitar la ocurrencia de eventos cardiovasculares, limitar el crecimiento de AAA y preparar al paciente óptimamente para reducir el riesgo perioperatorio una vez se ha indicado la intervención. Se debe clasificar a estos pacientes como de alto riesgo de modo que se pueda aplicarles todas las acciones habituales en materia de prevención secundaria, si bien no se ha realizado ningún ensayo específico sobre pacientes con AAA. Los indicadores expuestos a continuación se centran solo en acciones encaminadas específicamente a reducir la tasa de crecimiento de los AAA, si bien son todos útiles para lograr los otros dos objetivos mencionados.

7.2.5.1. Manejo de los factores de riesgo

En un reciente metanálisis que utilizó datos de 15.475 pacientes con AAA > 30 mm, el tabaquismo en curso se asoció con mayor tasa de expansión, de 0,35 mm/año, que es el doble de rápido que el crecimiento de AAA en exfumadores o no fumadores³⁵². Asimismo, los datos de estudios poblacionales indican que el consumo de tabaco es el predictor más importante de los futuros resultados de los aneurismas aórticos³⁵³.

No hay evidencia de ningún beneficio sobre el crecimiento de los AAA derivado de intervenciones o prescripción de ejercicio físico, si bien ambas son medidas razonables para pacientes en alto riesgo de AAA. En un reciente ensayo de 140 pacientes con AAA pequeños (< 55 mm), el entrenamiento en gimnasio o en casa durante 3 años llevó a una mejor forma cardiopulmonar sin mayor tasa de dilatación

que en el brazo con el tratamiento habitual³⁵⁴. Se desaconsejan los ejercicios isométricos intensos.

7.2.5.2. Tratamiento médico

Varios estudios pequeños de calidad diversa han valorado diferentes clases de fármacos con la idea de reducir el crecimiento de AAA, reduciendo hipotéticamente la tensión de cizallamiento o la inflamación de la pared, factores ambos que tienen un importante papel en el crecimiento de los AAA. Un metanálisis³⁵⁵ de estos estudios dio los siguientes resultados: aunque los estudios de cohorte indican un posible beneficio de los bloqueadores beta (diferencia en la tasa de crecimiento conjunto, 0,62 mm/año; IC95%, -1,00 a -0,24), aunque este hallazgo no se confirmó en tres ensayos clínicos aleatorizados (diferencia de la tasa de crecimiento conjunto, 0,62-0,05 mm/año; IC95%, -0,16-0,05). Los resultados de otro metanálisis fueron congruentes con estos hallazgos³⁵⁶. Dos estudios de cohorte indican que las estatinas son beneficiosas (diferencia en la tasa de crecimiento conjunto, -2,97; IC95%, -5,83 a -0,11), lo que coincide con otro metanálisis de cinco series longitudinales³⁵⁷. La doxiciclina y la roxitromicina se han evaluado en dos ensayos clínicos aleatorizados y no se han observado beneficios notables (diferencia en la tasa de crecimiento conjunto, -1,32 mm/año; IC95%, -2,89-0,25). En lo que a los IECA se refiere, un extenso estudio poblacional de casos y controles indicó un efecto beneficioso de esta clase terapéutica para la prevención de roturas (OR = 0,82; IC95%, 0,74-0,90), si bien esta asociación no se observó con otros fármacos hipertensivos, incluidos los bloqueadores beta³⁵⁸. Recientemente, dos estudios han tenido resultados contradictorios: aunque el uso de IECA se asoció a mayor crecimiento de los AAA en el UKSAT (el ensayo no se diseñó para valorar este tratamiento)³⁵², el estudio de Chichester indica efectos beneficiosos de los inhibidores de la renina-angiotensina, con resultados notables para los pacientes en tratamiento con ARA-II³⁵⁹. En líneas generales, estos datos precisan nuevas investigaciones en ensayos clínicos aleatorizados extensos y bien diseñados. No obstante, para estos pacientes debería tenerse en cuenta el uso de estatinas y IECA para reducir el riesgo de enfermedad cardiovascular. Según la última guía de hipertensión de la ESC de 2013, los bloqueadores beta deben incorporarse como tratamiento de primera línea para el manejo de pacientes con hipertensión y AAA⁸².

La dilatación de un AAA suele asociarse al desarrollo de un trombo mural intraluminal. La presencia, el desarrollo y la rotura del aneurisma se asocian con el tamaño del trombo, por eso se ha señalado que el tratamiento antiplaquetario reduce las tasas de complicaciones en los AAA³⁶⁰. En ausencia de ensayos clínicos aleatorizados, varios estudios de cohorte han analizado los posibles beneficios del ácido acetilsalicílico en pacientes con AAA, especialmente con lesión lo bastante grande para que aparezca un trombo mural. En el estudio Viborg³⁶¹, el riesgo perioperatorio fue más del doble para los pacientes que no tomaban ácido acetilsalicílico que para los que sí, incluso después de ajustar por consumo de tabaco y comorbilidades. En un estudio sueco³⁶², el uso concomitante de ácido acetilsalicílico y estatinas se asoció estrechamente a menores tasas de crecimiento de AAA. En cambio, un análisis secundario del UKSAT³⁶³ y otro estudio³⁶⁴ no hallaron ninguna diferencia importante en crecimiento de AAA entre los que tomaban ácido acetilsalicílico y los que no. En líneas generales, los datos sobre los beneficios del ácido acetilsalicílico en la reducción del crecimiento de AAA son contradictorios; no obstante, la mayoría de los pacientes con AAA corren mayor riesgo de sufrir eventos cardiovasculares no secundarios al AAA. Teniendo en cuenta la estrecha relación entre los AAA y otras afecciones ateroscleróticas, puede considerarse el uso de ácido acetilsalicílico dependiendo de la presencia de otras comorbilidades cardiovasculares.

Se espera que el análisis del estudio colaborativo RESCAN aporte más información sobre los beneficios de estas diferentes clases de fármacos en la reducción del crecimiento de AAA³⁶⁵.

7.2.5.3. Seguimiento del aneurisma aórtico abdominal pequeño

Son varios los estudios que han intentado determinar el ritmo óptimo para la monitorización ecográfica de los AAA pequeños. Tras una primera imagen de la aorta abdominal, los pacientes con diámetro aórtico < 25 mm pueden considerarse de muy bajo riesgo de sufrir un AAA grande durante los próximos 10 años⁵⁴, si bien una aorta inicial de 26-29 mm merece una segunda valoración a los 4 años^{54,366}. Durante los 13 años de seguimiento de los participantes en el estudio MASS, la mitad de los AAA rotos tenían un diámetro aórtico basal de entre 25 y 29 mm³⁶⁷. Basándose en un reciente metanálisis individual de ensayos y estudios observacionales con mediciones de AAA repetidas, se puede proponer intervalos de 3, 2 y 1 año para AAA con diámetros de 30-39, 40-44 y 45-54 mm respectivamente, lo que arroja un riesgo de rotura en varones < 1%³⁶⁵. En el mismo estudio, las mujeres obtuvieron similares tasas de crecimiento y un riesgo de rotura 4 veces mayor en varones que en mujeres en función del diámetro del AAA. Las mujeres con AAA de 45 mm tenían un riesgo de rotura equivalente al de los varones con AAA de 55 mm, por lo que se puede aceptar un umbral de intervención más bajo, en lugar de intervalos de seguimiento más cortos.

Recomendaciones para el cribado del aneurisma aórtico abdominal

Recomendación	Clase ^a	Nivel ^b	Ref ^c
<i>Cribado poblacional de AAA con ecografía</i>			
• Está recomendado para varones > 65 años	I	A	357,367
• Puede considerarse en mujeres > 65 años con antecedente de tabaquismo actual/pasado	IIb	C	
• No está recomendado en mujeres no fumadoras con antecedentes familiares	III	C	
El cribado dirigido al AAA mediante ecografía se debe considerar para hermanos de primer grado de un paciente con AAA	IIa	B	338,339
<i>Cribado oportunista de AAA durante ETT:</i>			
• Se debe considerar para todos los varones > 65 años	IIa	B	346,347
• Se puede considerar para mujeres > 65 años con antecedentes de tabaquismo actual/pasado	IIa	C	

AAA: aneurisma aórtico abdominal; ETT: ecocardiografía transtorácica.

^aClase de recomendación.

^bNivel de evidencia.

^cReferencias que avalan las recomendaciones.

7.2.6. Reparación del aneurisma aórtico abdominal

7.2.6.1. Evaluación cardiovascular preoperatoria

La enfermedad arterial coronaria es la causa principal de mortalidad precoz tras la cirugía de un AAA. Suele haber evidencia angiográfica de enfermedad arterial coronaria en 2 de cada 3 pacientes con AAA, de los que un tercio están asintomáticos^{336,367,368}. La larga duración de los procedimientos de reparación de un AAA, la necesidad de pinzamiento aórtico y el estrés fisiológico derivado de la pérdida de sangre y fluidos pueden ser potentes desencadenantes de episodios isquémicos agudos. De ahí que la reparación abierta de un AAA se asocie a riesgo alto (> 5%) de sufrir complicaciones cardiovasculares perioperatorias (muerte, infarto de miocardio, accidente cerebrovascular)³⁶⁹. La reparación endovascular de los AAA, no obstante, acarrea un riesgo más bajo (1-5%) que la cirugía abierta³⁷⁰. La necesidad y el valor clínico de la estratificación preoperatoria del riesgo antes de proceder a la reparación de un AAA depende del riesgo inherente a la intervención (p. ej., reparación abierta frente a endovascular) así como de factores de riesgo clínico y específicos de cada paciente³⁷¹.

Para una descripción más detallada de los algoritmos empleados en la estratificación de riesgos, se remite al lector a una reciente actualización de la guía de la ESC³⁷².

7.2.6.2. Reparación aórtica del aneurisma aórtico abdominal asintomático

El manejo de los AAA depende del diámetro del aneurisma. La indicación para una reparación del AAA ha de compensarse con el riesgo de monitorización del aneurisma y el riesgo asociado de rotura frente al riesgo quirúrgico en un determinado diámetro umbral. En la actualidad la monitorización ecográfica periódica del aneurisma, hasta que alcanza los 55 mm o se hace sintomático o crece rápidamente (> 10 mm/año), se considera una estrategia segura para pacientes con AAA pequeños. Esto se basa en los hallazgos de dos extensos ensayos clínicos aleatorizados multicéntricos (UKSAT y ADAM), ambos publicados a principios de los noventa^{348,373}. En esos ensayos se incluyó a menos mujeres y ninguno estaba dotado de las herramientas necesarias para detectar diferencias en la mortalidad por cualquier causa en este subgrupo específico. No obstante, hay evidencia que apunta a que las mujeres son más propensas a sufrir roturas bajo monitorización y que suelen sufrir la rotura de un AAA con diámetros más pequeños que los varones^{348,365,374}. Aunque no hay mucha evidencia en mujeres sobre diámetros umbral, realizar intervenciones en diámetros más pequeños (> 50 mm) puede estar justificado.

7.2.6.3. Reparación abierta del aneurisma aórtico

Desde que Dubost et al la utilizaron por primera vez a principios de los años cincuenta, la reparación abierta de los AAA se considera la intervención quirúrgica por defecto para los AAA³⁷⁵, si bien acarrea cierto riesgo de muerte y morbilidad, sobre todo eventos cardiovasculares.

La mortalidad operatoria de la reparación quirúrgica abierta electiva de un AAA se ha calculado en varios estudios, aunque las cifras oscilan considerablemente entre centros y países, según el tipo y el diseño del estudio en cuestión, concretamente entre el 1% (centros seleccionados de excelencia) y el 8% (cohorte poblacionales)³⁷⁶. Incluso hay discrepancia en torno a la mortalidad quirúrgica descrita en distintos ensayos clínicos aleatorizados. Por ejemplo, los ensayos UKSAT y ADAM arrojaron tasas de mortalidad a 30 días del 5,6 y el 2,7% respectivamente, aunque hay que recordar que ambos incluían todos los AAA, independientemente de la anatomía, salvo los casos de posible reimplante de la arteria renal^{348,373}. Una revisión que combinó los resultados de 64 estudios halló una tasa de mortalidad media en torno al 5,5%³⁷⁷.

El estado de salud del paciente es un predictor importante, por lo que muchos autores han intentado calcular el riesgo quirúrgico de cada paciente para intentar identificar subgrupos de diferentes niveles de riesgo. La presencia de enfermedad respiratoria y cardíaca o una función renal deteriorada aumentan la mortalidad perioperatoria de una reparación abierta electiva de un AAA, si bien el impacto de la edad como factor independiente sigue siendo polémico^{378,379}. Otros predictores de los resultados son la experiencia del propio operador y el volumen de casos por hospital, cuestiones que se tratan en este documento.

Los resultados de una reparación abierta de un AAA roto son mucho peores que los de la reparación electiva de un AAA y, una vez más, los resultados varían notablemente entre países y centros. Bown et al combinaron los resultados de 171 estudios en un metanálisis para determinar cuáles son los resultados de un AAA roto³⁸⁰. La estimación conjunta de la tasa de mortalidad operatoria fue del 48%, aunque cada centro arrojó resultados prospectivos de mortalidad de solo el 15%³⁸¹. Un metanálisis de regresión con información de las fechas de cada estudio arrojó un descenso en la mortalidad operatoria del 3,5% cada 10 años, si bien la tasa de mortalidad intraoperatoria se mantuvo estable, en torno al 15%, lo que indica que las mejoras observadas en los resultados no se debieron a factores asociados a la cirugía³⁸⁰.

7.2.6.4. Reparación endovascular del aneurisma aórtico

La reparación del aneurisma aórtico mediante técnicas endovasculares se introdujo a principios de la década de los noventa. La mayor ventaja de la EVAR está en su naturaleza menos invasiva, que permite una convalecencia postoperatoria más corta. Un metanálisis de 161 estudios indicó una tasa acumulada de mortalidad operatoria del 3,3% (IC95%, 2,9-3,6); no obstante, los resultados han mejorado rápidamente con el paso del tiempo, con tasas de mortalidad más bajas (1,4%) en estudios recientes³⁸².

Por otro lado, la eficacia a largo plazo de la EVAR sigue siendo objeto de preocupación. Se necesita monitorización de por vida mediante imágenes para vigilar la ocurrencia de complicaciones tardías como endofugas, migraciones y roturas. Las complicaciones tardías, como la rotura del saco secundario, se asocian estrechamente a rotura secundaria del saco con el paso del tiempo. Un reciente estudio evaluó la adherencia actual a las guías anatómicas para la EVAR y la relación entre la anatomía arterial aortoiliaca basal y el alargamiento del saco tras la EVAR. Ese estudio norteamericano reveló que la incidencia de alargamiento del saco del AAA > 5 mm tras la EVAR fue del 41% al cabo de 5 años, tasa que aumentó durante el periodo del estudio, probablemente debido a un uso más liberal de la EVAR fuera de su indicación³⁸³.

La característica clave de la EVAR es la inserción guiada por fluoroscopia de un endoinjerto a través de las arterias femorales para reallinear la aorta. Su viabilidad depende de múltiples factores, como la anatomía aórtica, el juicio clínico de cada uno y las indicaciones del propio fabricante. La proporción de AAA aptos para EVAR varía de uno a otro estudio entre el 15 y el 68%³⁸⁴. En un reciente estudio de 241 pacientes y tres dispositivos distintos, se obtuvo una tasa total de idoneidad para EVAR del 49,4%. Sus autores presumieron que el uso de nuevos dispositivos de perfil bajo permitiría realizar EVAR en hasta el 60% de los casos de AAA³⁸⁵.

7.2.6.5. Consideraciones comparativas del manejo del aneurisma aórtico abdominal

La EVAR es una alternativa válida a la reparación quirúrgica del AAA; no obstante, para pacientes con anatomías aórticas más complejas, como aquellos con aneurismas próximos a las arterias renales o con arterias renales afectas que no son aptos para EVAR, la reparación abierta sigue siendo el procedimiento de elección. La razón de ser de las estrategias de tratamiento endovascular es abordar tales aneurismas con endoprótesis hacia ramas o fenestradas, aunque todavía no hay ensayos clínicos aleatorizados que comparen reparaciones abiertas.

Para un subgrupo de pacientes con AAA, todos anatómica y fisiológicamente aptos para EVAR convencional y reparación abierta, se realizó una comparación directa de ambas técnicas a principios de los años noventa. El ensayo EVAR-1, el primero y más grande ensayo clínico aleatorizado que comparó la reparación abierta y la reparación endovascular de AAA grandes, se inició en Reino Unido en 1999³⁸⁶⁻³⁸⁸. Siguió ensayos similares: en Países Bajos, el ensayo DREAM³⁸⁹⁻³⁹¹, en Estados Unidos, el ensayo OVER^{392,393} y en Francia, el ensayo *Anévrisme de l'aorte abdominale: Chirurgie vs. Endoprothèse*³⁹⁴. Los resultados de todos esos ensayos, incluidos dos más pequeños realizados en Canadá y Países Bajos^{395,396}, se combinaron en un reciente metanálisis que asignó a 1.470 pacientes a EVAR y a 129 a cirugía abierta³⁹⁷. Los ensayos tenían diferentes periodos de seguimiento, y solo EVAR-1 y DREAM consideraban seguimientos a más largo plazo (> 6 años). Los resultados a corto (30 días), medio (hasta 2 años) y largo plazo (≥ 3 años) se analizaron en el metanálisis. La mortalidad por cualquier causa a los 30 días fue menor con la EVAR (riesgo relativo [RR] = 0,35; IC95%, 0,19-0,64)³⁹⁷. Este descenso del 66% fue congruente en todos los ensayos salvo en el ensayo francés, que arrojó tasas de mortalidad operatoria similares tanto para la EVAR como para la reparación

abierta (el 1,3 frente al 0,6%)³⁹⁴. No obstante, el beneficio precoz observado favorable a la EVAR se fue perdiendo gradualmente durante el seguimiento (debido a roturas del saco tras la EVAR), con RR = 0,78 (IC95%, 0,57-1,08) en el seguimiento a medio plazo (≤ 2 años tras la intervención) y RR = 0,99 (IC95%, 0,85-1,15) en el seguimiento a largo plazo (> 2 años)³⁹⁷. Asimismo, los resultados a largo plazo del ensayo OVER indican una «puesta al día» en cuanto a mortalidad en el grupo EVAR a los 3 años³⁹³. La tasa de intervenciones secundarias fue considerablemente más alta en el grupo de EVAR tanto durante el seguimiento a medio plazo (RR = 1,48; IC95%, 1,06-2,08) como a largo plazo (RR = 2,53; IC95%, 1,58-4,05). Hubo hallazgos similares en otro metanálisis que incluyó datos de los ensayos controlados y aleatorizados anteriormente citados y en dos grandes registros (datos de Medicare y la base de datos vasculares de origen sueco)³⁹⁸.

El tratamiento óptimo para pacientes no aptos para cirugía abierta solo se abordó en el EVAR-2, un ensayo hermano del EVAR-1. Se asignó a los pacientes a EVAR más tratamiento médico óptimo o solo tratamiento médico óptimo. La mortalidad operatoria de la EVAR fue del 7,3%. La mortalidad asociada al aneurisma fue mucho más baja durante el seguimiento a largo plazo, si bien este beneficio no se tradujo en mayor mortalidad por cualquier causa³⁸⁸. Estos hallazgos han sido corroborados por un estudio observacional recientemente publicado que incluyó a un total de 1.652 pacientes sometidos a EVAR, de los que se consideró no aptos para cirugía a 309 (18,7%)³⁹⁹. En conclusión, en pacientes con anatomías aptas, la EVAR se asoció a menor mortalidad operatoria (casi el 66%), un beneficio que se perdió durante el seguimiento y se observó a costa de mayor tasa de reintervenciones. Para todos los demás aneurismas de AAA no aptos para EVAR, la cirugía abierta sigue siendo la intervención de referencia.

7.2.7. Rotura (contenida) del aneurisma aórtico abdominal

7.2.7.1. Presentación clínica

La presentación clásica de un AAA roto, que incluye dolor abdominal, hipertensión y una masa pulsátil abdominal, puede estar presente en hasta el 50% de los casos. Los pacientes con roturas contenidas de AAA pueden presentarse con dolor abdominal o dorsal. Como la presentación clínica de un AAA roto puede asemejarse a la de otras emergencias abdominales y teniendo en cuenta que es imperativo un reconocimiento inicial de esta enfermedad, el diagnóstico no puede basarse únicamente en signos y síntomas clínicos, razón por la cual el umbral para imágenes inmediatas debería ser bajo.

7.2.7.2. Diagnóstico

En presencia de un AAA libre roto, una hemorragia periaórtica masiva con compromiso de los espacios perirrenales o pararenales, así como líquido libre en el espacio peritoneal invitan a un diagnóstico directo incluso solo con ayuda de una ecografía. La TC es la técnica de imagen preferida para la evaluación de pacientes con sospecha de rotura contenida o no contenida de un AAA. Los signos que la indican son un saco aneurismático grande, el mayor tamaño del aneurisma, un trombo y una señal creciente de alta atenuación, discontinuidad focal en la calcificación circunferencial de la pared y el «signo del abrazo aórtico»⁴⁰⁰. Este término alude al cuerpo vertebral adyacente, a menudo con pérdida del plano de grasa normal. Podría indicar insuficiencia de la pared aórtica y fuga contenida aun en ausencia de hemorragia retroperitoneal⁴⁰¹.

7.2.7.3. Tratamiento

La estrategia de tratamiento preferida para un AAA roto se está investigando actualmente en muchos ensayos clínicos⁴⁰². Los resultados recientemente publicados del ensayo AJAX no revelaron ninguna diferencia en el objetivo combinado de muerte y complicaciones gra-

Recomendaciones para el manejo de pacientes asintomáticos con aorta dilatada o aneurisma aórtico abdominal

Recomendación	Clase ^a	Nivel ^b	Ref ^c
Para pacientes con diámetro aórtico abdominal de 25-29 mm, se debe considerar nueva ecografía transcurridos 4 años	IIa	B	367
La monitorización está indicada y es segura para pacientes con AAA, diámetro máximo < 55 mm y crecimiento bajo (< 10 mm/año) ^d	I	A	340,373
Para pacientes con AAA pequeños (30-55 mm), se debe considerar los siguientes intervalos entre estudios de imagen ^d : • Cada 3 años para AAA de 30-39 mm de diámetro • Cada 2 años para AAA de 40-44 mm de diámetro • Cada año para AAA > 45 mm de diámetro^e	IIa	B	365
Se recomienda dejar de fumar para enlentecer el crecimiento del AAA	I	B	351
Para deducir las complicaciones aórticas en pacientes con AAA pequeños, se puede considerar el uso de estatinas e IECA	IIb	B	355,345
La reparación del AAA está indicada si: • El diámetro del AAA supera los 5 mm^f • El crecimiento del aneurisma supera los 10 mm/año	I	B	373,363
Si un aneurisma grande es anatómicamente apto para EVAR, se recomienda la intervención abierta o la EVAR para pacientes con riesgo quirúrgico aceptable	I	A	397, 398
Si un aneurisma no es anatómicamente apto para EVAR, se recomienda la reparación aórtica abierta	I	C	
Para pacientes con AAA asintomáticos no aptos para reparación abierta, se puede considerar tratamiento médico óptimo ^g	IIb	B	388,399

AAA: aneurisma aórtico abdominal; EVAR: reparación aórtica endovascular; IECA: inhibidores de la enzima de conversión de la angiotensina.

^aClase de recomendación.

^bNivel de evidencia.

^cReferencias que avalan las recomendaciones.

^dCon riesgo de rotura < 1% entre dos valoraciones de AAA por imagen.

^eEste intervalo puede acortarse en mujeres o en caso de crecimiento rápido entre anteriores valoraciones.

^fCada decisión individual para la corrección operatoria de un aneurisma debería estar influida por el sexo del paciente. A un determinado tamaño, hay unas 4 veces más probabilidades de que se rompa el AAA bajo monitorización, por esta razón la reparación aórtica puede debatirse en un umbral más bajo de unos 50 mm. La esperanza de vida del paciente también se debe tener en cuenta antes de decidir acometer la intervención.

^gComo solo mejora la mortalidad secundaria al aneurisma y no la mortalidad por todas las causas, la opción informada del paciente es algo que se debe tener en cuenta.

ves a los 30 días entre EVAR y la reparación abierta (el 42 y el 47% respectivamente; reducción del riesgo absoluto, 5,4%; IC95%, -13 a -23%)⁴⁰³. Los muy recientes resultados del estudio más amplio (*Immediate Management of the Patient with Rupture: Open vs. Endovascular repair trial*) muestran similar mortalidad a los 30 días con una primera estrategia endovascular que con tratamiento convencional de reparación inmediata (el 35,4 y el 37,4%; OR = 0,92; IC95%, 0,66-1,28; p = 0,62). Se envió a todos los pacientes sometidos a una primera estrategia endovascular a TC para determinar la idoneidad anatómica para reparación endovascular. A los pacientes aptos, se los sometió a reparación endovascular inmediata y los restantes, a reparación abierta⁴⁰⁴.

En lo que al sexo de los pacientes se refiere, para aneurismas no tratados y diámetros de aneurisma aórtico similares, el riesgo de rotura es casi 4 veces mayor en mujeres que en varones. Comparadas con los varones, las mujeres están expuestas a mayor mortalidad perioperatoria en reparaciones electivas de aneurismas abiertas frente a endovasculares⁴⁰⁵. Se observó lo mismo para reparaciones abiertas de emergencia de AAA rotos⁴⁰⁶. En cambio, un reciente análi-

sis sistemático no muestra un aumento estadísticamente significativo del riesgo de muerte en las mujeres sometidas a reparación endovascular que se presentaron con AAA rotos⁴⁰⁷. Algo que también avalan los resultados del ensayo IMPROVE, que indica que las mujeres en particular podrían beneficiarse de la estrategia endovascular³⁹⁶.

7.2.8. Pronóstico y seguimiento a largo plazo de la reparación del aneurisma aórtico

La mayoría de los pacientes requieren un periodo de convalecencia de hasta 3 meses tras una intervención de reparación abierta de AAA, tras el cual las puntuaciones obtenidas en las escalas de calidad de vida con la reparación del AAA endovascular y la abierta son similares, incluso algo mejor con la reparación abierta al cabo de 1 año⁴⁰⁸. La reparación abierta del AAA se considera duradera y tardía, y las complicaciones secundarias al injerto son poco frecuentes. Conrad et al describieron una tasa de complicaciones secundarias al injerto del 5,4% a los 10 años y Hallett et al, del 9,4% durante un seguimiento medio de 5,8 años^{409,410}. Las complicaciones más frecuentes fueron los pseudoaneurismas anastomóticos y la trombosis de la extremidad del injerto. Las infecciones del injerto, no obstante, aparecen en menos del 1%.

Las roturas aórticas secundarias tras reparación abierta son extremadamente raras; no se describe ninguna durante el seguimiento a largo plazo del ensayo EVAR-1³⁸⁸. En cambio, las roturas tras EVAR sí se han descrito en muchos estudios y acarrear alto riesgo de muerte. Estas roturas secundarias del saco, que se producen a una tasa de 0,7/100 pacientes-años, se investigaron en más detalle en las cohortes del EVAR-1 y del EVAR-2 y probablemente sean la causa de la convergencia observada con el paso del tiempo en la mortalidad asociada al aneurisma entre la reparación abierta y la EVAR⁴¹¹. Algunos factores por *cluster* o grupos específicos como las endofugas de tipos 1, 2 y 3, todas con expansión del saco, tortuosidad o migración, se asociaron a roturas tardías del saco⁴¹¹.

Hay alguna evidencia de que la anticoagulación oral podría influir negativamente en los resultados de la EVAR debido a un mayor riesgo de todos los tipos de endofugas, incluidas las persistentes de tipo II, y a una pérdida del sellado del endoinjerto. Consecuentemente, se recomienda una monitorización activa de la anticoagulación a largo plazo de los pacientes de EVAR^{412,413}.

Recomendaciones para el manejo de pacientes con aneurisma aórtico abdominal sintomáticos

Recomendación	Clase ^a	Nivel ^b	Ref ^c
Para pacientes con sospecha de rotura de un AAA, se recomienda realizar inmediatamente ecografía o TC	I	C	
En caso de AAA rotos, está indicada la reparación emergente o inmediata	I	C	
En caso de AAA sintomático pero no roto, la reparación urgente es lo indicado	I	C	
En caso de AAA sintomático anatómicamente apto para EVAR, se recomienda tanto la EVAR como la cirugía abierta ^d	I	A	403

AAA: aneurisma aórtico abdominal; EVAR: reparación aórtica endovascular; TC: tomografía computarizada.

^aClase de recomendación.

^bNivel de evidencia.

^cReferencias que avalan las recomendaciones.

^dDependiendo de la experiencia del equipo intervencionista y el propio perfil de riesgo del paciente.

8. ENFERMEDADES GENÉTICAS CON AFECCIÓN AÓRTICA

Por lo general, las enfermedades genéticas que afectan a la aorta suelen subdividirse en dos categorías: sindrómicas y no sindrómicas;

ambas muestran esencialmente transmisión autosómica dominante. Durante la pasada década, se han descubierto nuevos defectos genéticos subyacentes en ambas categorías, que provocan la constitución de grupos moleculares homogéneos de AAT y disecciones (AATD). Estudios de extensión clínicos y de imagen han confirmado sin dificultad la afección de la vasculatura arterial, que es más extensa que solo la aorta torácica. También revelaron alteraciones específicas no descritas, algunas de ellas compartidas entre varias entidades moleculares. Por último, se observa también gran variabilidad clínica en familias que portan tanto una mutación genética idéntica como casos de penetración incompleta (un «salto generacional»). Ambas categorías y las entidades cromosómicas o moleculares de AATD heredados y no heredados muestran necrosis medial quística, de modo que se excluye el estudio anatomopatológico para un diagnóstico preciso.

8.1. Aneurismas de aorta torácica en enfermedades genéticas

8.1.1. Síndrome de Turner

El síndrome de Turner (ST) suele estar provocado por monosomía parcial o incompleta del cromosoma X (cariotipo 45X0). El diagnóstico se basa en los hallazgos clínicos y los análisis citogenéticos. Las mujeres afectadas tienen corta estatura, varios defectos cardíacos congénitos, anomalías aórticas y alteraciones metabólicas y hormonales que acarrear obesidad, tolerancia alterada a la glucosa, hiperlipemia e insuficiencia ovárica. La aparición de hipertensión y el retraso braquiofemoral se deben a la coartación de la aorta, que se da en el 12% de las mujeres con ST, identificado normalmente durante la infancia. La válvula aórtica bicúspide se da en el 30% de los pacientes⁴¹⁴. Aproximadamente el 75% de los sujetos con ST presentan una anatomía cardiovascular anómala^{415,416}. Se observa dilatación generalizada de los vasos mayores, notablemente de la aorta y las arterias braquiales y carótidas. La elongación del arco transversal y la dilatación aórtica se observan en el 30 y el 33% de los casos, respectivamente; la aórtica se localiza habitualmente en el techo de la aorta ascendente. Determinar el diámetro aórtico en adultos con ST resulta difícil en ausencia de controles de iguales edad y sexo o similar tamaño corporal. La incidencia de DA en mujeres con ST es 100 veces mayor que en las mujeres en general, y ocurre en la tercera y la cuarta década de la vida⁴¹⁶. El manejo de la mujer adulta con ST asocia imágenes (ecocardiograma y CRM torácica) acompañadas de la valoración del riesgo cardiovascular. El seguimiento se asociará a las categorías de riesgo (ausencia del número de factores de riesgo cardiovascular estándar) con ETT cada 3-5 años para el riesgo bajo, CRM torácica cada 3-5 años para el riesgo moderado y derivación al cardiólogo con 1 o 2 CRM torácicas al año para los pacientes de alto riesgo⁴¹⁴. La base genética de la enfermedad sigue sin quedar clara en cuanto a los fenotipos cardiovasculares y metabólicos asociados, si bien la corta estatura se asocia a haploinsuficiencia del gen *SHOX*⁴¹⁷.

8.1.2. Síndrome de Marfan

El síndrome de Marfan es la conectivopatía hereditaria más frecuente. Se transmite como enfermedad autosómica dominante y suele estar asociado a mutaciones del gen *FBN1* codificador de la fibrilina-1, el componente principal de microfibrillas aisladas o asociadas a la elastina⁴¹⁸. En un modelo de síndrome de Marfan en ratones con déficit de fibrilina, se identificó señalización del factor de crecimiento transformador beta (TGF β) mejorado, y se demostró que la inhibición del TGF β con un anticuerpo neutralizador o con ARA-II revertía las complicaciones vasculares⁴¹⁹. Este resultado es importante, ya que ofrece la primera opción terapéutica en más de 20 años, desde el primer estudio publicado por Shores et al sobre la eficacia del bloqueo beta en el enlentecimiento del índice de dilatación aórtica, que desencadenó el uso generalizado de este tratamiento en el síndrome de

Marfan⁹⁸. Actualmente se llevan a cabo varios ensayos clínicos aleatorizados que prueban tanto diversos sartanes en poblaciones de pacientes con síndrome de Marfan (niños y adultos jóvenes o adultos) como diferentes diseños (atenolol frente a losartán o losartán frente a placebo, además del tratamiento óptimo)⁴²⁰⁻⁴²². Los resultados de los dos primeros ensayos (en 20 pacientes pediátricos y adolescentes⁴²³ y en 233 adultos⁹⁶) revelaron que el losartán resulta eficaz para reducir la tasa de dilatación de la raíz aórtica. En 2014 se esperan los resultados de otros ensayos.

El síndrome de Marfan ya se ha abordado y las recomendaciones se encuentran en la guía sobre el manejo de cardiopatías congénitas del adulto⁴²⁴.

8.1.3. Síndrome de Ehlers-Danlos tipo IV o tipo vascular

El síndrome de Ehlers-Danlos tipo IV (SED-IV) es un trastorno autosómico dominante del tejido conectivo causado por mutaciones en el gen *COL3A1*, que codifica para el procolágeno tipo III. El diagnóstico se basa en los signos clínicos, la imagen no invasiva y la identificación de una mutación del gen *COL3A1*. Las características clínicas del SED-IV son piel traslúcida y fina, muchos hematomas, apariencia facial característica (nariz delgada y enjuta, labios finos, orejas prominentes, pómulos y tirantez cutánea por toda la cara) y envejecimiento prematuro de la piel. Los sujetos con SED-IV tienen una esperanza de vida mucho más corta (mortalidad del 50% a los 48 años) como consecuencia de la rotura espontánea de órganos viscerales (colon, útero) y vasos sanguíneos⁴²⁵. Afecta a todo el sistema vascular y al corazón. Se han descrito aneurismas fusiformes. Las complicaciones vasculares suelen afectar tanto a las arterias como a los diámetros grande y medio. La enfermedad suele afectar a la aorta torácica y abdominal, las arterias renales, mesentéricas, ilíacas y femorales y las vertebrales y carótidas (extracraneal e intracraneal)⁴²⁶. Las arterias pueden llegar a disecccionarse sin dilatación previa, por lo que son completamente impredecibles. Un ensayo aleatorizado abierto de 53 pacientes afectados indicó un descenso del riesgo de rotura o disección de casi el 64% al cabo de 4 años⁴²⁷. La imagen no invasiva es el abordaje preferido para evaluar las alteraciones vasculares; la cirugía solo se considera para complicaciones potencialmente mortales, ya que la fragilidad de los tejidos, la tendencia a las hemorragias y la mala curación de las lesiones añaden más riesgo quirúrgico. Es necesario realizar una monitorización postoperatoria prolongada⁴²⁸. No hay datos para poder fijar un diámetro umbral para la intervención en casos de AAT, razón por la cual se debería decidir caso por caso y a través de un debate multidisciplinario.

8.1.4. Síndrome de Loews-Dietz

Descrito por primera vez en 2005, el síndrome de Loews-Dietz (LDS) es un síndrome del aneurisma aórtico autosómico dominante que combina la tríada de tortuosidad arterial y aneurismas por todo el árbol arterial, hipertelorismo y úvula bifida, así como características que comparte con el síndrome de Marfan^{320,429}. En algunas formas, el LDS suele solaparse con el SED-IV. El LDS se asocia a mutaciones en cualquiera de los genes codificadores de los receptores de TGFβ tipo I o II (*TGFBR1* o *TGFBR2*). Como la tortuosidad arterial se diagnostica a través de observaciones cualitativas, Morris et al⁴³⁰ propusieron un índice de tortuosidad vertebral calculado sobre un angiograma realizado mediante la técnica de renderizado obtenido con CRM torácicas mejoradas con contraste, que resultó ser un marcador reproducible de los resultados cardiovasculares adversos, no solo en el LDS, sino también en otras conectivopatías en las que la tortuosidad arterial se observa con menos frecuencia (especialmente en el síndrome de Marfan y el EDS).

La gravedad clínica extrema se observa inmediatamente en niños con características craneofaciales prominentes (paladar hendido, craneosintosis, retrogantía, exotropía y proptosis) y está asociada a una

enfermedad aórtica más grave. La observación, tanto en niños como en adultos, de una arteriopatía agresiva llevó a recomendar intervención quirúrgica precoz en diámetros aórticos ascendentes ≥ 42 mm³²⁰. El manejo quirúrgico agresivo de los aneurismas en pacientes con LDS se consigue con pocas complicaciones en ausencia de fragilidad tisular^{320,431}. No obstante, todavía no se puede proponer un diámetro umbral definitivo para realizar intervenciones en casos de AAT, ya que se requiere más estudios. En particular, las mutaciones del gen *TGFBR2* también se dan en pacientes con fenotipo de Marfan que no muestran características craneofaciales anómalas ni la arteriopatía extensiva y agresiva descrita en el LDS⁴³². Al contrario de lo que indican algunos estudios iniciales, que refieren resultados clínicos descorazonadores en pacientes con LDS con mutaciones del *TGFBR2*, los resultados parecen similares a los de pacientes con mutaciones del *FBN1* tras el diagnóstico y el tratamiento médico. En cambio, la evolución espontánea de los pacientes afectados a los que no se dio seguimiento médico ilustra el pronóstico grave en ausencia de tratamiento. El tratamiento de los pacientes es individualizado en función de amplios estudios por imagen vascular basales y los antecedentes familiares de episodios vasculares.

8.1.5. Síndrome de tortuosidad arterial

Caracterizado por tortuosidad arterial, elongación, estenosis y aneurisma de arterias de tamaño grande y medio, el síndrome de tortuosidad arterial es una rara enfermedad autosómica recesiva. Pueden darse estenosis focales de las arterias pulmonares y de la aorta. Los pacientes muestran características faciales anómalas, como rostro elongado, blefarofimosis y fisuras palpebrales inclinadas hacia abajo, nariz aguileña, un paladar muy arqueado, micrognatia y varios signos de un trastorno más generalizado tanto del tejido conectivo de la piel (piel suave e hiperextensible) como del esqueleto (aracnodactilia, deformidad torácica, laxitud arterial y contracturas), que se confunden con los del síndrome de Marfan. Inicialmente el pronóstico era malo, con tasas de mortalidad de hasta el 40% antes de los 5 años de edad⁴³³. Un estudio más reciente realizado en pacientes adultos de familias de origen mayormente europeo ha mostrado aneurismas menos frecuentes y un fenotipo vascular menos grave⁴³⁴. Inicialmente descrito en grupos familiares de Italia, Marruecos y Oriente Medio, el síndrome de tortuosidad arterial se asocia a mutaciones del gen *SLC2A10*, que codifica el sistema facilitador del transportador de glucosa GLUT10⁴³⁵. El manejo de los pacientes requiere imagen vascular basal de cuerpo completo, con un seguimiento completamente individualizado y basado en la tasa de ensanchamiento de diámetros vasculares y en la historia familiar.

8.1.6. Síndrome de aneurismas-osteoartritis

El síndrome de aneurismas-osteoartritis es un nuevo AATD sindrómico que causa el 2% de los AATD familiares⁴²⁶. Esta enfermedad autosómica dominante combina anomalías de las articulaciones (la osteoartritis y la osteocondritis disecante) y aneurismas aórticos y disecciones. Se describe tortuosidad, aneurismas y disecciones por todo el árbol aórtico^{436,437}. También se puede encontrar características craneofaciales, cutáneas y esqueléticas leves que pueden confundirse con el síndrome de Marfan y el LDS⁴³⁷. Esta afección se asocia con mutaciones del gen *SMAD3*, que codifica una señalización del efector intracelular del TGFβ⁴³⁸. El diagnóstico depende tanto de las características clínicas como de la mutación del gen *SMAD3*. Hasta ahora no hay consenso sobre el manejo de esta enfermedad. El bloqueo beta puede resultar beneficioso en el manejo del síndrome de aneurismas-osteoartritis, ya que revela las mismas alteraciones que las observadas tanto en el síndrome de Marfan como en el de LDS, para los que este tratamiento es eficaz⁴³⁶. No obstante, como solo hay pocos datos sobre la tasa de crecimiento del aneurisma, algunos autores proponen aplicar el manejo quirúrgico agresivo recomendado para el LDS⁴³⁹.

8.1.7. Aneurismas de aorta torácica familiares no sindrómicos y disección

La mayoría de los pacientes con AATD no padecen ningún síndrome genético conocido. En estos pacientes, la agregación familiar con un pariente de primer grado de consanguineidad afecto se da hasta en el 19% de los casos. Estas formas no sindrómicas de AATD (nsAATD) pueden estar asociadas a VAB o a ducto arterioso persistente⁴⁴⁰ y mostrar la típica necrosis medial quística en el examen anatómopatológico⁴⁴¹. Los AATD no sindrómicos presentan transmisión autosómica dominante, con gran variabilidad clínica (sobre todo en mujeres) y menor penetrancia⁴⁴². Las mutaciones de los genes que se sabe implicadas en las formas sindrómicas de los AATD (*FBN1*, *TGFBR1* y *TGFBR2*) no suelen darse en familias y pacientes esporádicos con nsAATD^{432,443}. Los efectos de las mutaciones en los siguientes nuevos genes de nsAATD se han identificado como sigue:

- Mutaciones en *MYH11* (codifica una cadena pesada de miosina producida en la célula muscular lisa asociada a AATD y ducto arterioso permeable⁴⁴⁴).
- Mutaciones en *ACTA2* (codifica la alfa actina específica de la célula muscular lisa), descritas en pacientes con AATD que también presentan enfermedad arterial coronaria, accidente cerebrovascular y enfermedad de Moyamoya⁴⁴⁵.
- Mutaciones en *MYLK* (codifica una cadena ligera de miosina) producen DA con poca o ninguna dilatación aórtica⁴⁴⁶.
- Mutaciones en *TGFBR2* (codifica TGFβ2) resultan en AATD y pueden confundirse con el síndrome de Marfan por las características cutáneas y esqueléticas⁴⁴⁶.
- Mutaciones en *PRKG1* (codifica PKG I, una proteincinasa dependiente de monofosfato cíclico de guanosina, que controla la relajación de la célula muscular lisa) resultan en aneurismas aórticos y DA agudas a edades relativamente jóvenes⁴⁴⁷.

Todas estas nuevas entidades moleculares de nsAATD y los conocidos defectos genéticos de las formas sindrómicas ofrecen ahora una imagen más integral de los primeros episodios de AATD, bien con defectos del tejido conectivo, bien con una menor señalización del TGFβ o con una función contráctil de la célula muscular lisa alterada. Clínicamente, estas formas moleculares muestran una gran capacidad de superposición o solapamiento y un continuo de gravedad de la enfermedad aórtica, así como una arteriopatía más extensa que lo que se sabía hasta ahora. De momento hay pocos datos sobre la historia natural de las nuevas entidades moleculares de nsAATD. El diagnóstico depende en primer lugar de la exclusión de síndromes genéticos conocidos, seguido de asesoramiento genético e investigación de

parientes en primer grado de consanguineidad. Las estrategias actuales de tratamiento combinan estudios por imagen basales y de seguimiento, todo en función de los antecedentes familiares de episodios vasculares.

8.1.8. Genética y heredabilidad del aneurisma aórtico abdominal

Desde el primer estudio de tres hermanos con AAA realizado por Clifton en 1977⁴⁴⁷, muchos estudios han descrito agregación familiar de AAA en hermanos de pacientes con esta enfermedad⁴⁴⁸. Existe una probabilidad del 24% de que el gemelo monocigótico de una persona con AAA sufra un aneurisma⁴⁴⁹. No obstante, la proporción de pacientes con AAA que tienen parientes de primera línea consanguínea con esta afección suele ser bajo en estudios de cohorte, aunque oscila entre el 1 y el 29%⁴⁵⁰.

En la minoría de familias con múltiples casos de AAA, los análisis de segregación realizados han llevado a un patrón hereditario autosómico recesivo o dominante^{451,452}. A pesar de los estudios de estas raras familias, el desarrollo de AAA suele ser poco probable cuando está asociado a una única mutación genética y cuando hay múltiples factores genéticos implicados. Por eso, los genes de susceptibilidad, más que las propias mutaciones genéticas causales, suelen tener más importancia, sobre todo los que regulan los mediadores inflamatorios, las proteasas tisulares y la biología de la célula muscular lisa. Debería incorporarse una nota de advertencia a la vista de la reciente descripción de formas familiares de AAT en las que se observan AAA. Así pues, en presencia de AAA en un sujeto joven sin otros factores de riesgo y sin otros miembros familiares afectados que investigar, dicho sujeto ha de someterse a cribado para descartar enfermedad arterial extensa, sobre todo en la aorta torácica.

8.2. Enfermedades aórticas asociadas a la válvula aórtica bicúspide

Los problemas valvulares asociados a la VAB se detallan en la guía ESC 2012 de manejo de valvulopatías.

8.2.1. Epidemiología

8.2.1.1. Válvula aórtica bicúspide

La VAB es el defecto cardíaco congénito más frecuente, con una prevalencia al nacimiento en torno a un 1-2%. Los varones se afectan más que las mujeres, en proporción variable de 2:1 a 4:1⁴⁵³⁻⁴⁵⁶. La VAB es el resultado de la fusión de las cúspides coronaria izquierda (LCC) y derecha (RCC) en más del 70% de los pacientes, de la fusión de la RCC con la cúspide no coronaria (NCC) en un 10-20% y de la fusión de la LCC con la NCC en un 5-10%⁴⁵⁷. Las verdaderas válvulas bicúspide y las válvulas unicomisurales son muy raras.

8.2.1.2. Crecimiento de la aorta ascendente en válvulas bicúspides

La dilatación aórtica, definida como un diámetro aórtico > 40 mm independientemente del área de superficie corporal⁴⁵⁸⁻⁴⁶⁰ o > 27,5 mm/m² para personas de estatura baja, suele estar asociada a la VAB. El riesgo de dilatación aórtica de los pacientes con VAB probablemente sea mucho mayor que el de la población general³¹³, si bien no hay datos poblacionales fiables sobre su incidencia. Existen algunas indicaciones sobre diferencias raciales en el grado de dilatación aórtica en las VAB⁴⁶¹.

Varios subtipos de VAB se asocian a diferentes formas de dilatación aórtica⁴⁶². En pacientes con VAB tipo LCC-RCC, la dilatación de la aorta ascendente es frecuente, si bien suele ir acompañada de dilatación de la raíz aórtica⁴⁶³. En el tipo RCC-NCC, la raíz aórtica no suele estar afectada y solo se aprecia dilatación de la aorta ascendente³¹³. La dilatación aórtica es máxima a nivel de la aorta tubular,

Recomendaciones para la realización de pruebas genéticas en enfermedad aórtica

Recomendación	Clase ^a	Nivel ^b
Está recomendado investigar a los parientes de primer grado de consanguineidad (hermanos y padres) de un sujeto con AATD para identificar una forma familiar en la que todos los parientes tienen un 50% de probabilidades de ser portadores de la mutación/enfermedad familiar	I	C
Cuando hay alta sospecha de una forma familiar de AATD, se recomienda derivar al paciente a un genetista para estudio familiar y pruebas moleculares	I	C
La variabilidad de la edad de inicio obliga al cribado cada 5 años de los parientes «sanos» en alto riesgo hasta establecer o descartar el diagnóstico (clínico o molecular)	I	C
En AATD familiar no sindrómico, se debe considerar el cribado de aneurisma no solo en la aorta torácica, sino también por el árbol arterial (incluidas las arterias cerebrales)	Ila	C

AATD: aneurisma aórtico torácico y disección.

^aClase de recomendación.

^bNivel de evidencia.

una tasa media de 0,5 mm/año, similar a lo descrito en pacientes con síndrome de Marfan³¹⁶. No obstante, en esta población, el 50% de los pacientes no presentan dilatación aórtica a los 3 años, mientras que otros sí³¹⁶, lo que muestra la heterogeneidad de la población de pacientes con VAB. El arco aórtico no suele estar afectado⁴⁶⁴. Los datos para cuantificar la solidez de estas relaciones no están disponibles.

Más allá de la dilatación aórtica y la formación de aneurismas, la VAB es un factor de riesgo de disección y rotura⁴⁶⁵. Los pacientes con VAB, incluidos aquellos con una válvula normal hemodinámicamente, presentan raíces aórticas y aortas ascendentes dilatadas respecto a los controles de iguales edad y sexo⁴⁶⁶. De los adultos con VAB y ninguna enfermedad valvular reseñable en situación basal, el 27% precisará cirugía cardiovascular durante los siguientes 20 años⁴⁶⁷. La tasa media de crecimiento de los aneurismas de aorta ascendente proximales en pacientes con VAB y estenosis aórtica es mayor que el observado en pacientes con válvulas tricúspides (de 1,9 y 1,3 mm/año, respectivamente)⁴⁶⁵. En otro estudio realizado en pacientes con VAB y función normal, se describió una tasa de crecimiento anual de 0,77 mm⁴⁶⁸. Los cambios medios anuales en la aorta ascendente de pacientes con VAB podría oscilar entre 0,2 y 1,2 mm/año^{316,466,469}. La tasa de dilatación aórtica es mayor en la aorta ascendente tubular que en los senos de Valsalva, lo cual varía de lo observado en el síndrome de Marfan³¹⁶. En pacientes con VAB con dilatación aórtica no tratada cuando se realizó la sustitución de la válvula aórtica, la tasa de cirugía aórtica y complicaciones descrita a los 15 años resultó ser del 86% cuando el diámetro aórtico inicial era < 40 mm, del 81% con diámetros aórticos entre 40 y 44 mm y de solo el 43% con diámetros entre 45 y 49 mm ($p < 0,001$)⁴⁷⁰. Otro estudio confirmó un riesgo bajo de sufrir episodios aórticos adversos tras sustitución aislada de válvula aórtica en pacientes con estenosis de VAB y dilatación concomitante de carácter entre leve y moderado de la aorta ascendente (40-50 mm); solo el 3% de los pacientes precisó cirugía aórtica proximal en hasta 15 años de seguimiento⁴⁷¹.

8.2.1.3. Disección aórtica

Un estudio refirió una incidencia acumulada del 6% en las DA tipo A en pacientes no tratados con VAB y dilatación aórtica tras una media de seguimiento de alrededor de 65 meses⁴⁶⁵, si bien en la era actual de la cirugía inicial preventiva esto es difícil de valorar. La prevalencia de VAB oscila entre el 2 y el 9% en las DA tipo A, y es del 3% en las DA tipo B⁴⁷², ambas solo levemente más altas que la prevalencia de VAB en la población general (1-2%).

8.2.1.4. Válvula aórtica bicúspide y coartación

Solo el tipo LCC-RCC de la VAB se asoció a coartación aórtica^{473,474}. Hay pocos datos sobre la prevalencia de la coartación aórtica en la VAB: un estudio habla del 7%³¹³. En cambio, entre el 50 y el 75% de los pacientes con coartación presentan VAB de tipo LCC-RCC. En pacientes con coartación y VAB, el riesgo de dilatación aórtica y disección es mucho mayor que en la población de pacientes solo con VAB^{475,476}.

8.2.2. Historia natural

Los estudios sobre el aumento de las dimensiones aórticas varían. La progresión media descrita suele estar en 1-2 mm/año^{65,469}, aunque se dan crecimientos más rápidos en ocasiones. El avance rápido > 5 mm/año y los diámetros más grandes se asocian a mayor riesgo de DA o rotura, con un marcado aumento del riesgo con diámetros > 60 mm. Los gradientes más altos durante una VAB estenótica y los cuadros de regurgitación aórtica más marcada (mayor volumen de eyección) se asocian a mayor aumento de las dimensiones aórticas⁴⁷⁷. En ausencia de estenosis o regurgitación, puede producirse dilatación grave, sobre todo en adultos jóvenes^{478,479}.

Los datos sobre el aumento de las dimensiones aórticas tras la sustitución de la válvula revelan que las reoperaciones en raíces aórticas con diámetros de 40-50 mm durante la sustitución de la válvula no suelen ser necesarias tras un seguimiento > 10 años. Las disecciones son muy raras en este grupo^{471,480}.

8.2.3. Fisiopatología

Las mutaciones del gen *Notch1* se asocian a VAB⁴⁸¹. Se observó una alta incidencia de agregación familiar compatible con una herencia autosómica dominante acompañada de menor penetrancia.

Las distintas orientaciones de las valvas (fusión de LCC en RCC o de RCC en NCC) parecen tener diferentes etiologías en la fase embrionaria⁴⁸². Los distintos tipos de VAB se asocian con diferentes formas de enfermedad aórtica, si bien la fisiopatología subyacente sigue siendo totalmente desconocida³¹³. Podría ser genética, con rutas genéticas comunes tanto para la dilatación aórtica como para la VAB^{483,484} o con patrones aórticos consecutivos o alterados en la VAB⁴⁸⁵⁻⁴⁸⁷ o una combinación de ambos.

8.2.4. Diagnóstico

8.2.4.1. Presentación clínica

La VAB con estenosis o regurgitación puede dar lugar a molestias o signos clínicos (soplos o murmullos cardíacos) que pueden detectarse en un examen clínico. Una aorta dilatada no suele ser sintomática. El dolor torácico, de cuello y dorsal suelen ser signos atípicos de una aorta dilatada. La disnea, el estridor inspiratorio y la infección recurrente de las vías aéreas pueden indicar compresión de las vías aéreas mayores. La ronquera puede indicar compresión del nervio laríngeo. La primera manifestación clínica de una dilatación aórtica progresiva no tratada con VAB suele ser la rotura aórtica o DA. Un pequeño subgrupo de pacientes con VAB (< 15%), casi exclusivamente varones jóvenes, se presenta predominantemente con dilatación de la raíz aórtica sin regurgitación ni estenosis valvular significativas, con muy pocos o ningún síntoma clínico. Estos pacientes son de riesgo, pero muy difíciles de identificar si no es mediante cribado.

8.2.4.2. Estudios de imagen

No hay comentarios específicos sobre estudios de imagen de aorta en este contexto.

8.2.4.3. Cribado de parientes

Debido a las sólidas asociaciones familiares de la VAB^{453,483,488}, se puede considerar el cribado de parientes de primer grado de consanguinidad. No hay datos sobre la eficacia (p. ej., el número de pacientes que hay que cribar para diagnosticar a un paciente que no se detectaría de otro modo) ni sobre la rentabilidad de un programa de cribado.

8.2.4.4. Seguimiento

En cada nuevo paciente diagnosticado de VAB, se debe visualizar tanto la raíz aórtica como la aorta ascendente mediante ETT sola o combinada con otra técnica de imagen, preferiblemente CRM. Si la ETT es posible, hay buena correlación entre la CRM y la ETT, y cuando la aorta no está dilatada, se puede hacer un seguimiento anual con ETT, a intervalos en función de la dilatación y los antecedentes familiares. En casos de un aumento del diámetro > 3 mm/año o diámetros > 45 mm medidos por ETT, está indicado realizar otra medición con otra técnica de imagen (CRM o TC). A partir de diámetros de 45 mm, se recomienda hacer seguimiento anual de la aorta ascendente. Si la ETT no puede visualizar fielmente la aorta ascendente, está indicado realizar exploraciones anuales mediante CRM (o TC si no es posible la CRM)⁴⁸⁹.

8.2.5. Tratamiento

Aunque ningún estudio ofrece evidencia de que el tratamiento médico de una aorta dilatada tenga efecto alguno en la dilatación de la aorta ascendente o la raíz aórtica en la VAB, es práctica clínica habitual recomendar tratamiento con bloqueadores beta si la aorta está dilatada. La indicación para el tratamiento quirúrgico de la dilatación aórtica en una VAB es similar al de otras causas de dilatación, salvo el síndrome de Marfan. Cuando la cirugía está indicada para una VAB, estenosis o regurgitación, se debe considerar la sustitución de la raíz aórtica siempre y cuando la raíz tenga más de 45 mm de diámetro⁴⁷⁰, debido al mayor riesgo de dilatación aórtica (o disección o rotura) que requiera intervención en los años siguientes a la cirugía.

8.2.6. Pronóstico

El riesgo de disección y rotura aumenta con el diámetro de la aorta, y se observa un aumento notable con 60 mm de diámetro. Si se trata según lo indicado en las guías, el pronóstico es favorable, mucho mejor que el del síndrome de Marfan, y similar al de la población normal de la misma edad^{313,485}.

Recomendaciones para el manejo de la dilatación de la raíz aórtica de pacientes con válvula aórtica bicúspide

Recomendación	Clase ^a	Nivel ^b
Se debe someter a los pacientes con BAV conocida a una ETT inicial para valorar los diámetros tanto de la raíz aórtica como de la aorta ascendente	I	C
La realización de CRM o TC está indicada para pacientes con BAV cuando la morfología de la raíz aórtica y de la aorta ascendente no puede precisarse mediante ETT	I	C
La medición seriada de la raíz aórtica y la aorta ascendente está indicada para todo paciente con BAV, a intervalos que dependen del tamaño aórtico, el aumento de tamaño y los antecedentes familiares	I	C
En caso de diámetro de la raíz aórtica o aorta ascendente > 45 mm o un aumento > 3 mm/año calculado por ecocardiografía, está recomendado realizar una medición anual del diámetro aórtico	I	C
En caso de diámetro aórtico > 50 mm o un aumento > 3 mm/año calculado por ecocardiografía, está indicado confirmar esta medición con otra técnica de imagen (TC o CRM)	I	C
En caso de BAV, la cirugía de aorta ascendente está indicada en caso de: • Raíz aórtica o diámetro aórtico ascendente > 55 mm • Raíz aórtica o diámetro aórtico ascendente > 50 mm en presencia de otros factores de riesgo^c • Raíz aórtica o diámetro aórtico ascendente > 45 mm cuando está programada la sustitución quirúrgica de la válvula aórtica	I	C
Se puede considerar los bloqueadores beta para pacientes con BAV y raíz aórtica dilatada > 40 mm	IIb	C
Debido a casos familiares, se debe considerar el cribado de parientes de primer grado de consanguinidad	IIa	C
Para pacientes con cualquier elastopatía o BAV con raíz aórtica dilatada (> 40 mm), el ejercicio isométrico con carga estática alta (p. ej., levantamiento de peso) no está indicado y se desaconseja	III	C

BAV: válvula aórtica bicúspide; CRM: cardiorensonancia magnética; ETT: ecocardiografía transtorácica; TC: tomografía computarizada.

^aClase de recomendación.

^bNivel de evidencia.

^cCoartación de la aorta, hipertensión sistémica, antecedentes familiares de disección o aumento en el diámetro aórtico > 3 mm/año (o mediciones repetidas utilizando la misma técnica de imagen, tomadas al mismo nivel aórtico con comparaciones de una prueba al lado de la otra y confirmadas luego por otra técnica de imagen).

8.3. Coartación de la aorta

Esta cuestión se trata extensamente en la guía de la ESC 2010 sobre el manejo de cardiopatías congénitas del adulto⁴²⁴.

8.3.1. Antecedentes

La coartación de la aorta se considera una enfermedad compleja de la vasculatura y no solo un estrechamiento circunscrito a la aorta. Sobreviene como una estenosis discreta o un largo segmento aórtico hipoplásico. La coartación de la aorta suele localizarse en el área de las inserción del conducto arterioso y puede localizarse ectópicamente (de la aorta ascendente, descendente o abdominal) de forma excepcional. La coartación de la aorta representa el 5-8% de todos los defectos cardíacos congénitos. La prevalencia de las formas aisladas es de 3/10.000 nacidos vivos.

8.3.2. Diagnóstico

Las características clínicas incluyen hipertensión sistólica de la parte superior del cuerpo, hipotensión de la parte inferior del cuerpo, un gradiente de presión arterial entre las extremidades superiores y las inferiores (> 20 mmHg indica una notable coartación de la aorta), retraso del pulso radiofemoral y colaterales palpables. La ecocardiografía ofrece información sobre la localización, la estructura y el grado de coartación de la aorta, la función ventricular izquierda y la hipertrofia y anomalías cardíacas asociadas y sobre los diámetros de los vasos aórticos y supraaórticos. Los gradientes Doppler no son útiles para cuantificar coartaciones nativas ni las postoperatorias. La CRM y la TC son las técnicas no invasivas preferidas para valorar toda la aorta en adultos. Ambas reflejan la localización, la magnitud y el grado de estrechamiento aórtico, el arco aórtico, la aorta preestenótica y postestenótica y las colaterales. Ambas técnicas detectan complicaciones tales como aneurismas, reestenosis o estenosis residual. La cateterización cardíaca con manometría (un gradiente pico-pico > 20 mmHg indica una coartación de la aorta hemodinámicamente significativa en ausencia de colaterales bien desarrolladas) y la angiografía son los procedimientos de referencia para valorar esta enfermedad en muchos centros antes y después del tratamiento quirúrgico o intervencionista.

8.3.3. Tratamiento quirúrgico o percutáneo

Para la coartación nativa de la aorta con anatomía apropiada, el implante de *stent* se ha convertido en el tratamiento de primera opción para adultos en muchos centros.

Recomendaciones sobre intervenciones en la coartación de aorta

Recomendación	Clase ^a	Nivel ^b
Para todos los pacientes con una diferencia de presión no invasiva > 20 mmHg entre extremidades superiores e inferiores, con independencia de los síntomas pero con hipertensión de extremidades superiores (> 140/90 mmHg en adultos), una respuesta de presión arterial anómala o una importante hipertrofia ventricular derecha, está indicado realizar una intervención	I	C
Con independencia del gradiente de presión, se debe considerar la intervención de los pacientes hipertensos con un estrechamiento aórtico > 50% relativo al diámetro aórtico a nivel del diafragma (en la CRM, la TC o angiografía invasiva)	IIa	C
Con independencia del gradiente de presión y la presencia de hipertensión, se puede considerar para intervención a los pacientes hipertensos con estrechamiento aórtico > 50% relativo al diámetro aórtico a nivel del diafragma (en la CRM, la TC o la angiografía invasiva)	IIb	C

CRM: cardiorensonancia magnética; TC: tomografía computarizada.

^aClase de recomendación.

^bNivel de evidencia.

La cuestión de si se debe utilizar o no *stents* recubiertos o no recubiertos sigue sin respuesta. Cabe destacar que, a pesar de la intervención, puede seguir siendo necesario el uso de fármacos antihipertensivos para controlar la hipertensión.

9. LESIONES ATEROSCLERÓTICAS DE AORTA

9.1. Enfermedad aórtica tromboembólica

Como resultado del proceso aterosclerótico, las placas aórticas consisten en la acumulación de lípidos en la capa intimomedial de la aorta⁴⁹⁰. La inflamación secundaria, el depósito de tejido fibroso y las erosiones superficiales con posterior aparición de trombo pueden causar embolias trombóticas (tromboembolias) o ateroscleróticas (de cristales de colesterol)⁴⁹¹. Las tromboembolias suelen ser grandes y taponar las arterias medias-largas, lo que ocasiona accidente cerebrovascular, accidente isquémico transitorio, infarto renal y tromboembolia periférica. Las embolias por cristales de colesterol suelen taponar arterias pequeñas y arteriolas y causar síndrome «del dedo azul», insuficiencia renal nueva o empeorada e isquemia mesentérica.

9.1.1. Epidemiología

Los factores de riesgo son similares a los de la aterosclerosis en otros lechos vasculares, edad, sexo, hipertensión, diabetes mellitus, hipercolesterolemia, vida sedentaria, tabaquismo e inflamación. En el *Offspring Framingham Heart Study*, la placa aórtica se pudo identificar mediante CRM en el 46% de los sujetos normotensos y se observó mayor prevalencia en mujeres. La hipertensión se asoció a mayor carga de placa aórtica. Se halló mayor carga de placa en sujetos con enfermedad cardiovascular clínica⁴⁹².

Las placas aórticas se asocian a eventos embólicos cerebrovasculares y periféricos. La relación entre eventos cerebrovasculares y periféricos se deriva de estudios de autopsias⁴⁹³, estudios en pacientes con eventos vasculares cerebrovasculares o periféricos no mortales⁴⁹⁴ y estudios en pacientes de alto riesgo derivados a ETE y ecografía intraoperatoria^{495,496}. En el estudio *Stroke Prevention in Atrial Fibrillation*, los pacientes con placa aórtica compleja (definida como placas con trombos móviles o ulceraciones o grosor ≥ 4 mm según ETE) corrían un riesgo de sufrir accidente cerebrovascular 4 veces mayor que los pacientes libres de placa⁴⁹⁷. En el *French Study of Aortic Plaques in Stroke*⁴⁹⁸, las placas aórticas ≥ 4 mm fueron predictoras independientes de infarto cerebral recurrente (RR = 3,8) y de cualquier evento vascular (RR = 3,5). La prevalencia de ateroma grave en el arco aórtico de pacientes con accidente cerebrovascular isquémico agudo es $> 20\%$, similar a las de fibrilación auricular y aterosclerosis de carótida⁴⁹⁹. Además, la mayoría de los estudios advierten de que la progresión del ateroma se asocia a nuevos episodios vasculares⁵⁰⁰.

Los episodios embólicos también pueden estar inducidos por intervenciones, como cateterización cardiaca, balón de contrapulsación intraaórtico y cirugía cardiaca. Para la cateterización cardiaca, el riesgo total de accidente cerebrovascular es bajo. En un reciente metanálisis, la tasa de accidente cerebrovascular fue más baja con el abordaje radial que con el femoral, aunque sin significación estadística (el 0,1 y el 0,5% respectivamente; $p = 0,22$)⁵⁰¹. La aterosclerosis de la aorta ascendente es un importante factor de riesgo de accidente cerebrovascular tras cirugía cardiaca. El nivel de riesgo depende de la presencia, la localización y el grado de la enfermedad cuando se manipula quirúrgicamente la aorta ascendente. En un estudio de 921 pacientes sometidos a cirugía cardiaca, las incidencias de accidente cerebrovascular en pacientes con y sin enfermedad aterosclerótica de la aorta ascendente fueron del 8,7 y el 1,8% respectivamente ($p < 0,0001$)⁵⁰². Tanto el diagnóstico intraoperatorio (ultrasonografía epiaórtica) o preoperatorio como las técnicas quirúrgicas como los filtros intraaórticos, el *bypass* de la arteria coronaria sin bomba, el clampaje aórtico único o la ausencia del mismo y el *bypass* de la arte-

ria coronaria con bomba «sin tocar» pueden evitar la ocurrencia de episodios embólicos⁵⁰³. Actualmente el implante transcáteter de válvula aórtica se propone mayormente para ancianos con múltiples comorbilidades, y estos pacientes tienen alto riesgo de tener placas aórticas, que son en parte causa de accidente cerebrovascular secundario a la intervención, como ponen de manifiesto las tasas de accidente cerebrovascular más bajas cuando se evita la cateterización aórtica mediante abordaje transapical⁵⁰⁴.

9.1.2. Diagnóstico

El ateroma aórtico puede subdividirse en aterosclerosis leve, moderada y grave o semicuantitativamente en cuatro grados (tabla web 3)^{505,506}.

La ETT ofrece buenas imágenes tanto de la raíz aórtica como de la aorta ascendente proximal. La ETE es un método seguro y reproducible para la valoración de ateromas⁵⁰⁷. Una ETE-3D multiplanar en tiempo real puede ofrecer más ventajas todavía. La ultrasonografía epiaórtica (2D o 3D)⁵⁰⁸ ofrece valiosos datos en el entorno intraoperatorio. La TC multicorte ofrece excelentes imágenes de los ateromas aórticos y valiosos datos sobre la anatomía y las calcificaciones. La CRM ofrece detalles sobre la composición de las placas. Las limitaciones de cada técnica se detallan en la sección 4.

9.1.3. Tratamiento

9.1.3.1. Antitrombóticos (antiplaquetarios frente a antagonistas de la vitamina K)

Debido al riesgo tromboembólico, se considera tratamiento antiplaquetario o anticoagulación⁴⁹⁸. No obstante, hay pocos estudios que hayan comparado ambas opciones y la mayoría son pequeños y no aleatorizados⁴⁸². La warfarina se ha utilizado para profilaxis primaria o secundaria en pacientes con placa aórtica. En un estudio observacional que incluyó a 129 pacientes⁵⁰⁹, se observó una incidencia más baja de episodios vasculares y mortales en el caso de placas complejas de pacientes en tratamiento con antagonistas de la vitamina K frente a pacientes en tratamiento antiplaquetario (ácido acetilsalicílico o ticlopidina). Otros estudios también han comunicado resultados beneficiosos^{510,511}. No obstante, otros grupos no han descrito beneficio alguno derivado del uso de warfarina: en un estudio de 519 pacientes con placa aórtica extensa, la incidencia de episodios embólicos fue de OR = 0,7 (IC95%, 0,4-1,2) con warfarina y OR = 1,4 (IC95%, 0,8-2,4) con los agentes antiplaquetarios⁵¹². En el estudio PICSS, basado en el estudio WARSS⁵¹³, las tasas de episodios para toda la población ($n = 516$, de los que 337 presentaban placas aórticas) fueron similares en el grupo con warfarina y el grupo con ácido acetilsalicílico (el 16,4 y el 15,8%; $p = 0,43$) y no se observó correlación entre el tratamiento con warfarina y las placas grandes en lo que al riesgo de sufrir episodios se refiere (HR = 0,42; IC95%, 0,12-1,47).

Se necesitan más datos que permitan una mejor selección de pacientes y ayuden a determinar recomendaciones firmes. El prometedor ensayo ARCH, que comparaba warfarina (INR objetivo 2-3) y ácido acetilsalicílico más clopidogrel, se ha interrumpido prematuramente por faltarle poder estadístico para poder dar un resultado concluyente. En el estudio *Stroke Prevention in Atrial Fibrillation III*⁵¹⁴, la coexistencia de placa aórtica en pacientes con fibrilación auricular aumentó drásticamente el riesgo de episodios embólicos. La placa aórtica se considera una «enfermedad vascular» y aumenta en 1 punto la puntuación obtenida en la escala CHA₂DS₂-VASc utilizada para valorar el riesgo de accidente cerebrovascular en la fibrilación auricular⁵¹⁵.

9.1.3.2. Agentes hipolipemiantes

No existe ningún ensayo aleatorizado que avale el uso de estatinas en pacientes con accidente cerebrovascular causado por aterioembo-

lia. En una pequeña serie de pacientes con hipercolesterolemia familiar estudiados mediante ETE, la pravastatina resultó en progresión en el 19% y regresión en el 38% a los 2 años⁵¹⁶. El uso de estatinas resultó en la regresión de la carga de ateroma aórtica valorada por CRM⁵¹⁷ o la atenuación de la inflamación valorada por PET⁵¹⁸. Hay que realizar más investigaciones que ayuden a clarificar el valor de las estatinas y el riesgo de sufrir accidente cerebrovascular de los pacientes con placas aórticas grandes. En un estudio retrospectivo de 519 pacientes con placa aórtica extensa, solo el tratamiento con estatinas se asoció a menor riesgo de episodios de casi el 70%⁵¹².

9.1.3.3. Abordajes quirúrgico e intervencionista

Hay pocos datos, la mayoría de estudios de casos, y ninguna evidencia clara para recomendar la endarterectomía profiláctica o implante de *stent* en el arco aórtico para la prevención del accidente cerebrovascular. La cirugía para la enfermedad aterotrombótica del arco aórtico es por naturaleza de alto riesgo y no se puede recomendar⁵¹⁹.

Recomendaciones para el manejo de la placa aórtica

Recomendación	Clase ^a	Nivel ^b
En presencia de aterosclerosis aórtica, está indicado tomar medidas preventivas generales para controlar los factores de riesgo	I	C
En caso de placa aórtica detectada durante el proceso diagnóstico tras accidente vascular cerebral o embolia periférica, se debe considerar anticoagulación o tratamiento antiplaquetario. Optar por una u otra estrategia depende tanto de las comorbilidades como de otras indicaciones para estos tratamientos	IIa	C
La cirugía profiláctica para extraer la placa aórtica de alto riesgo no está recomendada	III	C

^a Clase de recomendación.

^b Nivel de evidencia.

9.2. Trombo móvil en aorta

Los trombos móviles en la aorta de pacientes jóvenes sin aterosclerosis difusa se han descrito desde que la ETE se usa con regularidad en pacientes con embolia cerebral o espinal, la mayoría localizada en el arco aórtico. La fisiopatología de estas lesiones no termina de estar clara, ya que no suelen darse estados trombofílicos⁵²⁰. En la serie más grande, de 23 pacientes (de 27.885 exámenes) con trombos móviles del arco aórtico, solo 4 casos presentaban estados trombofílicos. Los trombos pueden presentar embolia paradójica a través del foramen oval. Los trombos estaban adheridos a una pequeña placa aórtica o a una pared aparentemente normal. El tratamiento médico (heparinización), implante endovascular de *stent* o la cirugía son algunas de las opciones propuestas, aunque no hay disponibles datos comparativos.

9.3. Oclusión aórtica aterosclerótica

La oclusión aórtica abdominal es rara y resulta en gran riesgo de amputación de una pierna o muerte. La colateralización extensiva suele evitar la manifestación de fenómenos isquémicos agudos⁵²⁰. La oclusión aórtica también puede precipitarse por estados de hipercoagulación. Los factores etiopatogénicos de la enfermedad incluyen el tamaño pequeño del vaso, tromboembolia cardíaco, DA y coartación aórtica distal. Esta afección puede ser asintomática o aparecer súbitamente con claudicación intermitente. Los síntomas pueden empeorar progresivamente hasta que el bajo flujo cause la obstrucción de la vasculatura colateral, lo que origina manifestaciones isquémicas graves en las extremidades inferiores, la médula espinal, los intestinos o los riñones, en función de la localización y el grado de la obstrucción. El

diagnóstico se hace mayormente con eco-Doppler. Otras técnicas de imagen (TC o CRM) proporcionan información más detallada que puede guiar la planificación del tratamiento, que podría ser un injerto de *bypass* o una endarterectomía aortoiliaca. También se ha propuesto el tratamiento endovascular.

9.4. Aorta calcificada

La calcificación se produce en la capa media y la cantidad de calcificación está directamente relacionada con el grado de aterosclerosis. La presencia de aterosclerosis grave de aorta causa una apariencia parecida a una cáscara de huevo que puede verse en la radiografía torácica (aorta de porcelana). La calcificación interfiere notablemente en la canulación de la aorta, el clampaje, el implante de injertos de *bypass* coronario, con lo que aumenta ostensiblemente el riesgo de accidente cerebrovascular y embolia distal. El *bypass* coronario sin bomba y el implante transcáteter de válvula aórtica puede ser la solución para pacientes que precisan, respectivamente, un injerto de *bypass* coronario y la sustitución de la válvula aórtica con la aorta de porcelana (el 15,1% de los pacientes de la cohorte B del ensayo PARTNER que presentaban estenosis aórtica eran inoperables porque tenían aortas de porcelana)⁵²¹.

9.5. Aorta en arrecife de coral

La aorta en «arrecife de coral» es una enfermedad estenótica calcificante muy rara de la aorta yuxtarenal y suprarrenal. Solo existen comunicaciones de casos clínicos, salvo un grupo que refirió una serie de más de 80 casos, la mayoría mujeres de más de 24 años⁵²². La aorta en «arrecife de coral» se describe como una calcificación dura como una roca en la parte visceral de la aorta. Estas placas sumamente calcificadas crecen dentro del área de la luz y pueden causar estenosis importantes que, a su vez, pueden degenerar en isquemia intestinal, insuficiencia renal o hipertensión secundaria a isquemia renal. Tanto la etiología como la patogenia siguen sin estar claras, aunque se ha apuntado que la calcificación de un trombo de plaquetas o fibrina podría ser la causa de esta lesión, que puede producirse en la localización de una lesión inicial del endotelio aórtico. En el pasado se ha utilizado la cirugía vascular, aunque recientemente las intervenciones endovasculares tienen un papel más importante, sobre todo en sujetos de alto riesgo con múltiples comorbilidades⁵²³.

10. AORTITIS

10.1. Definición, tipos y diagnóstico

Aortitis es el término general que se usa para definir la inflamación de la pared aórtica. Las causas más comunes de aortitis son la vasculitis inflamatoria no infecciosa, denominada arteritis de células gigantes (o temporal) y arteritis de Takayasu (tabla web 4)^{524,525}. La aortitis no infecciosa también se ha descrito en otras enfermedades inflamatorias como la enfermedad de Becet⁵²⁶, la enfermedad de Buerger, la enfermedad de Kawasaki, la espondiloartritis anquilosante y el síndrome de Reiter⁵²⁷. Aunque menos frecuente, se ha descrito que la infección por estafilococos, *Salmonella* y micobacterias origina enfermedades aórticas infecciosas, que ha sustituido a la infección por *Treponema pallidum* en el pasado⁵²⁸.

10.1.1. Arteritis de células gigantes

La arteritis de células gigantes afecta a poblaciones de más edad, con mayor frecuencia mujeres que varones. Cuando la aorta está afectada, puede resultar en aneurisma aórtico torácico. Aunque normalmente se afectan las otras arterias temporales o craneales, tanto la aorta como sus ramas mayores están afectadas en el 10-18% de los casos^{514,524,528}. Las dilataciones de la raíz aórtica y de la aorta ascen-

dente son frecuentes y pueden degenerar en DA o rotura⁵²⁴. Cuando hay sospecha diagnóstica de arteritis de células gigantes extracraneal, está recomendado realizar una ecocardiografía, una TC o una CRM⁵²⁹. Una pared aórtica engrosada en la TC o CRM indica inflamación de la pared aórtica y, por lo tanto, enfermedad activa⁵³⁰. Los estudios mediante PET indican que la inflamación aórtica subclínica está presente en pacientes con arteritis de células gigantes⁵³¹. Junto con los habituales marcadores inflamatorios, la medición de interleucina 6 podría ser útil en pacientes con sospecha de arteritis de células gigantes.

10.1.2. Arteritis de Takayasu

La arteritis de Takayasu es una vasculitis de vasos grandes rara y de etiología desconocida que suele afectar, por lo general, a mujeres⁵³². Ocurre con mayor frecuencia en población asiática. La incidencia total es de 2,6/millón de habitantes⁵³³. La aorta torácica y sus principales ramas son la localización más frecuente de la enfermedad, seguida de la aorta abdominal. Aunque las fases iniciales de la enfermedad incluyen signos y síntomas de inflamación sistémica, la fase crónica refleja el compromiso vascular. La presentación clínica de la arteritis de Takayasu varía en un amplio espectro de síntomas y signos clínicos, que van desde el dolor dorsal o abdominal, acompañado de fiebre, hasta la insuficiencia aórtica grave o un aneurisma aórtico torácico grande identificado incidentalmente^{525,528,532}.

La claudicación de las extremidades superiores, el accidente cerebrovascular o el síncope suelen indicar obstrucción del vaso supraaórtico. La hipertensión suele ser maligna e indica estrechamiento de la aorta o de las arterias renales. Pueden ocurrir SAA, incluidas DA y roturas. También se ha descrito formación de trombos en la luz aórtica con embolización periférica asociada a la inflamación^{528,532}.

En caso de sospecha de arteritis de Takayasu, las imágenes de toda la aorta son de importancia crítica para establecer el diagnóstico. Todas las técnicas de imagen tienen un papel importante en el diagnóstico y el seguimiento de la arteritis de Takayasu. La angiografía por sustracción digital de la aorta y sus ramas solo ofrece información sobre cambios de la luz, una característica tardía en el curso de la enfermedad⁵³⁰. La ecocardiografía, la CRM y la TC son útiles para demostrar el grosor circunferencial homogéneo de la pared aórtica con una superficie interna lisa y uniforme⁵²⁹. Este hallazgo podría pasar inadvertido en el diagnóstico como HI. Comparado con la ecografía, tanto la TC como la CRM ofrecen una mejor valoración de toda la aorta y sus ramas proximales, así como de las arterias pulmonares distales, que en ocasiones se ven comprometidas. Las CRM pueden revelar edema de la pared arterial, un marcador de enfermedad activa^{528,530}. En la fase crónica, la pared aórtica puede calcificarse, algo que como mejor se aprecia es en la TC. La PET puede resultar especialmente útil para detectar inflamación vascular cuando se combina con técnicas de imagen transversales⁵³¹. Los biomarcadores de inflamación, como la proteína C reactiva y la tasa de sedimentación de eritrocitos, están altos en aproximadamente el 70% de los pacientes en fase aguda y el 50% de los que están en la fase crónica de la enfermedad⁵²⁸. La pentraxina-3 puede tener mayor precisión para distinguir entre la fase inactiva y la fase activa de la arteritis de Takayasu.

10.2. Tratamiento

En la aortitis no infecciosa, los corticoides son el tratamiento inicial estándar⁵³⁴. 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 adicional⁵³⁵. Además de los síntomas recurrentes, la reelevación de los marcadores inflamatorios puede ser un signo útil de recaída, sobre todo en

pacientes con arteritis de células gigantes. El valor de la CRM con contraste para la detección de edema y la PET con ¹⁸F-FDG en el diagnóstico de la recaída de la arteritis de Takayasu es un área en continua investigación. Los agentes de segunda línea son el metotrexato, la azatioprina y los agentes anti-TNF β ⁵³⁶.

En cada visita debe llevarse a cabo un examen vascular integral, junto con un seguimiento de biomarcadores inflamatorios e imágenes periódicas para el desarrollo de aneurismas aórticos torácicos o abdominales, teniendo en cuenta el riesgo conocido que conllevan estas complicaciones^{524,528}. 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 activa⁵³⁷⁻⁵³⁹. 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^{528,534}.

La sospecha de aortitis infecciosa requiere un diagnóstico rápido acompañado de antibióticos intravenosos con antimicrobianos de amplio espectro de los organismos patológicos más probables (sobre todo estafilococos y especies Gram-negativas).

11. TUMORES AÓRTICOS

11.1. Tumores malignos primarios de aorta

Los tumores malignos primarios de aorta son una clase extremadamente rara de sarcomas que muestran amplia heterogeneidad histopatológica. Los sarcomas intinales, los más frecuentes, se derivan de células endoteliales (angiosarcoma) o miofibroblastos. Tanto los leiomasarcomas como los fibrosarcomas se originan en la media o la adventicia de la pared aórtica⁵⁴¹.

Los síntomas asociados a los tumores aórticos son inespecíficos y semejan enfermedad arterial periférica, síndrome gastrointestinal o dolor renal o hernia de disco. La presentación clínica más característica y frecuente de un angiosarcoma intimal de aorta es la oclusión embólica de la arteria mesentérica o periférica. A menudo, el diagnóstico *ante mortem* se realiza mediante examen inmunohistopatológico de la endarterectomía o especímenes de resección aórtica. Solo en un pequeño número de casos el diagnóstico se sospecha mediante CRM preoperatoria de aorta.

Debido a sus síntomas atípicos y muy variados, esta enfermedad tan rara se diagnostica solo en fase avanzada. En pacientes con embolias periféricas o esplánicas, el sarcoma aórtico debe incluirse en el diagnóstico diferencial, sobre todo en pacientes que padecen enfermedad aterosclerótica subyacente de carácter leve o ausente. Después de descartar una fuente cardíaca de la embolia, se debe tomar CRM con realce con contraste de la aorta torácica o abdominal, ya que es la herramienta diagnóstica más sensible para detectar tumores aórticos. Si se confirma la presencia de lesión aórtica que indique sarcoma, realizar más pruebas ecográficas podría confirmar la inhomogeneidad de la lesión, que es atípica de un trombo mural. Ante sospecha diagnóstica de sarcoma aórtico, se recomienda realizar una gammagrafía ósea debido a la alta prevalencia de metástasis ósea.

Según los estudios disponibles, el tratamiento recomendado incluye la resección en bloque de la porción tumoral de la aorta con márgenes quirúrgicos negativos, seguido de la interposición del injerto. No obstante, debido al diagnóstico tardío, normalmente en una fase ya complicada por la presencia de metástasis, la localización de la lesión aórtica o la presencia de comorbilidades, esta intervención no suele ser viable. Otros abordajes pueden ser la endarterectomía o el implante endovascular del segmento de aorta afecto. Tanto la quimioterapia adyuvante o paliativa como la radiación se utilizan en casos seleccionados y pueden resultar en una mayor supervivencia.

El pronóstico de los sarcomas aórticos es malo, y la metástasis suele ser sinónimo de muerte a corto plazo para la mayoría de los pacientes. La supervivencia media desde que el paciente recibe el diagnóstico es de $16 \pm 2,4$ meses⁵⁴¹. La supervivencia total a los 3 años

es del 11,2%. Tras resección quirúrgica, la tasa de supervivencia a 3 años está en torno al 16,5%⁵⁴².

12. SEGUIMIENTO A LARGO PLAZO DE LAS ENFERMEDADES AÓRTICAS

Los pacientes con enfermedad aórtica requieren monitorización de por vida, con independencia de la estrategia de tratamiento inicial empleada (médica, intervencionista o quirúrgica). Esta monitorización consiste en la evaluación clínica y revaloración de los objetivos terapéuticos y de tratamiento médico de un paciente, así como en la obtención de imágenes de la aorta. Esta sección incluye la fase crónica de la DA tras el alta hospitalaria y aspectos específicos del seguimiento de pacientes que se beneficiaron de la intervención aórtica.

12.1. Disección aórtica crónica

12.1.1. Definición y clasificación

Los supervivientes a una DA aguda, en última instancia, entran en una fase crónica de la enfermedad. Antes las DA se consideraban crónicas si evolucionaban durante 14 días tras cursar síntomas. Ahora, en la práctica, es aceptable dividir el curso temporal de una DA en fase aguda (< 14 días), subaguda (15-90 días) y crónica (> 90 días). Las DA crónicas pueden no ser complicadas, con un curso estable de la enfermedad, o complicarse con degeneración aneurismática progresiva, una mala perfusión crónica visceral o de las extremidades y dolor persistente o recurrente o incluso rotura. Los pacientes con DA crónica también incluyen a los pacientes previamente intervenidos de DA tipo A, con disección persistente de la aorta descendente.

12.1.2 Presentación

Hay que distinguir dos patrones clínicos: pacientes con DA agudas iniciales que entran en fase crónica de la enfermedad y pacientes en quienes se realiza el primer diagnóstico de DA crónica. Aquellos con DA crónica recientemente diagnosticada suelen estar asintomáticos. La lesión suele darse incidentalmente como un ensanchamiento mediastínico o un prominente botón aórtico en la radiografía torácica. En estos pacientes suele ser difícil determinar el momento exacto de la disección. Hay que evaluar la historia del paciente para descartar episodios previos de dolor agudo. En contadas ocasiones, los pacientes cursan también con síntomas relacionados con la dilatación de la aorta disecada (ronquera, dolor torácico de nueva aparición) o mala perfusión crónica (dolor abdominal, claudicación, función renal alterada) o dolor torácico agudo indicativo de rotura.

12.1.3. Diagnóstico

El diagnóstico ha de confirmarse con técnicas de imagen que realicen cortes transversales como TC, ETE o CRM realizadas con contraste. Indican la cronicidad de la DA las características de las imágenes: *flap* intimal engrosado e inmóvil, presencia de trombo en la LF o aneurismas de aorta torácica secundarios a DA crónicas, la mayoría desarrolladas en el arco aórtico distal. En pacientes sintomáticos, pueden haber signos de rotura (contenida) como los hematomas mediastinales o los derrames pleurales.

12.1.4. Tratamiento

Para pacientes con DA tipo B crónicas no complicadas, se recomienda un abordaje primario con tratamiento médico y un seguimiento clínico mediante repetidos estudios de imagen. Se desaconsejan los deportes competitivos y los ejercicios isométricos de levantamiento de pesos pesados, para reducir el estrés por cizallamiento por subidas súbitas de la presión arterial durante el ejercicio. También se desacon-

sejan los deportes de contacto, si bien son aceptables las actividades de deportes de ocio de estrés dinámico y estático bajos.

La presión arterial debe bajarse a < 130/80 mmHg. Las actividades de levantamiento de peso han de restringirse para evitar picos de presión arterial. En estudios no aleatorizados, los bloqueadores beta se han asociado a menor degeneración aneurismática de la aorta disecada y menor incidencia de intervenciones aórticas secundarias a la disección⁵⁴³. Un análisis contemporáneo de la base de datos IRAD de un total de 1.310 pacientes con DA agudas tipos A y B reveló que los bloqueadores beta (que se recetan al 88,6% de los pacientes) fueron el fármaco más usado y sugirió que su uso se asocia a una mejor supervivencia⁵⁴⁴. Los bloqueadores de los canales del calcio se asociaron selectivamente a mejor supervivencia en pacientes con disecciones tipo B, si bien los inhibidores del sistema renina-angiotensina no se asociaron de manera significativa a la supervivencia⁵⁴⁴. Los antagonistas de la angiotensina I (losartán) parecen, en principio, adecuados y han demostrado enlentecer la dilatación aórtica en pacientes con síndrome de Marfan^{96,545}. No hay datos sobre el uso de bloqueadores de la angiotensina I en el manejo de las DA crónicas. Hasta la fecha, los bloqueadores de la angiotensina I se tienen en cuenta en un tratamiento combinado antihipertensivo cuando el objetivo de presión arterial deseado no se logra solo con bloqueadores beta.

El ensayo INSTEAD, en un seguimiento de 2 años, no reveló ningún beneficio en la supervivencia de la TEVAR comparada con el tratamiento médico óptimo en pacientes con DA subagudas/crónicas asintomáticas^{218,219}. A los 5 años, la mortalidad asociada a la aorta fue de 0 y el 16,9% respectivamente, en TEVAR más tratamiento médico comparada con el tratamiento médico solo. La mortalidad por cualquier causa a los 5 años fue del 11,1 y el 19,3% respectivamente (sin significación estadística) y la progresión de la enfermedad, del 27 y el 46,1% ($p = 0,04$). No obstante, los resultados morfológicos mejoraron con la TEVAR (remodelación aórtica del 91,3% con TEVAR, frente al 19,4%). Hay que reseñar que el 16% de los pacientes aleatorizados inicialmente a recibir el tratamiento médico óptimo precisaron cruzamiento a TEVAR por sufrir complicaciones durante el seguimiento. En estos pacientes, la TEVAR diferida o aplazada puede ser una intervención de éxito sin acarrear mayores mortalidad y tasa de complicaciones. Un reciente estudio multicéntrico llevado a cabo en China con 303 pacientes con DA crónica confirmó una menor mortalidad asociada a la aorta con TEVAR que con el tratamiento médico, aunque no logró mejorar la supervivencia total ni reducir la tasa de eventos adversos asociados a la aorta⁵⁴⁶.

Los pacientes con DA crónica tipo B complicada por dilatación aórtica torácica progresiva (> 10 mm/año), aneurismas en la LF (con diámetro aórtico total > 60 mm), síndrome de mala perfusión o dolor recurrente, precisan someterse a TEVAR o tratamiento quirúrgico. El tratamiento óptimo en pacientes con DA crónica, no obstante, sigue sin estar claro. No se ha realizado ninguna comparación aleatorizada de TEVAR y cirugía convencional. La reparación endovascular torácica podría utilizarse para excluir un aneurisma que se localice en el arco aórtico distal y prevenir la rotura. No obstante, no cabe esperar remodelado aórtico, debido al *flap* intimal engrosado e inmóvil. Series más pequeñas de casos han revelado que la TEVAR es factible en pacientes con aneurismas de la aorta torácica descendente secundarios a DA crónicas, con un resultado aceptable a medio plazo⁵⁴⁷. El remodelado aórtico completo se observó en solo el 36% de los pacientes tras TEVAR⁵⁴⁷. En una revisión de 17 estudios que incluyeron a 567 pacientes⁵⁴⁸, la tasa de éxito técnico fue del 89,9%, y la mortalidad a medio plazo fue del 9,2%. Se produjeron endofugas en el 8,1% y el 7,8% desarrolló aneurismas de aorta distal o perfusión continuada de la LF con dilatación aneurismal.

La cirugía de la aorta descendente conlleva un riesgo quirúrgico alto. Más recientemente, la sustitución quirúrgica del arco aórtico mediante implante anterógrado de *stent* de la aorta torácica descendente («trompa de elefante congelada») puede resultar una alternativa útil para pacientes seleccionados¹¹⁵.

12.2. Seguimiento tras intervención aórtica torácica

En pacientes sometidos a TEVAR o reparación quirúrgica de la aorta torácica, el primer seguimiento debería hacerse 1 mes después del tratamiento para descartar las complicaciones iniciales. La monitorización debe repetirse a los 6 y los 12 meses y anualmente. En pacientes que recibieron principalmente tratamiento médico, la monitorización debería hacerse 6 meses después del diagnóstico inicial

12.2.1. Seguimiento clínico

Es necesario seguimiento clínico regular, con mayor frecuencia durante el primer año después del diagnóstico o la intervención y, a partir de ahí, anualmente. La presión sanguínea ha de controlarse meticulosamente, ya que más del 50% de los casos puede presentar hipertensión resistente⁵⁴⁹. Los síntomas de enfermedad aórtica crónica son raros e inespecíficos. Puede darse ronquera o disfgia de nueva aparición durante el progresivo crecimiento del aneurisma. Los pacientes con DA crónica pueden referir síntomas propios del síndrome de mala perfusión periférica crónica (claudicación, dolor abdominal). El dolor torácico o dorsal pueden indicar progresión de la enfermedad aórtica hasta llegar a la propia rotura (contenida) de la aorta.

12.2.2. Imagen tras reparación endovascular de la aorta torácica

Para hacer el seguimiento mediante imágenes post-EVAR, la TAC suele ser la técnica elegida. A fin de evitar la exposición a la radiación, en el futuro las CRM podrían utilizarse más, aunque no son compatibles con endoinjertos de acero inoxidable debido a artefactos grandes¹¹. La CRM es segura para la monitorización de endoprótesis a base de nitinol⁵⁵⁰; no obstante, no permiten visualizar los *struts* de *stents* metálicos, por lo que deben complementarse con radiografías torácicas para detectar la desintegración estructural del esqueleto de metal del *stent*. La ETE combinada con radiografía torácica podría utilizarse para pacientes con disfunción renal grave no aptos para TC ni CRM.

Tras la TEVAR, se recomienda tomar imágenes de la aorta transcurridos 1, 6 y 12 meses y, a partir de entonces, cada año. Si después de la TEVAR por AAT se confirma en los pacientes un curso estable sin evidencia de endofuga tras 24 meses, podría ser seguro ampliar los intervalos de obtención de imágenes hasta los 2 años. No obstante, el seguimiento clínico del estado sintomático de los pacientes y el tratamiento médico acompañante deben mantenerse a intervalos anuales. Los pacientes sometidos a TEVAR por DA deberían someterse a estudios por imagen cada año, ya que la LF de la aorta abdominal suele ser permeable y propensa a progresión de la enfermedad.

12.2.3. Imagen tras cirugía aórtica torácica

Tras la cirugía torácica, pueden ser suficientes estudios de imagen a intervalos menos estrictos si durante el primer año se ha podido documentar un curso estable de la enfermedad. Las imágenes deben centrarse en las complicaciones secundarias a la cirugía (p. ej., los aneurismas de sutura), aunque también deberían evaluar el avance de la enfermedad en partes remotas de la aorta. Tras una cirugía por una DA tipo A, la disección de la aorta descendente y abdominal suele persistir, y se deben tomar imágenes a intervalos similares a los ya descritos.

12.3. Seguimiento de pacientes tras intervención por aneurisma aórtico abdominal

12.3.1. Seguimiento tras reparación aórtica endovascular

La primera opción para las imágenes de seguimiento después de una EVAR suele ser una TC; no obstante, es una técnica cara que expone a los pacientes a radiaciones ionizantes y a agentes de contraste potencialmente nefrotóxicos. La ecografía dúplex, con o sin agentes de con-

traste, es específica para la detección de endofugas tras EVAR³¹¹. Un reciente metanálisis reveló que la sensibilidad y la especificidad del eco-Doppler realizada con contraste podría ser superior a la ecografía dúplex sola en la detección de endofugas tipo 2 causadas por flujo retrógrado de las ramas laterales, normalmente una afección benigna que no requiere intervenciones secundarias³¹¹. Las endofugas de tipos 1 y 3 clínicamente significativas que requieren reintervención podrían detectarse con la suficiente precisión con ecografía dúplex y el uso de agentes de contraste no ha resultado ser superior en este ámbito³¹¹.

La CRM tiene alta precisión diagnóstica para detectar endofugas tras una EVAR, aunque es cara y no sirve para visualizar los *struts* del *stent* metálico. Por esta razón, conviene complementarlas con radiografía para valorar el esqueleto de metal del *stent*. La CRM no es compatible con los endoinjertos de acero inoxidable debido a que producen artefactos.

12.3.2. Seguimiento tras cirugía abierta

Se debe aplicar a todos los pacientes el protocolo de tratamiento médico más actual. La monitorización postoperatoria de la reparación

Recomendaciones para el seguimiento y manejo de la enfermedad aórtica crónica

Recomendación	Clase ^a	Nivel ^b
<i>Disección aórtica crónica</i>		
Tanto la TC como la CRM de contraste están recomendadas para confirmar el diagnóstico de DA crónica	I	C
Está indicada una meticulosa monitorización inicial por imagen de pacientes con DA crónica para detectar signos de complicaciones cuanto antes	I	C
En pacientes asintomáticos con disección crónica de aorta ascendente, se debe considerar la cirugía electiva ^c	IIa	C
Para pacientes con DA crónica, está indicado realizar un exhaustivo control de la presión arterial < 130/80	I	C
La reparación quirúrgica o la TEVAR están recomendadas para DA de tipo B (diámetro aórtico > 60 mm, crecimiento > 10 mm/año, mala perfusión o dolor recurrente)	I	C
<i>Seguimiento tras tratamiento endovascular de la enfermedad aórtica</i>		
Tras una TEVAR o EVAR, se recomienda monitorización tras 1, 6 y 12 meses y después cada año. Se puede proponer intervalos más cortos si hay hallazgos anómalos que puedan precisar una monitorización más exhaustiva	I	C
La TC está recomendada como la técnica de imagen de elección para el seguimiento tras TEVAR o EVAR	I	C
Si no se documenta endofuga ni aumento del saco del AAA durante el primer año tras la EVAR, se debe considerar una ecografía dúplex color con o sin agente de contraste, para la monitorización postoperatoria anual, tomando imágenes de TC sin contraste cada 5 años	IIa	C
Para pacientes con AAT <45 mm, está recomendado obtener imágenes anualmente; en pacientes con AAT ≥ 45 mm y < 55 mm, está recomendado obtener imágenes cada 6 meses, a menos que la estabilidad de las lesiones quede confirmada por imágenes seriadas	I	C
Para el seguimiento tras TEVAR o EVAR de pacientes jóvenes, la CRM se debe preferir a la TC en endoprótesis compatibles con CRM, a fin de reducir la exposición a la radiación	IIa	C
La monitorización a largo plazo de una reparación aórtica abdominal abierta puede considerarse a intervalos aislados (ocasionales) (5 años) mediante ecografía dúplex color o imagen de TC	IIa	C

AAA: aneurisma aórtico abdominal; AAT: aneurisma aórtico torácico; CRM: cardiorensonancia magnética; DA: disección aórtica; EVAR: reparación aórtica endovascular; TC: tomografía computarizada; TEVAR: reparación endovascular de la aorta torácica.

^aClase de recomendación.

^bNivel de evidencia.

^cComorbilidades pendientes y riesgo perioperatorio.

aórtica abierta puede tenerse en cuenta a intervalos de 5 años tras una reparación abierta del AAA para investigar aneurismas aórticos paraanastomóticos utilizando eco-Doppler color o TC. Además, los pacientes con AAA parecen correr un riesgo relativamente alto de sufrir hernias incisionales. En un estudio observacional que utilizó datos de Medicare, la reparación de estas hernias incisionales fue necesaria en el 5,8% de los pacientes a los 4 años.

13. LAGUNAS EN LA EVIDENCIA

Tal y como ilustra el gran número de recomendaciones de nivel C de este documento, el nivel de evidencia para el manejo de varias enfermedades de la aorta suele ser más bajo que en otras enfermedades cardiovasculares. Este Grupo de Trabajo subraya la necesidad de contar con una red de trabajo científico y ensayos multicéntricos sobre varios aspectos relacionados con el manejo de las enfermedades aórticas. El Grupo de Trabajo pone de manifiesto brevemente algunas de las lagunas de evidencia más importantes sobre las que es prioritario investigar en el futuro:

- Los datos epidemiológicos sobre la ocurrencia de AAA son escasos en Europa y en todo el mundo.
- Es necesario contar con más evidencia sobre la relación entre la carga de casos y los resultados en el campo de las enfermedades aórticas.
- Hay que valorar la implementación y la eficacia de los centros aórticos en Europa. Se debe fomentar el establecimiento de una red de trabajo europea de centros aórticos, así como la elaboración de registros amplios.
- Se necesitan más estudios que ayuden a validar el método más preciso, reproducible y predictivo para medir la aorta utilizando diferentes técnicas de imagen.
- Con el desarrollo de imágenes en 3D y otras técnicas de imagen dinámicas para la predicción de complicaciones en la enfermedad aneurismática, debería valorarse la superioridad de estas técnicas con respecto a las mediciones 2D.
- Falta evidencia sobre la eficacia del tratamiento médico en enfermedades aórticas crónicas (sobre todo DA, AAT y AAA crónicos), en especial de los fármacos antihipertensivos y las estatinas.
- En cuanto a los AAT, se necesitan estudios aleatorizados para saber cuál es el momento óptimo para realizar una intervención preventiva según el tamaño de la lesión y otras características, así como las peculiaridades de cada paciente.
- En muchos casos, por ejemplo en las indicaciones para el manejo de AAA según su tamaño, el manejo de mujeres con enfermedad

aórtica se basa en estudios realizados en varones. Se necesitan datos específicos por sexo.

- Como el diámetro aórtico sigue evolucionando durante la edad adulta, no termina de estar claro si la práctica de sobredimensionamiento debería variar en las TEVAR de pacientes jóvenes (p. ej., en las LAT).
- Siguen sin estar claros el momento óptimo y la mejor técnica de intervención para las DA crónicas.

14. ANEXO 1

Sociedades Cardiológicas Nacionales de la ESC que han participado activamente en el proceso de revisión de la Guía ESC 2014 sobre diagnóstico y tratamiento de las enfermedades aórticas:

Austria: Sociedad Austriaca de Cardiología, Michael Grimm; **Azerbaiyán:** Sociedad de Cardiología de Azerbaiyán, Oktay Musayev; **Bélgica:** Sociedad Belga de Cardiología, Agnès Pasquet; **Bosnia-Herzegovina:** Asociación de Cardiólogos de Bosnia-Herzegovina, Zumreta Kušljugic; **Croacia:** Sociedad Croata de Cardiología, Maja Cikes; **Chipre:** Sociedad Chipriota de Cardiología, Georgios P. Georghiou; **República Checa:** Sociedad de Cardiología de la República Checa, Josef Stasek; **Dinamarca:** Sociedad Danesa de Cardiología, Henning Molgaard; **Estonia:** Sociedad Estonia de Cardiología, Sirje Kõvask; **Finlandia:** Sociedad Finlandesa de Cardiología, Ville Kytö; **Francia:** Sociedad Francesa de Cardiología, Guillaume Jondeau; **Georgia:** Sociedad Georgiana de Cardiología, Zviad Bakhutashvili; **Alemania:** Sociedad Alemana de Cardiología, Yskert von Kodolitsch; **Grecia:** Sociedad Helena de Cardiología, Costas Tsioufis; **Hungría:** Sociedad Húngara de Cardiología, András Temesvári; **Israel:** Sociedad Israelí del Corazón, Ronen Rubinshtein; **Italia:** Federación Italiana de Cardiología, Francesco Antonini-Canterin; **Kirguistán:** Sociedad Kirguí de Cardiología, Olga Lunegova; **Letonia:** Sociedad Letona de Cardiología, Peteris Stradins; **Líbano:** Sociedad Libanesa de Cardiología, Elie Chammas; **Lituania:** Sociedad Lituana de Cardiología, Regina Jonkaitiene; **Malta:** Sociedad Maltesa de Cardiología, Andrew Cassar; **Noruega:** Sociedad Noruega de Cardiología, Knut Bjørnstad; **Polonia:** Sociedad Polaca de Cardiología, Kazimierz Widenka; **Portugal:** Sociedad Portuguesa de Cardiología, Miguel Sousa Uva; **Rumanía:** Sociedad Rumana de Cardiología, Daniel Lighezan; **Serbia:** Sociedad Serbia de Cardiología, Jovan Perunicic; **Eslovaquia:** Sociedad Eslovaca de Cardiología, Juraj Madaric; **España:** Sociedad Española de Cardiología, Isidre Vilacosta; **Suecia:** Sociedad Sueca de Cardiología, Magnus Bäck; **Túnez:** Sociedad Tunecina de Cardiología y Cirugía Cardio-Vascular, Abdallah Mahdhaoui; **Turquía:** Sociedad Turca de Cardiología, Recep Demirbag; **Ucrania:** Asociación Ucraniana de Cardiología, Ivan Kravchenko.

El texto CME de «Guía de la ESC/EACTS sobre revascularización miocárdica, 2014» está acreditado por el *European Board for Accreditation in Cardiology* (EBAC). El EBAC trabaja de acuerdo con los estándares de calidad del *European Accreditation Council for Continuing Medical Education* (EACCME), institución dependiente de la *European Union of Medical Specialists* (UEMS). En cumplimiento con las guías EBAC/EACCME, todos los autores participantes en este programa han declarado sus potenciales conflictos de intereses que pudieran afectar a este documento. El Comité Organizador es responsable de asegurar que todos los potenciales conflictos de intereses relevantes al programa sean declarados a los participantes antes de iniciar las actividades CME.

Las preguntas sobre esta CME para este artículo están disponibles en *European Heart Journal* (<http://www.oxford-learning.com/eurheartj>) y en la página web de la Sociedad Europea de Cardiología (<http://www.escardio.org/guidelines>).

15 ANEXO 2 (tablas y figuras web)

Sección 4.3. Imágenes: tabla web 1

Tabla web 1

Medición del diámetro aórtico «normal» con varias técnicas de imagen*

Autores, año	Tamaño de la muestra, n	Franja de edad (años)	Técnica de imagen	Punto de referencia de la aorta	Diámetros absolutos (mm)	Valores indexados (mm/m ²)
<i>Tomografía computarizada</i>						
Aronberg et al ²⁹ , 1984	102 (estudio retrospectivo, sujetos sin enfermedad CV)	21-61	TC torácica	aorta ascendente (caudal al arco aórtico)	35	N/A
				Aorta torácica descendente (caudal al arco aórtico)	26	N/A
Fleischmann et al ³⁰ , 2001	77 (estudio prospectivo, sujetos sanos)	19-67	Angio-TC helicoidal de abdomen	Aorta abdominal (porción superior al tronco celiaco)	18 ± 2/19 ± 2 (mujeres/varones)	N/A
				Aorta abdominal (entre el tronco celiaco y la arteria mesentérica superior)	17 ± 2/19 ± 2 (mujeres/varones)	N/A
				Aorta abdominal (entre la arteria mesentérica superior y la primera arteria renal)	16 ± 2/18 ± 2 (mujeres/varones)	N/A
				Aorta abdominal (segmento proximal infrarrenal)	13 ± 2/15 ± 2 (mujeres/varones)	N/A
				Aorta abdominal (segmento infrarrenal distal)	13 ± 1/15 ± 1 (mujeres/varones)	N/A
				Aorta abdominal (denota arterias ilíacas)	8 ± 1/10 ± 1 (mujeres/varones)	N/A
Hager et al ³¹ , 2002	70 (estudio prospectivo, sujetos sanos)	17-89	TC helicoidal con contraste	Seno valvular aórtico	29 ± 4/30 ± 5 (mujeres/varones)	N/A
				Raíz aórtica proximal (caudal al arco aórtico)	31 ± 4	N/A
				Aorta torácica descendente (caudal al arco aórtico)	25 ± 4	N/A
Svensson et al ³² , 2002	43 (sujetos con síndrome de Marfan; 21 con disección aórtica)	NA	TC torácica	Aorta ascendente	40-44, n=1 (5%) 45-49, n=2 (10%) 50-54, n=6 (28%) > 55, n=12 (57%)	N/A
Svensson et al ³³ , 2003	40 (sujetos con disección aórtica)	17-80	TC, RM, ETT, ETE	Aorta ascendente	Media 60 ± 15 < 50, n=5 (13%) 50-55, n=9 (23%) 56-60, n=12 (30%) 61-70, n=8 (20%) > 70, n=6 (14%)	N/A
Davies et al ³⁴ , 2006	410 (estudio retrospectivo)	9-93	TC, RM, ETT, ETE, angiografía	Aorta torácica	Media, 52; intervalo, 35-110 35-44, n=129 (32%) 45-54, n=155 (38%) 55-64, n=68 (17%) 65-74, n=32 (8%) ≥ 75, n=26 (5%) ≥ 50,0, n=9 (2%)	Media, 28; intervalo, 14-101 < 20,0, n=58 (14%) 20,0-27,4, n=195 (48%) 27,5-34,9, n=88 (21%) 35,0-42,4, n=47 (12%) 42,5-49,9, n=13 (3%)
Kaplan et al ³⁵ , 2007	624 (pacientes consecutivos)	24-87	TC multicorte con contraste	Aorta ascendente (a nivel de la arteria pulmonar)	34 ± 5	N/A
Lin et al ³⁶ , 2008	103 (pacientes sanos consecutivos)	51 ± 14	TC multicorte (diastólico final)	Raíz aórtica (eje corto)	29 ± 2/32 ± 3 (mujeres/varones)	N/A
				Aorta ascendente (a nivel de la arteria pulmonar)	28 ± 4/28 ± 3 (mujeres/varones)	N/A
				Aorta torácica descendente (a nivel de la arteria pulmonar)	20 ± 2/22 ± 2 (mujeres/varones)	N/A
Allison et al ³⁷ , 2008	504 (pacientes consecutivos: autoderivados vs. derivados por personal médico)	25-87	EBCT	Aorta abdominal (justo por debajo de la arteria mesentérica superior)	19 ± 3/23 ± 3 (mujeres/varones)	N/A
				Aorta abdominal (a medio camino entre AMS y bifurcación aórtica)	18 ± 3/21 ± 3 (mujeres/varones)	N/A
				Aorta abdominal (justo por encima de la bifurcación aórtica)	17 ± 2/20 ± 2 (mujeres/varones)	N/A

Autores, año	Tamaño de la muestra, n	Franja de edad (años)	Técnica de imagen	Punto de referencia de la aorta	Diámetros absolutos (mm)	Valores indexados (mm/m²)
Mao et al ³⁸ , 2008	1.442 (pacientes consecutivos sanos)	55 ± 11	TC multicorte/TC (sistólico final)	Aorta ascendente (a nivel de la arteria pulmonar)	31 ± 4/34 ± 4 (mujeres/varones)	N/A
Wolak et al ³⁹ , 2008	2.952 (pacientes consecutivos sin coronariopatía conocida)	26-75	TC de haz de electrones diástole	Aorta ascendente (a nivel de la arteria pulmonar)	32 ± 4/34 ± 4 (mujeres/varones)	N/A
				Aorta torácica descendente (a nivel de la arteria pulmonar)	23 ± 3/26 ± 3 (mujeres/varones)	N/A
Kälsch et al ²³ , 2010	4.129 (estudio poblacional [Heinz Nixdorf Recall])	45-75	TC de haz de electrones sin contraste, diástole	Aorta ascendente (a nivel de la arteria pulmonar)	35 ± 4/37 ± 4 (mujeres/varones)	19.3 ± 2/18.2 ± 2 (mujeres/varones)
				Aorta torácica descendente (a nivel de la arteria pulmonar)	25 ± 3/28 ± 3 (mujeres/varones)	13.9 ± 2/14.2 ± 2 (mujeres/varones)
Laughlin et al ⁴⁰ , 2011	1.926 (estudio poblacional [MESA])	45-84	TC multicorte sin contraste	Aorta abdominal infrarrenal (5cm proximal a la bifurcación aórtica)	19 ± 3	N/A
Rogers et al ²⁴ , 2013	3.431 (participantes en el estudio <i>Framingham Heart</i>)	28-62	TC multicorte sin contraste, diástole precoz	Aorta ascendente (a nivel de la arteria pulmonar)	32 ± 4/34 ± 4 (mujeres/varones)	N/A
				Aorta torácica descendente (a nivel de la arteria pulmonar)	23 ± 3/26 ± 3 (mujeres/varones)	N/A
				Aorta abdominal infrarrenal (un nivel de corte 5cm por encima de la bifurcación aortoiliaca)	17 ± 2/19 ± 3 (mujeres/varones)	N/A
				Aorta abdominal inferior (nivel de corte por encima de la bifurcación de la aorta abdominal dentro de las arterias iliacas comunes)	16 ± 2/19 ± 3 (mujeres/varones)	N/A
Resonancia magnética						
Burman et al ⁴¹ , 2008	120 (voluntarios sanos)	20-80	Diástole	Raíz aórtica (dimensión cúspide-cúspide en planos sinusales [media, tres])	31 ± 3/35 ± 4 (mujeres/varones)	18 ± 2/18 ± 2 (mujeres/varones)
				Raíz aórtica (dimensión cúspide-comisura en planos sinusales [media, tres])	28 ± 3/32 ± 4 (mujeres/varones)	17 ± 2/16 ± 2 (mujeres/varones)
				Raíz aórtica (dimensión del anillo aórtico en el plano TSVI sagital)	20 ± 2/22 ± 2 (mujeres/varones)	N/A
				Raíz aórtica (dimensión del seno aórtico en el plano TSVI sagital)	29 ± 3/32 ± 4 (mujeres/varones)	17 ± 2/16 ± 2 (mujeres/varones)
				Raíz aórtica (dimensión de la unión sinotubular en el plano TSVI sagital)	24 ± 3/25 ± 4 (mujeres/varones)	N/A
Wanhainen et al ⁴² , 2008	231 (estudio poblacional prospectivo)	70 ± 0		Aorta ascendente	34 ± 4/40 ± 4 (mujeres/varones)	N/A
				Aorta descendente	28 ± 3/32 ± 3 (mujeres/varones)	N/A
				Aorta supraceliaca	27 ± 3/30 ± 3 (mujeres/varones)	N/A
				Aorta suprarrenal	27 ± 3/28 ± 3 (mujeres/varones)	N/A
				Aorta abdominal infrarrenal más grande	22 ± 3/24 ± 5 (mujeres/varones)	N/A
				Bifurcación aórtica	20 ± 2/23 ± 3 (mujeres/varones)	N/A
Redheuil et al ⁴³ , 2011	100 (pacientes sanos consecutivos)	20-84	Diástole	Aorta ascendente	30 ± 4/31 ± 4 (mujeres/varones)	N/A
				Aorta descendente proximal	22 ± 3/24 ± 3 (mujeres/varones)	N/A
				Aorta descendente distal	20 ± 2/21 ± 3 (mujeres/varones)	N/A
Turkbey et al ⁴⁴ , 2013	3.573 (estudio poblacional [MESA])	45-84		Aorta ascendente (diámetros lumbales de la aorta ascendente a nivel de la arteria pulmonar derecha)	31 ± 3/33 ± 4 (mujeres/varones)	N/A

Autores, año	Tamaño de la muestra, n	Franja de edad (años)	Técnica de imagen	Punto de referencia de la aorta	Diámetros absolutos (mm)	Valores indexados (mm/m ²)
Ecocardiografía transtorácica bidimensional						
Roman et al ²² , 1989	135 (sujetos sanos)	20-74		Anillo	23 ± 2/26 ± 3 (mujeres/varones)	13 ± 1/13 ± 1 (mujeres/varones)
				Senos de Valsalva	30 ± 3/34 ± 3 (mujeres/varones)	18 ± 2/17 ± 2 (mujeres/varones)
				Unión sinotubular	26 ± 3/29 ± 3 (mujeres/varones)	15 ± 2/15 ± 2 (mujeres/varones)
				Aorta ascendente proximal	27 ± 4/30 ± 4 (mujeres/varones)	16 ± 3/15 ± 2 (mujeres/varones)
Reed et al ^{45b} , 1993	182 (excede el percentil 95 para la estatura)	17-26		Raíz aórtica	27 ± 3/32 ± 4 (mujeres/varones)	14 ± 2/15 ± 2 (mujeres/varones)
Aalberts et al ⁴⁵ , 2008	53 (pacientes Marfan)	18-59		Raíz aórtica	35 ± 5/41 ± 4 (mujeres/varones)	N/A
Biaggi et al ⁴⁶ , 2009	1.799 (pacientes consecutivos con hallazgos cardiacos normales)	20-94		Senos de Valsalva	31 ± 3/34 ± 3 (mujeres/varones)	18 ± 2/18 ± 2 (mujeres/varones)
				Aorta ascendente	30 ± 3/32 ± 4 (mujeres/varones)	18 ± 2/18 ± 2 (mujeres/varones)
Gautier et al ⁴⁷ , 2010	353 (niños normales)	2-18		Anillo	17 ± 3/18 ± 3 (mujeres/varones)	N/A
				Senos de Valsalva	24 ± 4/27 ± 5 (mujeres/varones)	N/A
				Unión sinotubular	20 ± 3/22 ± 4 (mujeres/varones)	N/A
				Aorta ascendente	21 ± 4/22 ± 4 (mujeres/varones)	N/A
Mirea et al ⁴⁸ , 2013	500 (sujetos consecutivos)	48 ± 18		Anillo	17–22/19–25 (mujeres/varones)	12 ± 1/12 ± 1 (mujeres/varones)
				Senos de Valsalva	23–32/27–37 (mujeres/varones)	17 ± 2/17 ± 2 (mujeres/varones)
				Unión sinotubular	19–28/22–32 (mujeres/varones)	15 ± 2/14 ± 2 (mujeres/varones)
				Aorta ascendente	23–33/25–36 (mujeres/varones)	17 ± 2/16 ± 2 (mujeres/varones)
				Arco aórtico	16–24/17–25 (mujeres/varones)	12 ± 2/11 ± 1 (mujeres/varones)
				Ángulo	N/A	8±1/7±1 (mujeres/varones)
Muraru et al ⁴⁹ , 2013	218 (voluntarios sanos)	18-80		Raíz aórtica	N/A	17 ± 2/17 ± 2 (mujeres/varones)
				Unión sinotubular	N/A	16 ± 2 /16 ± 2 (mujeres/varones)
				Porción tubular proximal	N/A	17 ± 4/17 ± 4 (mujeres/varones)
Vriz et al ²⁶ , 2013	422 (voluntarios sanos)	16-90		Anillo	19 ± 2/21 ± 2 (mujeres/varones)	11 ± 1/11 ± 1 (mujeres/varones)
				Senos de Valsalva	28 ± 2/32 ± 4 (mujeres/varones)	17 ± 2/16 ± 2 (mujeres/varones)
				Unión sinotubular	23 ± 3/26 ± 4 (mujeres/varones)	14 ± 1/14 ± 2 (mujeres/varones)
				Aorta ascendente proximal	26 ± 4/28 ± 4 (mujeres/varones)	16 ± 2/15 ± 2 (mujeres/varones)
Ecocardiografía transesofágica						
Drexler et al ⁵⁰ , 1990	25 (voluntarios sanos)	19-30		Aorta ascendente (ejes laterales/ejes sagitales/área transversal)	N/A	14 ± 3/17 ± 3/36 ± 10
				Aorta descendente (ejes laterales/ejes sagitales/área transversal)	N/A	±2/13 ± 3/19 ± 8

Autores, año	Tamaño de la muestra, n	Franja de edad (años)	Técnica de imagen	Punto de referencia de la aorta	Diámetros absolutos (mm)	Valores indexados (mm/m²)
Radiografía						
Hiratzka et al ⁸ , 2010				Aorta ascendente (a nivel de la arteria pulmonar)	28,6	N/A
				Aorta descendente (a nivel de la arteria pulmonar)	25-26/24-30 (mujeres/varones)	N/A
Ecografía abdominal						
Lederle et al ⁵¹ , 1997	69.905 (sujetos veteranos de 15 centros médicos sin AAA)	50-79		Aorta abdominal infrarrenal	18 ± 3/20 ± 3 (mujeres/varones)	N/A
Wilmink et al ⁵² , 1998	11.336 (programa de cribado poblacional)	50-95	Dos grupos de estudio (Rotterdam/Huntingdon)	Aorta abdominal infrarrenal	16 ± 3/20 ± 6 frente a 22 ± 5 (mujeres/varones)	N/A
Päivänsalo et al ⁵³ , 2000	1.007 (pacientes hipertensos)	40-60		Aorta abdominal (diámetro exterior máximo)	17 ± 1/20 ± 3 (mujeres/varones)	N/A
Freiberg et al ⁵⁴ , 2008	4.734 (estudio prospectivo de cohorte)	75 ± 5		Aorta abdominal infrarrenal	17 ± 1/20 ± 3 (mujeres/varones)	N/A
Sconfienza et al ⁵⁵ , 2013	1.200 (pacientes consecutivos sin antecedentes de AAA)	64-86		Aorta abdominal infrarrenal	7-18/9-20 (mujeres/varones)	N/A
				Aorta ascendente (intermedia)	8-19/9-21 (mujeres/varones)	N/A
				Aorta abdominal (bifurcación ilíaca)	7-18/8-20 (mujeres/varones)	N/A
Estudio de necropsia						
Da Silva et al ⁵⁶ , 1999	575 (estudio retrospectivo de necropsia)	19-92	Análisis <i>post mortem</i> (inflado del balón aórtico)	Aorta abdominal infrarrenal	16 ± 2/18 ± 2 (mujeres/varones)	N/A

AAA: aneurisma aórtico abdominal; AMS: arteria mesentérica superior; ETE: ecocardiografía transesofágica; ETT: ecocardiografía transtorácica; NA: no aplicable; TC: tomografía computarizada; TSVI: tracto de salida del ventrículo izquierdo. (Cortesía de H. Kalsch, Departamento de Cardiología, Essen.)

Secciones 4.3 Imágenes, a 4.3.2.1, Ecocardiografía transtorácica: figura web 1

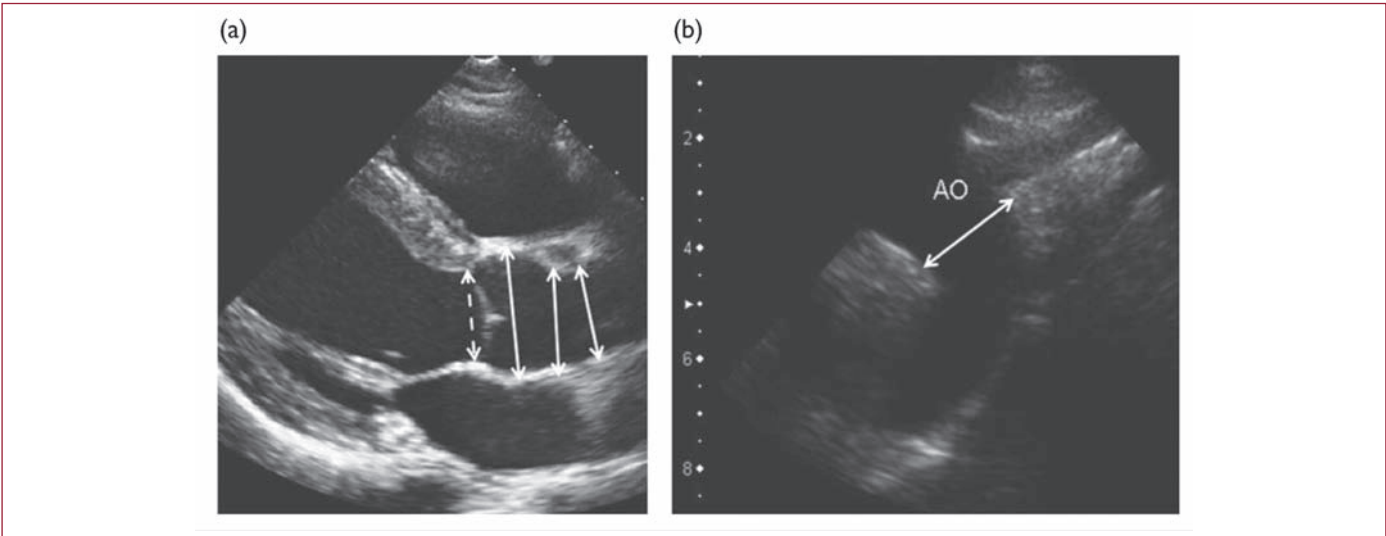


Figura web 1. Eje largo paraesternal e imágenes supraesternales de la aorta en las que se indican los puntos de medición de los diámetros de la raíz aórtica y el arco aórtico en la ecocardiografía transtorácica: senos de Valsalva, unión sinotubular, aorta ascendente y diámetro del anillo aórtico (como se indica). AO: aorta.

Secciones 4.3 Imágenes, a 4.3.2.2, Ecocardiografía transtorácica: figura web 2

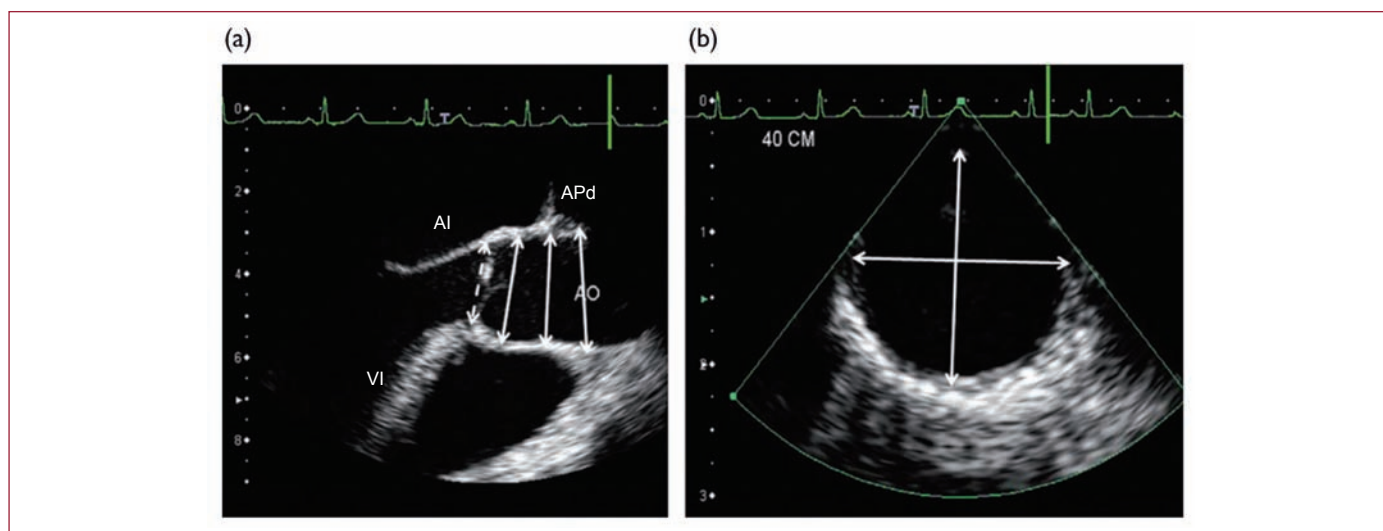


Figura web 2. Eje largo de ecocardiograma transefágico e imagen transversal de la aorta ascendente y descendente, con indicación de los puntos de medición de diámetros: senos de Valsalva, inicio de la aorta ascendente a nivel de la arteria pulmonar derecha, diámetro del anillo aórtico. AO: aorta; AI: aurícula izquierda; APd: arteria pulmonar derecha; VI: ventrículo izquierdo.

Secciones 4.3 Imágenes, a 4.3.2.3, Ecografía abdominal: figura web 3

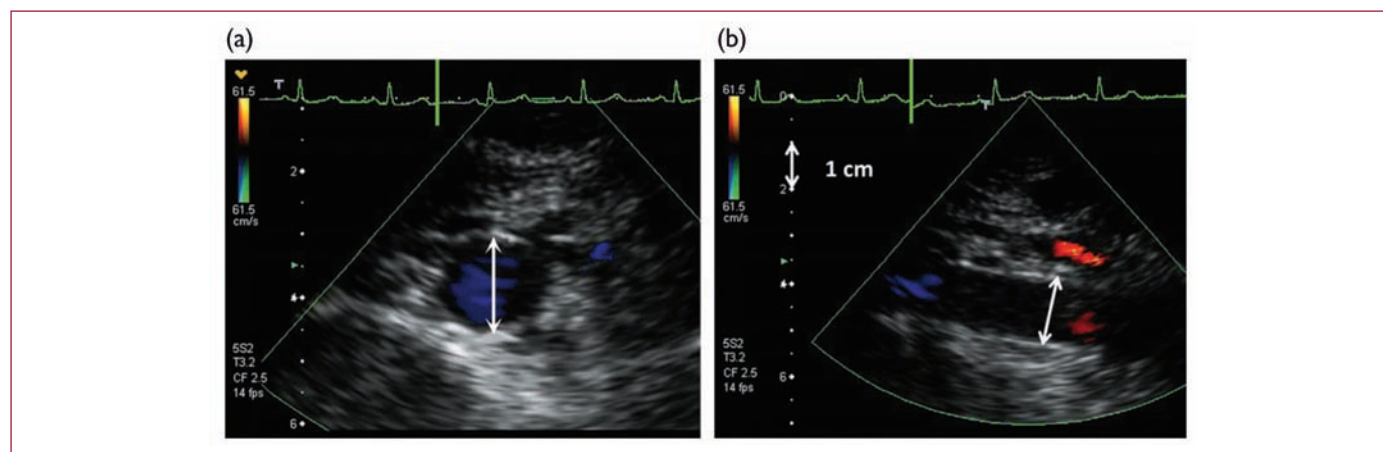


Figura web 3. Imágenes transversales y de eje largo de la aorta abdominal, en las que se indican los puntos de medición de diámetros.

Secciones 4.3 Imágenes, a 4.3.5, Imágenes por resonancia magnética: figura web 4

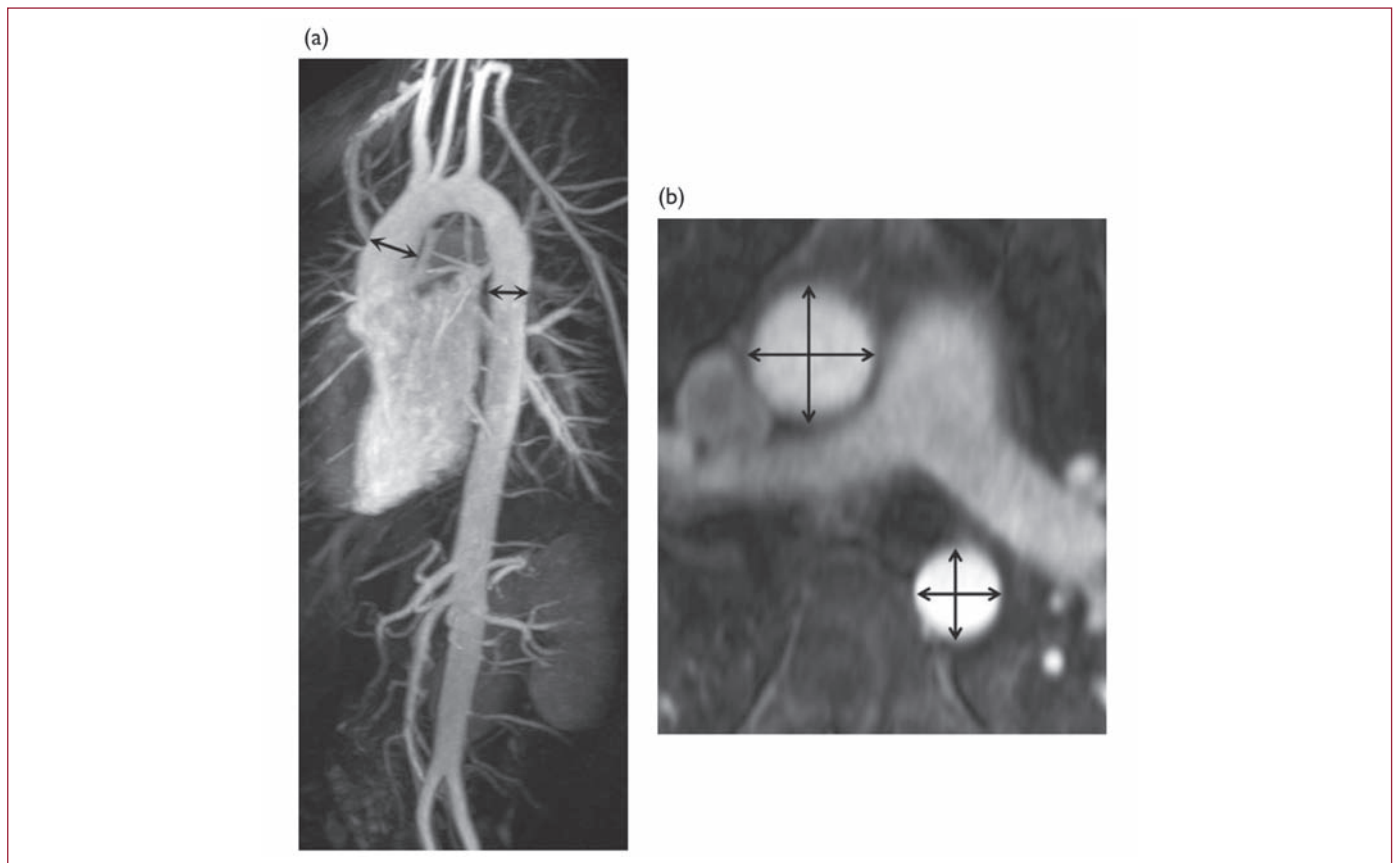


Figura web 4. Eje largo e imágenes transversales de la aorta, en las que se indican los puntos de medición de diámetros de la aorta ascendente y descendente en la resonancia magnética. (Cortesía de Nensa F., *the Institute of Radiology of the University Essen-Duisburg*, Alemania.)

Sección 4.3.6 Aortografía: figura web 5

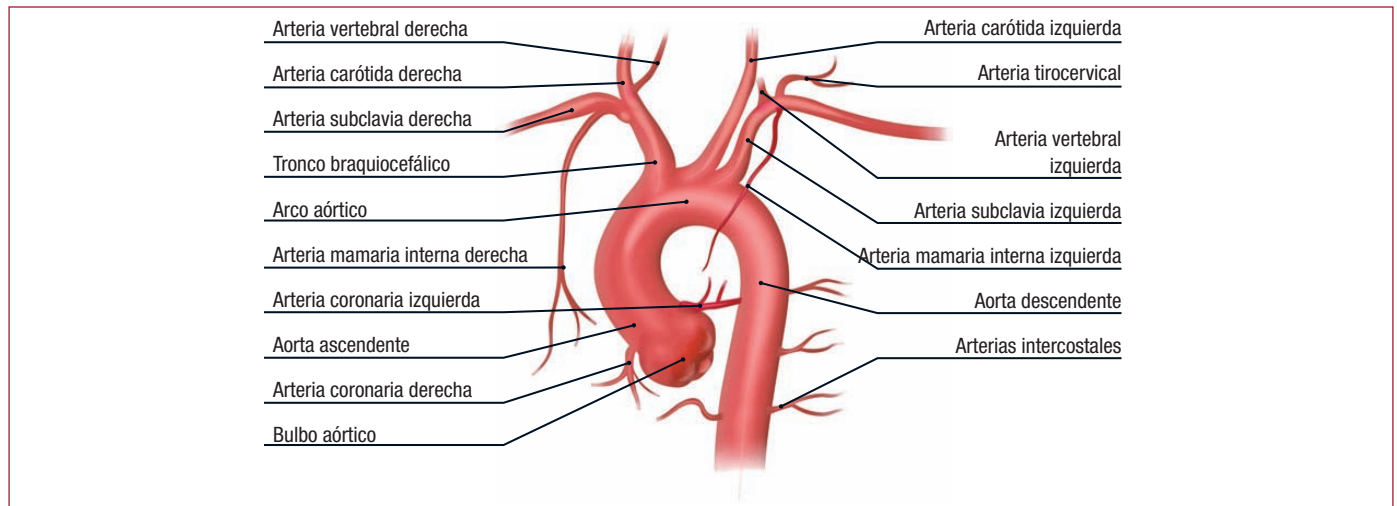


Figura web 5. Dibujo esquemático del arco aórtico con los vasos supraaórticos vistos desde una proyección anterior izquierda. (Modificado de Dyer R., *Thoracic Aortography*. En: *Handbook of Basic Vascular and Interventional Radiology*. Nueva York: Churchill-Livingston; 1993.)

Sección 4.3.6 Aortografía: figura web 6

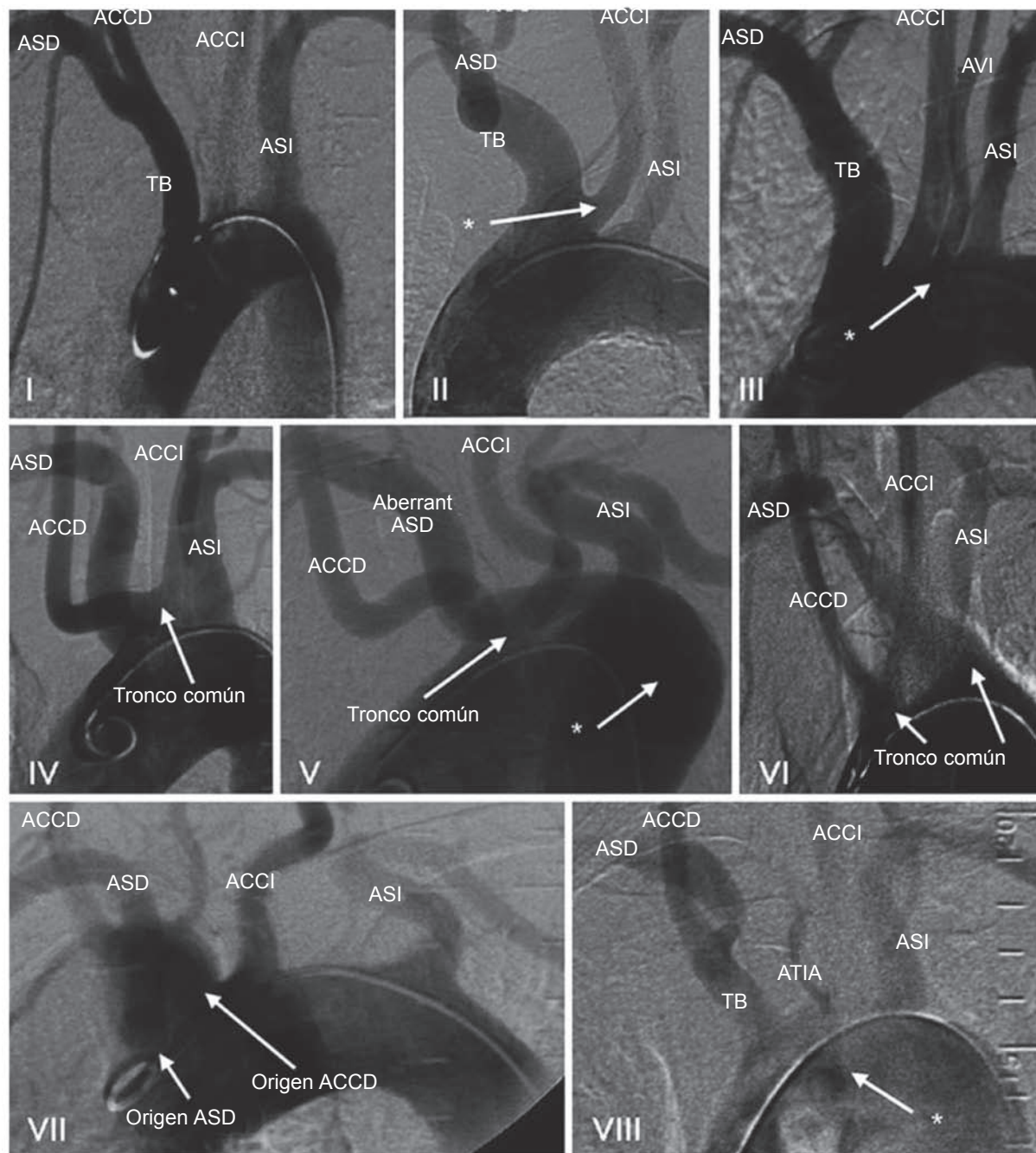


Figura web 6. Anomalías del arco aórtico tipos I-VIII. El tipo I es el arco aórtico normal descrito en un 64,9-94,3% de los casos. La presencia de tronco equino en el tipo II no se ve tan bien como el origen aislado de la arteria vertebral izquierda en el tipo III. ACCD: arteria carótida común derecha; ACCI: arteria carótida común izquierda; ASD: arteria subclavia derecha; ASI: arteria subclavia izquierda; ATIA: arteria tiroidea inferior aislada; AVI: arteria vertebral izquierda; TB: tronco braquiocefálico (arteria innominada). (De Natsis et al. Surg Radiol Anat. 2009;31:319-2391, con permiso de Springer Science and Business Media.)

Sección 4.3.7 Ecografía intravascular: figura web 7

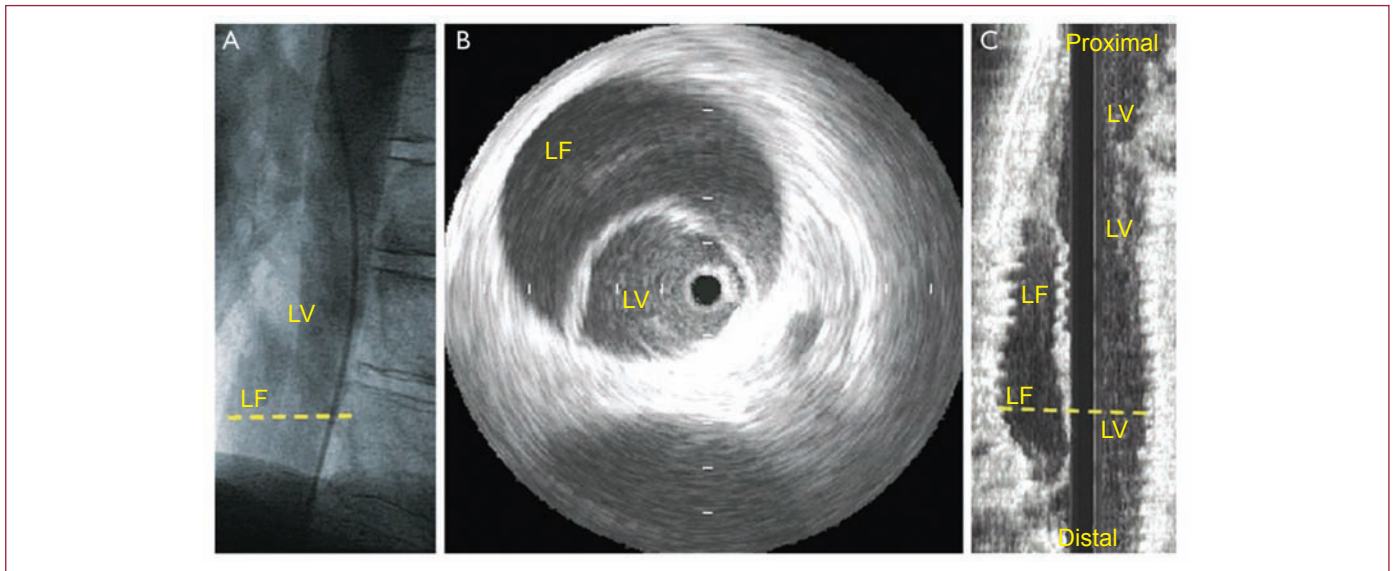


Figura web 7. Disección aórtica de tipo B visualizada por (A) angiografía, (B) ecografía intravascular transversal con el catéter en la LV, y (C) exploración longitudinal tras reconstrucción tridimensional utilizando retiradas; se muestra la LV y la LF localizada. LF: luz falsa; LV: luz verdadera. (Modificado de la figura 9.5 de: Erbel et al. *Herzkatheter-Manual*. Dtsch Arzteverlag. 2012:277-80.)

Sección 4.3.7 Ecografía intravascular: figura web 8

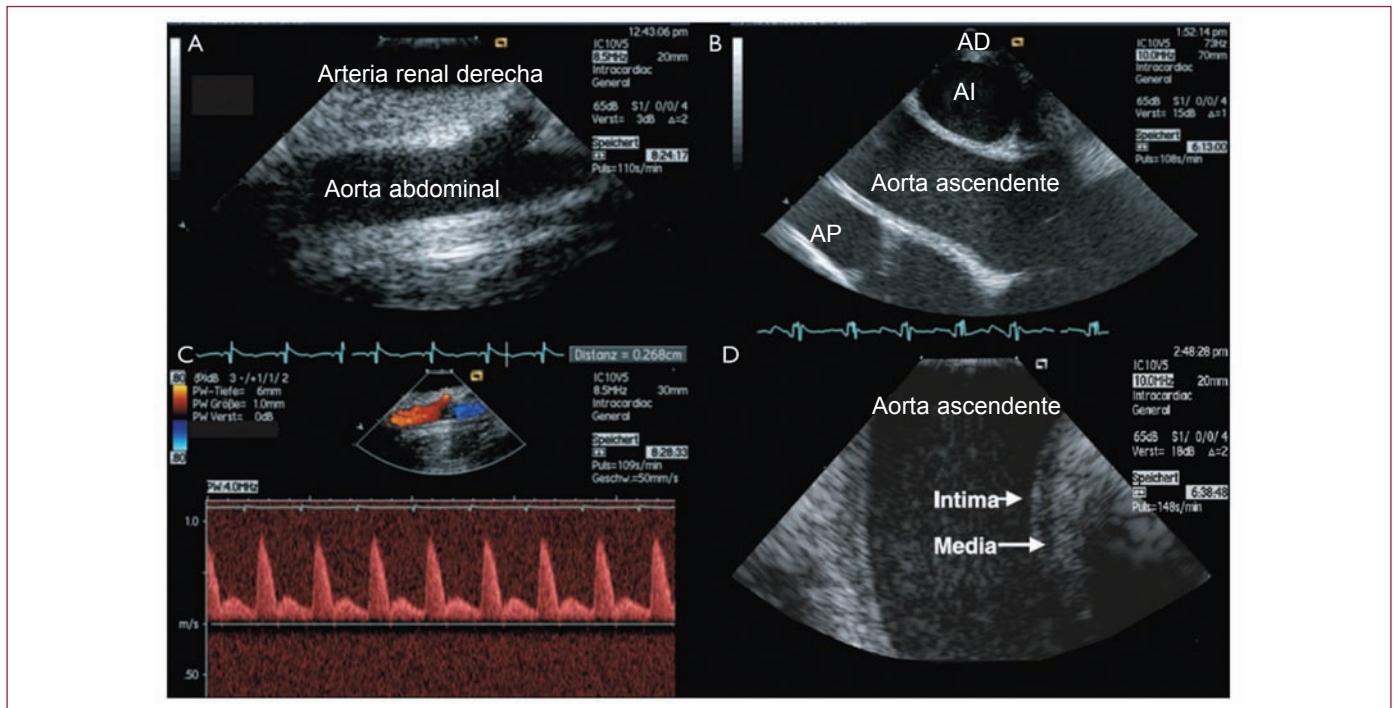


Figura web 8. Imágenes endovasculares de la aorta ascendente y descendente mediante ecografía intravascular con transductor de matriz lineal de 10 MHz. A: alta resolución del sistema. A y B: diferenciación de la íntima-media. C: flujo Doppler dentro de la arteria renal derecha y flujo Doppler color. D: aorta abdominal con el origen de la arteria renal. AD: arteria derecha; AI: arteria izquierda; AO: aorta; AP: arteria pulmonar. (Modificado de la figura 9.7 de Erbel et al. *Herzkatheter-Manual*. Dtsch Arzteverlag. 2012:277-80.)

Sección 5.3.1 Aorta ascendente: figura web 9

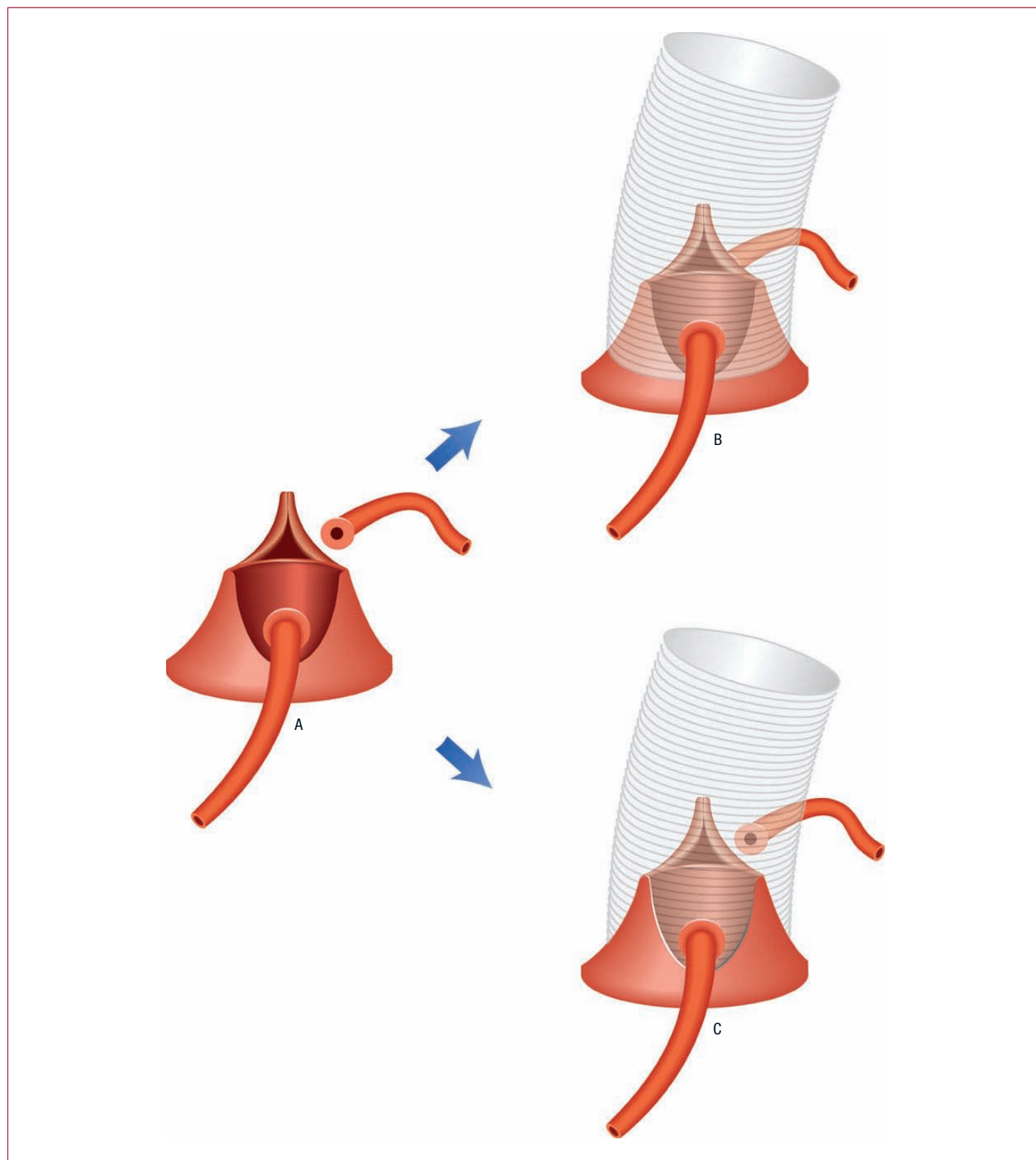


Figura web 9. A: concepto de reparación de la raíz aórtica con conservación de la válvula, escisión de la aorta enferma y aislamiento de los *ostium* coronarios. B: técnica de reimplante con soporte del anillo aórtico mediante prótesis dacrón: David. C: técnica de remodelado sin soporte anular: Yacoub.

Sección 5.3.2 Arco aórtico: figura web 10

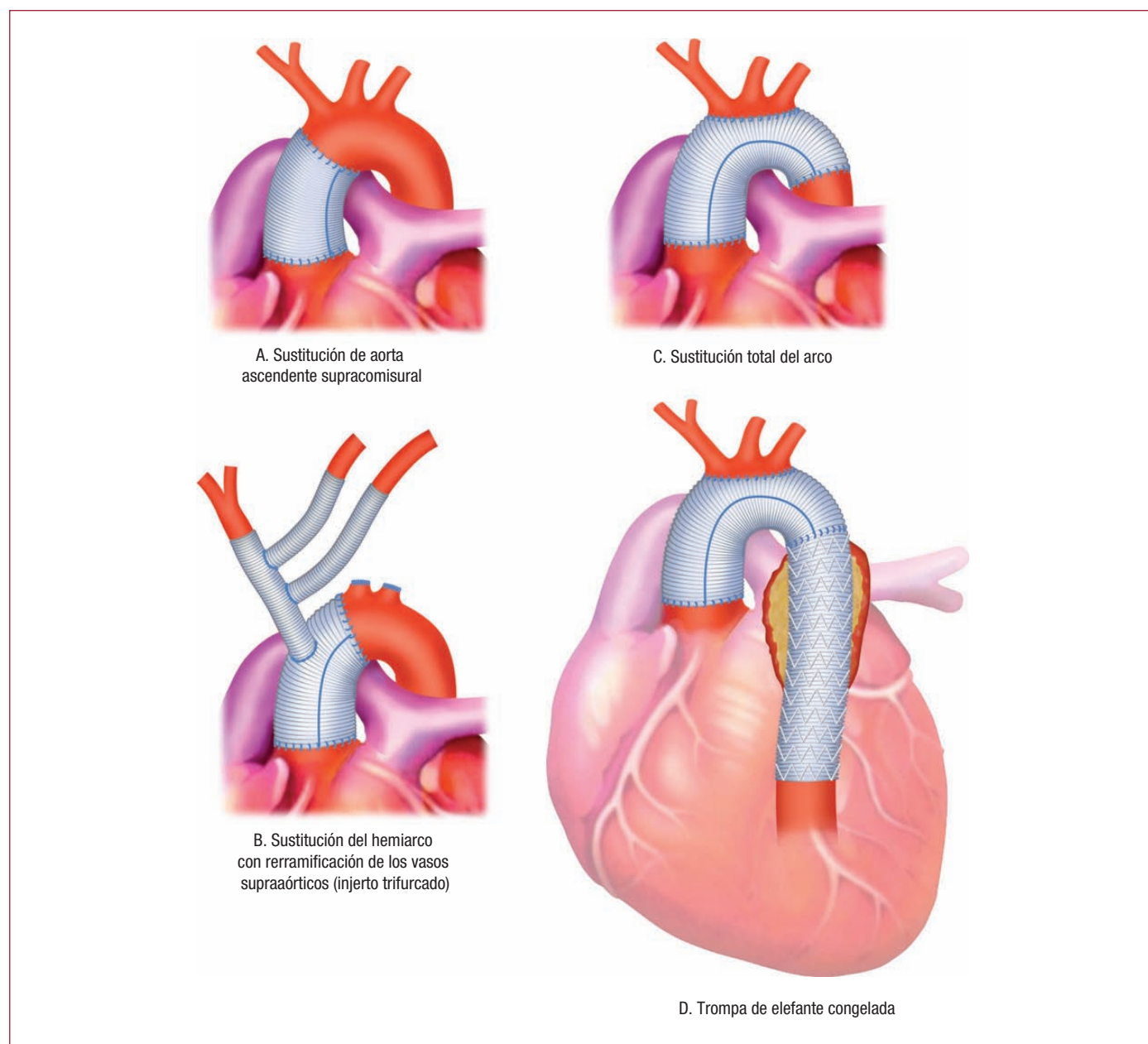


Figura web 10. A: sustitución de aorta ascendente desde la unión sinutubular hasta la aorta ascendente craneal. B: sustitución del hemiarco que abarca la concavidad del arco aórtico. C: sustitución total del arco con técnica trifurcada para los vasos supraaórticos. D: técnica de trompa de elefante congelada, con sustitución total del arco aórtico empleando la técnica en isla.

Sección 5.3.2 Arco aórtico: figura web 11

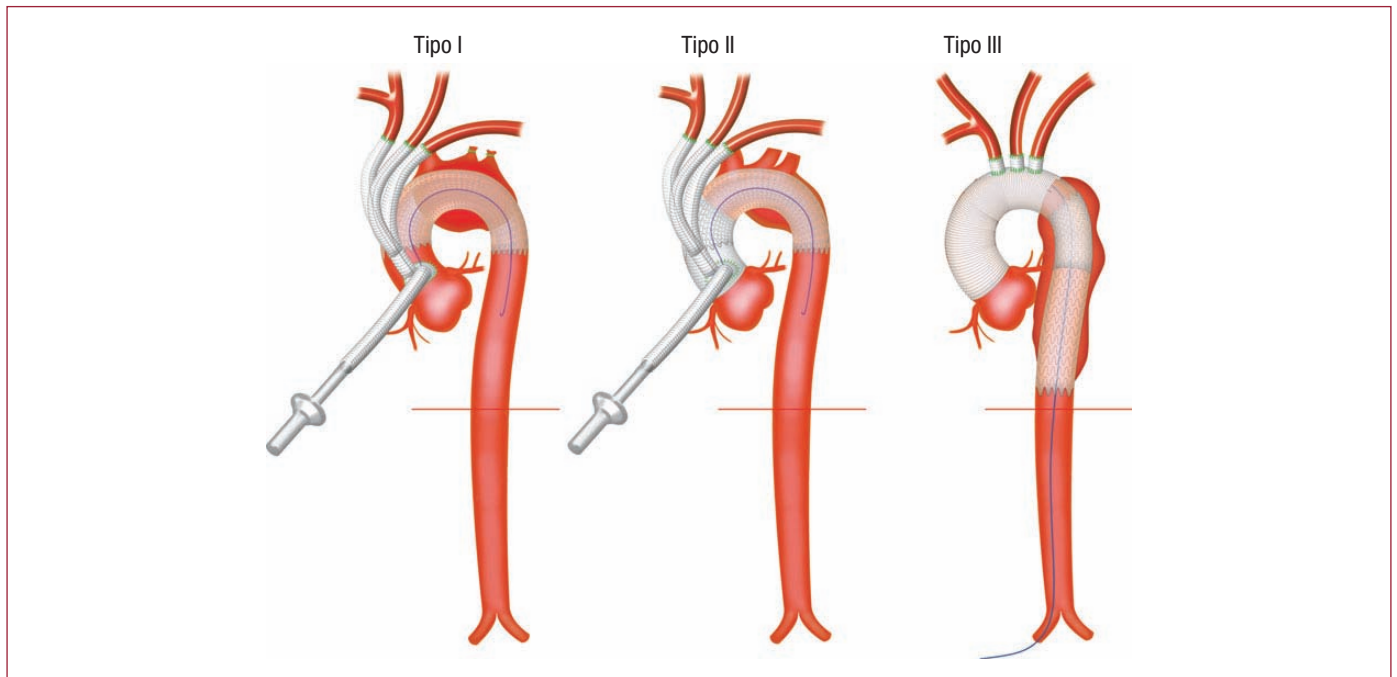


Figura web 11. Varios métodos para la desramificación del arco. Tipo I: desramificación total del arco y TEVAR para reparación total del arco sin bomba (utilización de *bypass* cardiopulmonar con corazón latente opcional). Tipo II: desramificación total del arco y TEVAR acompañado de sustitución de aorta ascendente en pacientes con extensión proximal de la enfermedad para reparación de aorta torácica total. Tipo III: sustitución total del arco mediante técnica de trompa de elefante congelada y extensión distal mediante TEVAR en pacientes con extensión distal de la enfermedad para reparación de aorta torácica total. TEVAR: reparación endovascular de aorta torácica.

Secciones 5.3.3 Aorta descendente, y 5.3.4, Aorta toracoabdominal: figuras web 12 y 13

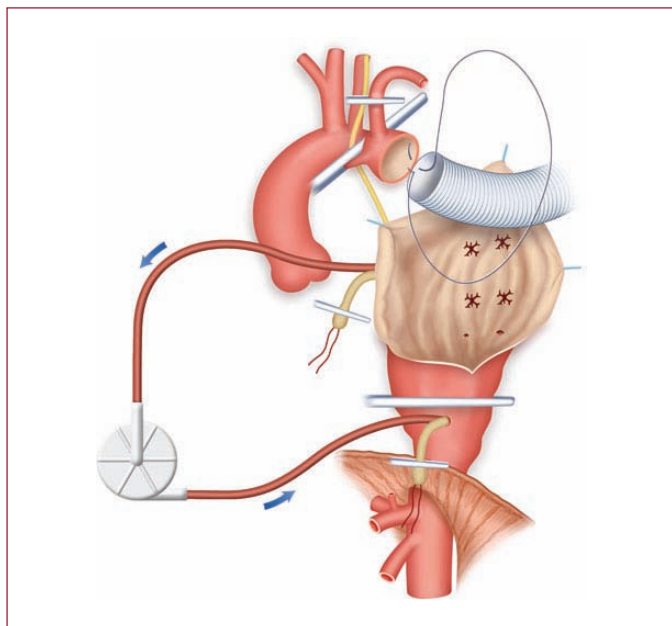


Figura web 12. Ilustración de *bypass* izquierdo para reparación de aorta torácica y toracoabdominal, flujo de entrada a través de las venas pulmonares izquierdas y retorno arterial a través de cualquier segmento descendente.

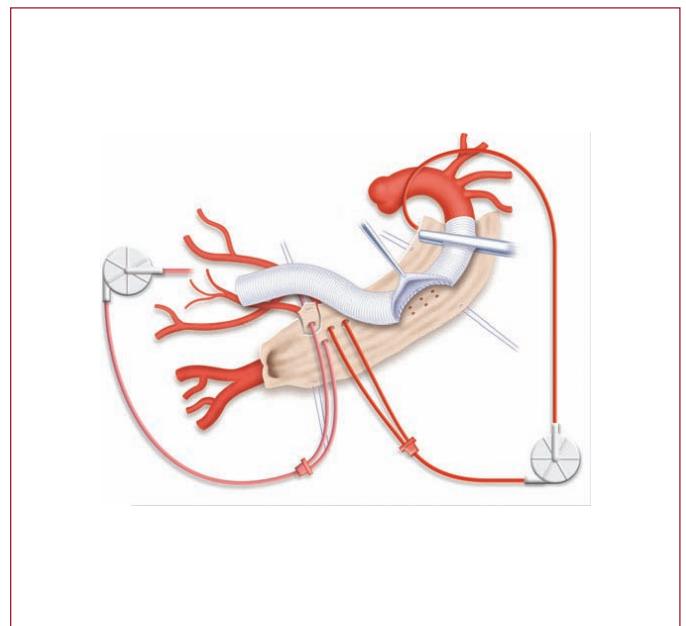


Figura web 13. Ilustración de *bypass* izquierdo para sustitución de aorta torácica y toracoabdominal que revela perfusión selectiva visceral y perfusión bilateral selectiva de los riñones con solución salina fría.

Sección 6.4.3 Historia natural, cambios morfológicos y complicaciones: figura web 14

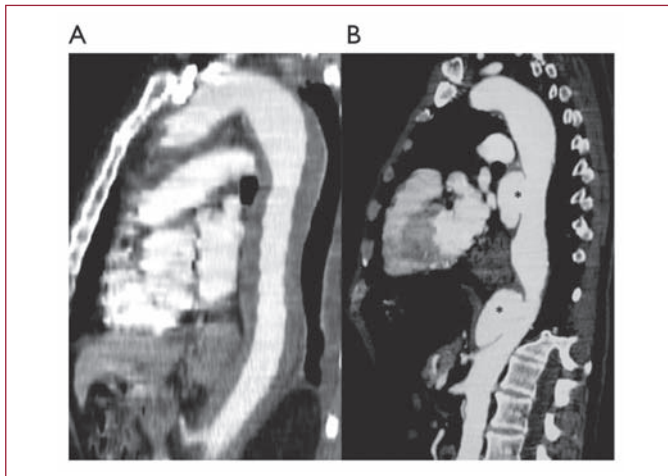


Figura web 14. Hematoma intramural de tipo B en evolución, con dos úlceras, 6 meses después de la presentación aguda (asteriscos).

Sección 7.2.4.2 Imágenes diagnósticas: figura web 15

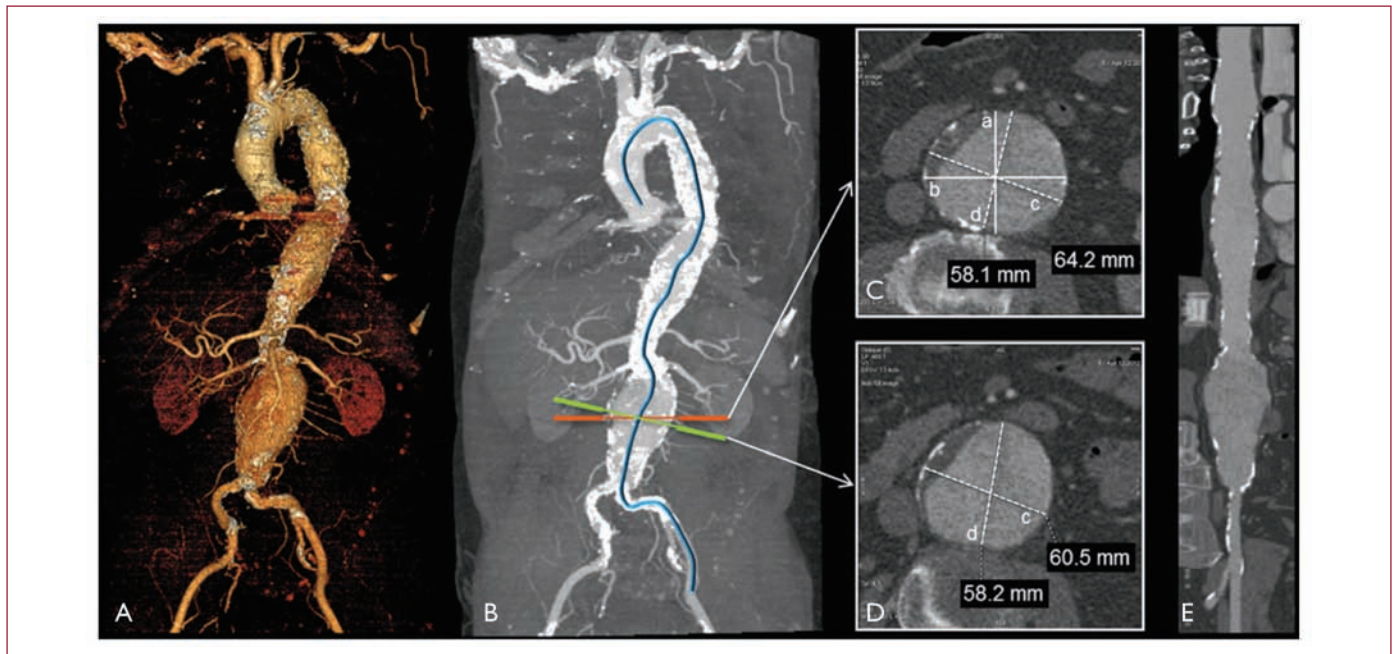


Figura web 15. Evaluación tomográfica del aneurisma aórtico. A: reconstrucción tridimensional de volumen que permite la valoración cualitativa de las dimensiones del aneurisma y la relación con las ramas laterales (p.ej., arterias renales o ilíacas); se visualizan los pliegues y las tortuosidades y es útil para planificar procedimientos intervencionistas. B: se recomiendan los modernos sistemas tridimensionales con software dedicado para el análisis vascular, ya que permiten la generación de una línea central a lo largo de vasos con pliegues o tortuosos. C: sección transversal axial con varios métodos aceptados de medición del diámetro del aneurisma; a: diámetro anteroposterior; b: diámetro transversal; c: diámetro máximo del eje corto (eje mayor); d: diámetro mínimo del eje corto (eje menor). D: no obstante, la medición del diámetro máximo del aneurisma debe realizarse perpendicularmente a la línea central del vaso, y no en secciones transversales axiales (sobre todo en aneurismas tortuosos), a fin de no sobrestimar el diámetro máximo tal y como se muestra en (C); en ese ejemplo, el diámetro máximo en la sección transversal axial (c en C) es de 64,2 mm, cuando el verdadero diámetro máximo es 60,5 mm (c en D); en aneurismas parcialmente trombados, es importante medir el contorno exterior del aneurisma (C y D). E: las reformas multiplanares directas se generan automáticamente en la detección de la línea central y pueden dar mediciones directas del diámetro en cualquier lugar del curso del vaso.

Sección 7.2.5.3. Seguimiento del aneurisma aórtico abdominal pequeño: tabla web 2

Tabla web 2

Cálculos conjuntos (metanálisis) de crecimiento del aneurisma aórtico en varones y mujeres

	Diámetro del AAA (cm)									
	3,0		3,5		4,0		4,5		5,0	
	Media (IC95%)	IP95%	Media (IC95%)	IP95%	Media (IC95%)	IP95%	Media (IC95%)	IP95%	Media (IC95%)	IP95%
<i>Tasa de crecimiento (mm/año)</i>										
Varones	1,28 (1,03-1,53)	0,17-2,40	1,86 (1,64-2,08)	0,85-2,88	2,44 (2,22-2,65)	1,47-3,41	3,02 (2,79-3,25)	2,00-4,04	3,61 (3,34-3,88)	2,45-4,77
Mujeres	1,46 (1,03-1,53)	0,03-2,89	1,98 (1,65-2,32)	0,75-3,22	2,51 (2,22-2,81)	1,47-3,56	3,06 (2,80-3,33)	2,18-3,95	3,62 (3,36-3,89)	2,79-4,45
<i>Tiempo hasta umbral de cirugía (años)^a</i>										
Varones	7,4 (6,7-8,1)	4,9-11,3	5,0 (4,6-5,4)	3,4-7,1	3,2 (3,0-3,4)	2,3-4,4	1,8 (1,7-2,0)	1,3-2,5	0,7 (0,6-0,8)	0,4-1,2
Mujeres	6,9 (6,1-7,8)	4,5-10,6	4,8 (4,3-5,3)	3,3-6,8	3,1 (2,9-3,4)	2,3-4,3	1,8 (1,7-2,0)	1,3-2,5	0,7 (0,6-0,8)	0,4-1,3
<i>Tasa de rotura/1.000 personas-años</i>										
Varones	0,5 (0,3-0,7)	0,3-0,7	0,9 (0,6-1,3)	0,5-1,5	1,7 (1,1-2,4)	0,6-4,3	3,2 (2,2-4,6)	1,0-10,0	6,4 (4,3-9,5)	1,7-23,5
Mujeres	2,2 (1,3-4,0)	0,9-5,7	4,5 (2,8-7,2)	2,1-9,7	7,9 (4,5-13,9)	1,7-36,1	14,7 (8,1-27,7)	2,2-95,1	29,7 (15,9-55,4)	3,9-222,9
<i>Tiempo hasta riesgo de rotura del 1% (años)^b</i>										
Varones	8,5 (7,0-10,5)	5,1-14,2	5,5 (4,4-6,8)	2,8-10,7	3,5 (2,8-4,3)	1,8-6,9	2,2 (1,8-2,8)	1,1-4,4	1,4 (1,2-1,8)	0,7-2,8
Mujeres	3,5 (1,9-6,4)	0,8-14,6	2,1 (1,2-3,6)	0,4-11,1	1,4 (0,9-2,1)	0,3-5,8	0,9 (0,6-1,4)	0,2-3,5	0,7 (0,5-1,1)	0,2-3,3

AAA: aneurisma abdominal aórtico; IC95%: intervalo de confianza del 95%; IP95%: intervalo de predicción del 95%.

^aTiempo hasta llegar a una probabilidad del 10% para cruzar el umbral de 5,5 cm para la cirugía.

^bTiempo hasta llegar a una posibilidad de rotura del 1%.

Reproducido con permiso de JAMA³⁶⁵.

Sección 9.1.2. Diagnóstico: tabla web 3

Tabla web 3

Gradación semicuantitativa de la gravedad de la aterosclerosis aórtica^{505,506}

Grado I	Aorta normal
Grado II	Mayor engrosamiento intimal sin irregularidades de la luz
Grado III	Ateromas protruidos únicos o múltiples
Grado IV	Ateroma con estructura (complicada) móvil o ulcerada

Sección 10.2. Tratamiento: tabla web 4

Tabla web 4

Enfermedades inflamatorias asociadas a la aortitis

Enfermedad	Criterios diagnósticos	Diagnóstico definitivo
Arteritis de células gigantes ⁵⁴⁰	• Edad a la presentación >50 años • Cefalea localizada de aparición reciente • Sensibilidad a la palpación de la arteria temporal o disminución de pulso • Alta tasa de sedimentación eritrocitaria, >50 mm/h • Biopsia arterial reveladora de vasculitis necrosante	Tres o más criterios presentes (sensibilidad >90%; especificidad >90%)
Arteritis de Takayasu ⁵²⁵	• Edad a la presentación >40 años • Claudicación intermitente • Disminución del pulso de arteria braquial • Soplo sobre arterias subclavas o carótidas • Variación de la presión sistólica arterial >10 mmHg entre los brazos • Evidencia aortográfica de estenosis de la arteria aorta o sus ramas	Tres o más criterios presentes (sensibilidad >90,5%; especificidad >97,8%)
Enfermedad de Behçet ⁵²⁶	• Ulceración oral • Ulceración genital recurrente • Uveítis o vasculitis retinal • Lesiones cutáneas, eritema nudoso, pseudofoliculitis o patergia	Ulceración oral + dos de los otros tres criterios
Espondilitis anquilosante ⁵²⁷	• Inicio del dolor a edad <40 años • Dolor dorsal de más de 3 meses de evolución • Rigidez por las mañanas • Inicio súbito de los síntomas • Mejora con el ejercicio	Tres criterios diagnósticos presentes

BIBLIOGRAFÍA

1. Sampson UKA, Norman PE, Fowkes GR, Aboyans V, Song Y, Harrell FE, Forouzanfar MH, Naghavi M, Denenberg JO, McDermott MM, Criqui MH, Mensah GA, Ezzati M, Murray C. Global and regional burden of aortic dissection and aneurysms. *Global Heart*. 2014;8:171–80.
2. Sampson UKA, Norman PE, Fowkes GR, Aboyans V, Song Y, Harrell FE, Forouzanfar MH, Naghavi M, Denenberg JO, McDermott MM, Criqui MH, Mensah GA, Ezzati M, Murray C. Estimation of global and regional incidence and prevalence of abdominal aortic aneurysms 1990 to 2010. *Global Heart*. 2014;8:159–70.
3. Erbel R, Alfonso F, Boileau C, Dirsch O, Eber B, Haverich A, Rakowski H, Struyven J, Radegran K, Sechtem U, Taylor J, Zollikofer C, Klein WW, Mulder B, Providencia LA. Diagnosis and management of aortic dissection. *Eur Heart J*. 2001;22:1642–81.
4. Hagan PG, Nienaber CA, Isselbacher EM, Bruckman D, Karavite DJ, Russman PL, Evangelista A, Fattori R, Suzuki T, Oh JK, Moore AG, Malouf JF, Pape LA, Gaca C, Sechtem U, Lenferink S, Deutsch HJ, Diedrichs H, Marcos y Robles J, Llovet A, Gilon D, Das SK, Armstrong WF, Deeb GM, Eagle KA. The International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD): new insights into an old disease. *JAMA*. 2000;283:897–903.
5. Rylski B, Suedkamp M, Beyersdorf F, Nitsch B, Hoffmann I, Blettner M, Weigang E. Outcome after surgery for acute aortic dissection type A in patients over 70 years: data analysis from the German Registry for Acute Aortic Dissection Type A (GERAADA). *Eur J Cardiothorac Surg*. 2011;40:435–40.
6. Svensson LG, Kouchoukos NT, Miller DC, Bavaria JE, Coselli JS, Curri MA, Eggebrecht H, Elefteriades JA, Erbel R, Gleason TG, Lytle BW, Mitchell RS, Nienaber CA, Roselli EE, Safi HJ, Shemin RJ, Sicard GA, Sundt TM 3rd, Szeto WY, Wheatley GH 3rd. Expert consensus document on the treatment of descending thoracic aortic disease using endovascular stent-grafts. *Ann Thorac Surg*. 2008;85:S1–S41.
7. Fattori R, Cao P, De Rango P, Czerny M, Evangelista A, Nienaber C, Rousseau H, Schepens M. Interdisciplinary expert consensus document on management of type B aortic dissection. *J Am Coll Cardiol*. 2013;61:1661–78.
8. Hiratzka LF, Bakris GL, Beckman JA, Bersin RM, Carr VF, Casey DE Jr., Eagle KA, Hermann LK, Isselbacher EM, Kazerooni EA, Kouchoukos NT, Lytle BW, Milewicz DM, Reich DL, Sen S, Shinn JA, Svensson LG, Williams DM. 2010 ACCF/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 Association for Thoracic Surgery, American College of Radiology, 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;121:e266–e369.
9. Olsson C, Thelin S, Ståhle E, Ekblom A, Granath F. Thoracic aortic aneurysm and dissection: increasing prevalence and improved outcomes reported in a nationwide population-based study of more than 14,000 cases from 1987 to 2002. *Circulation*. 2006;114:2611–8.
10. Howard DP, Banerjee A, Fairhead JF, Perkins J, Silver LE, Rothwell PM. Population-based study of incidence and outcome of acute aortic dissection and premorbid risk factor control: 10-year results from the Oxford Vascular Study. *Circulation*. 2013;127:2031–7.
11. Grabenwoger M, Alfonso F, Bachet J, Bonser R, Czerny M, Eggebrecht H, Evangelista A, Fattori R, Jakob H, Lonn L, Nienaber CA, Rocchi G, Rousseau H, Thompson M, Weigang E, Erbel R. Thoracic Endovascular Aortic Repair (TEVAR) for the treatment of aortic diseases: a position statement from the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS) and the European Society of Cardiology (ESC), in collaboration with the European Association of Percutaneous Cardiovascular Interventions (EAPCI). *Eur Heart J*. 2012;33:1558–63.
12. Hughes GC, Zhao Y, Rankin JS, Scarborough JE, O'Brien S, Bavaria JE, Wolfe WG, Gaca JG, Gammie JS, Shahian DM, Smith PK. Effects of institutional volumes on operative outcomes for aortic root replacement in North America. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2013;145:166–70.
13. Knipp BS, Deeb GM, Prager RL, Williams CY, Upchurch GR Jr., Patel HJ. A contemporary analysis of outcomes for operative repair of type A aortic dissection in the United States. *Surgery*. 2007;142:524–8.
14. Cowan JA Jr., Dimick JB, Henke PK, Huber TS, Stanley JC, Upchurch GR Jr. Surgical treatment of intact thoracoabdominal aortic aneurysms in the United States: hospital and surgeon volume-related outcomes. *J Vasc Surg*. 2003;37:1169–74.
15. Schermerhorn ML, Giles KA, Hamdan AD, Dalhberg SE, Hagberg R, Pomposelli F. Population-based outcomes of open descending thoracic aortic aneurysm repair. *J Vasc Surg*. 2008;48:821–7.
16. Eckstein HH, Bruckner T, Heider P, Wolf O, Hanke M, Niedermeier HP, Noppeney T, Umscheid T, Wenk H. The relationship between volume and outcome following elective open repair of abdominal aortic aneurysms (AAA) in 131 German hospitals. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2007;34:260–6.
17. Holt PJ, Poloniecki JD, Loftus IM, Michaels JA, Thompson MM. Epidemiological study of the relationship between volume and outcome after abdominal aortic aneurysm surgery in the UK from 2000 to 2005. *Br J Surg*. 2007;94:441–8.
18. Patel VI, Mukhopadhyay S, Ergul E, Aranson N, Conrad MF, Lamuraglia GM, Kwolek CJ, Cambria RP. Impact of hospital volume and type on outcomes of open and endovascular repair of descending thoracic aneurysms in the United States Medicare population. *J Vasc Surg*. 2013;58:346–54.
19. Holt PJ, Poloniecki JD, Khalid U, Hinchliffe RJ, Loftus IM, Thompson MM. Effect of endovascular aneurysm repair on the volume-outcome relationship in aneurysm repair. *Circ Cardiovasc Qual Outcomes*. 2009;2:624–32.
20. 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; p.1309–37.
21. Devereux RB, de Simone G, Arnett DK, Best LG, Boerwinkle E, Howard BV, Kitzman D, Lee ET, Mosley TH Jr., Weder A, Roman MJ. Normal limits in relation to age, body size and gender of two-dimensional echocardiographic aortic root dimensions in persons ≥ 15 years of age. *Am J Cardiol*. 2012;110:1189–94.
22. Roman MJ, Devereux RB, Kramer-Fox R, O'Loughlin J. Two-dimensional echocardiographic aortic root dimensions in normal children and adults. *Am J Cardiol*. 1989;64:507–12.
23. Kalsch H, Lehmann N, Mohlenkamp S, Becker A, Moebus S, Schmermund A, Stang A, Mahabadi AA, Mann K, Jockel KH, Erbel R, Eggebrecht H. Body-surface adjusted aortic reference diameters for improved identification of patients with thoracic aortic aneurysms: results from the population-based Heinz Nixdorf Recall study. *Int J Cardiol*. 2013;163:72–8.
24. Rogers IS, Massaro JM, Truong QA, Mahabadi AA, Krieger MF, Fox CS, Thanassoulis G, Isselbacher EM, Hoffmann U, O'Donnell CJ. Distribution, determinants, and normal reference values of thoracic and abdominal aortic diameters by computed tomography (from the Framingham Heart Study). *Am J Cardiol*. 2013;111:1510–6.
25. Lam CS, Xanthakis V, Sullivan LM, Lieb W, Aragam J, Redfield MM, Mitchell GF, Benjamin EJ, Vasan RS. Aortic root remodeling over the adult life course: longitudinal data from the Framingham Heart Study. *Circulation*. 2010;122:884–90.
26. Vriz O, Driussi C, Bettio M, Ferrara F, D'Andrea A, Bossone E. Aortic root dimensions and stiffness in healthy subjects. *Am J Cardiol*. 2013;112:1224–9.
27. Pelliccia A, Di Paolo FM, Quattrini FM. Aortic root dilatation in athletic population. *Prog Cardiovasc Dis*. 2012;54:432–7.
28. Diaz-Buschmann I, Castro A, Galve E, Calero MJ, Dalmau R, Guzman G, Cordero A, Facila L, Quiles J, Arrarte V, Alonso Gomez AM, Cequier A, Comin J, Fernandez-Ortiz A, Pan M, Fernandez Lozano FW, Sanmartin M, Ferreira I, Brotons C, Lopez Sendon JL, Mazon P, Alonso J, Abeytua M, Gonzalez Juanatey JR, de Pablo C, Worner F, Castro-Beiras A. Comments on the ESC guidelines on cardiovascular disease prevention (version 2012). A report of the Task Force of the Clinical Practice Guidelines Committee of the Spanish Society of Cardiology. *Rev Esp Cardiol (Engl Ed)*. 2012;65:869–73.
29. Aronberg DJ, Glazer HS, Madsen K, Sagel SS. Normal thoracic aortic diameters by computed tomography. *J Comput Assist Tomogr*. 1984;8:247–50.
30. Fleischmann D, Hastie TJ, Dannegger FC, Paik DS, Tillich M, Zarins CK, Rubin GD. Quantitative determination of age-related geometric changes in the normal abdominal aorta. *J Vasc Surg*. 2001;33:97–105.
31. Hager A, Kaemmerer H, Rapp-Bernhardt U, Blucher S, Rapp K, Bernhardt TM, Galanski M, Hess J. Diameters of the thoracic aorta throughout life as measured with helical computed tomography. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2002;123:1060–6.
32. Svensson LG, Khitin L. Aortic cross-sectional area/height ratio timing of aortic surgery in asymptomatic patients with Marfan syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2002;123:360–1.
33. Svensson LG, Kim KH, Lytle BW, Cosgrove DM. Relationship of aortic cross-sectional area to height ratio and the risk of aortic dissection in patients with bicuspid aortic valves. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2003;126:892–3.
34. Davies RR, Gallo A, Coady MA, Tellides G, Botta DM, Burke B, Coe MP, Kopf GS, Elefteriades JA. Novel measurement of relative aortic size predicts rupture of thoracic aortic aneurysms. *Ann Thorac Surg*. 2006;81:169–77.
35. Kaplan S, Aronow WS, Lai H, DeLuca AJ, Weiss MB, Dilmanian H, Spielvogel D, Lansman SL, Belkin RN. Prevalence of an increased ascending and descending thoracic aorta diameter diagnosed by multislice cardiac computed tomography in men versus women and in persons aged 23 to 50 years, 51 to 65 years, 66 to 80 years, and 81 to 88 years. *Am J Cardiol*. 2007;100:1598–9.
36. Lin FY, Devereux RB, Roman MJ, Meng J, Jow VM, Jacobs A, Weinsaft JW, Shaw LJ, Berman DS, Gilmore A, Callister TQ, Min JK. Assessment of the thoracic aorta by multidetector computed tomography: age- and sex-specific reference values in adults without evident cardiovascular disease. *J Cardiovasc Comput Tomogr*. 2008;2:298–308.
37. Allison MA, Kwan K, DiTomaso D, Wright CM, Criqui MH. The epidemiology of abdominal aortic diameter. *J Vasc Surg*. 2008;48:121–7.
38. Mao SS, Ahmadi N, Shah B, Beckmann D, Chen A, Ngo L, Flores FR, Gao YL, Budoff MJ. Normal thoracic aorta diameter on cardiac computed tomography in healthy asymptomatic adults: impact of age and gender. *Acad Radiol*. 2008;15:827–34.
39. Wolak A, Gransar H, Thomson LE, Friedman JD, Hachamovitch R, Gutstein A, Shaw LJ, Polk D, Wong ND, Saouaf R, Hayes SW, Rozanski A, Slomka PJ, Germano G, Berman DS. Aortic size assessment by noncontrast cardiac computed tomography: normal limits by age, gender, and body surface area. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2008;1:200–9.
40. Laughlin GA, Allison MA, Jensky NE, Aboyans V, Wong ND, Detrano R, Criqui MH. Abdominal aortic diameter and vascular atherosclerosis: the Multi-Ethnic Study of Atherosclerosis. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2011;41:481–7.
41. Burman ED, Keegan J, Kilner PJ. Aortic root measurement by cardiovascular magnetic resonance: specification of planes and lines of measurement and corresponding normal values. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2008;1:104–13.
42. Wanhainen A, Themudo R, Ahlstrom H, Lind L, Johansson L. Thoracic and abdominal aortic dimension in 70-year-old men and women: a population-based wholebody magnetic resonance imaging (MRI) study. *J Vasc Surg*. 2008;47:504–12.
43. Redheuil A, Yu WC, Mousseaux E, Haroui AA, Kachenoura N, Wu CO, Blumek D, Lima JA. Age-related changes in aortic arch geometry: relationship with proximal aortic function and left ventricular mass and remodeling. *J Am Coll Cardiol*. 2011;58:1262–70.
44. 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.

45. Aalberts JJ, Waterbolk TW, van Tintelen JP, Hillege HL, Boonstra PW, van den Berg MP. Prophylactic aortic root surgery in patients with Marfan syndrome: 10 years' experience with a protocol based on body surface area. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2008;34:589-94.
46. Biaggi P, Matthews F, Braun J, Rousson V, Kaufmann PA, Jenni R. Gender, age, and body surface area are the major determinants of ascending aorta dimensions in subjects with apparently normal echocardiograms. *J Am Soc Echocardiogr.* 2009;22:720-5.
47. Gautier M, Detaint D, Fermanian C, Aegerter P, Delorme G, Arnoult F, Milleron O, Raoux F, Stheneur C, Boileau C, Vahanian A, Jondeau G. Nomograms for aortic root diameters in children using two-dimensional echocardiography. *Am J Cardiol.* 2010;105:888-94.
48. Mirea O, Maffessanti F, Gripari P, Tamborini G, Muratori M, Fusini L, Claudia C, Fiorentini C, Plesea IE, Pepi M. Effects of aging and body size on proximal and ascending aorta and aortic arch: inner edge-to-inner edge reference values in a large adult population by two-dimensional transthoracic echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr.* 2013;26:419-27.
49. Muraru D, Maffessanti F, Kocabay G, Peluso D, Dal Bianco L, Piasentini E, Jose SP, Iliceto S, Badano LP. Ascending aorta diameters measured by echocardiography using both leading edge-to-leading edge and inner edge-to-inner edge conventions in healthy volunteers. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging.* 2014;15:415-22.
50. Drexler M, Erbel R, Muller U, Wittlich N, Mohr-Kahaly S, Meyer J. Measurement of intracardiac dimensions and structures in normal young adult subjects by transesophageal echocardiography. *Am J Cardiol.* 1990;65:1491-6.
51. Lederle FA, Johnson GR, Wilson SE, Gordon IL, Chute EP, Littooy FN, Krupski WC, Bandyk D, Barone GW, Graham LM, Hye RJ, Reinke DB. Relationship of age, gender, race, and body size to infrarenal aortic diameter. The Aneurysm Detection and Management (ADAM) Veterans Affairs Cooperative Study Investigators. *J Vasc Surg.* 1997;26:595-601.
52. Wilimink AB, Pleumeekers HJ, Hoes AW, Hubbard CS, Grobbee DE, Quick CR. The infrarenal aortic diameter in relation to age: only part of the population in older age groups shows an increase. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 1998;16:431-7.
53. Paivansalo MJ, Merikanto J, Jerkkola T, Savolainen H, Rantala AO, Kauma H, Lilja M, Reunanen JA, Kesaniemi A, Suramo I. Effect of hypertension and risk factors on diameters of abdominal aorta and common iliac and femoral arteries in middle-aged hypertensive and control subjects: a cross-sectional systematic study with duplex ultrasound. *Atherosclerosis.* 2000;153:99-106.
54. Freiberg MS, Arnold AM, Newman AB, Edwards MS, Kraemer KL, Kuller LH. Abdominal aortic aneurysms, increasing infrarenal aortic diameter, and risk of total mortality and incident cardiovascular disease events: 10-year follow-up data from the Cardiovascular Health Study. *Circulation.* 2008;117:1010-7.
55. Sconfienza LM, Santagostino I, Di Leo G, Piazza R, Gozzi G, Trimarchi S, Sardanelli F. When the diameter of the abdominal aorta should be considered as abnormal? A new ultrasonographic index using the wrist circumference as a body build reference. *Eur J Radiol.* 2013;82:e532-6.
56. da Silva ES, Rodrigues AJ Jr., Castro de Tolosa EM, Bueno Pereira PR, Zanoto A, Martins J. Variation of infrarenal aortic diameter: A necropsy study. *J Vasc Surg.* 1999;29:920-7.
57. Evangelista A, Flachskampf FA, Erbel R, Antonini-Canterin F, Vlachopoulos C, Rocchi G, Sicari R, Nihoyannopoulos P, Zamorano J, Pepi M, Breithardt OA, Plonska-Gosciniak E. Echocardiography in aortic diseases: EAE recommendations for clinical practice. *Eur J Echocardiogr.* 2010;11:645-58.
58. Chaikof EL, Blankensteijn JD, Harris PL, White GH, Zarins KC, Bernhard VM, Matsumura JS, May J, Veith FJ, Fillinger MF, Rutherford RB, Kent KC. Reporting standards for endovascular aortic aneurysm repair. *J Vasc Surg.* 2002;35:1048-60.
59. Ihara T, Komori K, Yamamoto K, Kobayashi M, Banno H, Kodama A. Three-dimensional workstation is useful for measuring the correct size of abdominal aortic aneurysm diameters. *Ann Vasc Surg.* 2013;27:154-61.
60. Dugas A, Therasse E, Kauffmann C, Tang A, Elkouri S, Nozza A, Giroux MF, Oliva VL, Soulez G. Reproducibility of abdominal aortic aneurysm diameter measurement and growth evaluation on axial and multiplanar computed tomography reformations. *Cardiovasc Intervent Radiol.* 2012;35:779-87.
61. Lederle FA, Wilson SE, Johnson GR, Reinke DB, Littooy FN, Acher CW, Messina LM, Ballard DJ, Ansel HJ. Variability in measurement of abdominal aortic aneurysms. Abdominal Aortic Aneurysm Detection and Management Veterans Administration Cooperative Study Group. *J Vasc Surg.* 1995;21:945-52.
62. Singh K, Jacobsen BK, Solberg S, Bonna KH, Kumar S, Bajic R, Arnesen E. Intra- and interobserver variability in the measurements of abdominal aortic and common iliac artery diameter with computed tomography. The Tromso study. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2003;25:399-407.
63. Cayne NS, Veith FJ, Lipsitz EC, Ohki T, Mehta M, Gargiulo N, Suggs WD, Rozenblit A, Ricci Z, Timaran CH. Variability of maximal aortic aneurysm diameter measurements on CT scan: significance and methods to minimize. *J Vasc Surg.* 2004;39:811-5.
64. Sprouse LR 2nd, Meier GH 3rd, Parent FN, DeMasi RJ, Glickman MH, Barber GA. Is ultrasound more accurate than axial computed tomography for determination of maximal abdominal aortic aneurysm diameter? *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2004;28:28-35.
65. Eleftheriades JA, Farkas EA. Thoracic aortic aneurysm clinically pertinent controversies and uncertainties. *J Am Coll Cardiol.* 2010;55:841-57.
66. Bonnafy T, Lacroix P, Desormais I, Labrunie A, Marin B, Leclerc A, Oueslati A, Rolle F, Vignon P, Aboyans V. Reliability of the measurement of the abdominal aortic diameter by novice operators using a pocket-sized ultrasound system. *Arch Cardiovasc Dis.* 2013;106:644-50.
67. von Kodolitsch Y, Nienaber CA, Dieckmann C, Schwartz AG, Hofmann T, Brekenfeld C, Nicolas V, Berger J, Meinertz T. Chest radiography for the diagnosis of acute aortic syndrome. *Am J Med.* 2004;116:73-7.
68. Flachskampf FA, Badano L, Daniel WG, Feneck RO, Fox KF, Fraser AG, Pasquet A, Pepi M, Perez de Isla L, Zamorano JL, Roelandt JR, Pierard L. Recommendations for transesophageal echocardiography: update 2010. *Eur J Echocardiogr.* 2010;11:557-76.
69. Erbel R, Borner N, Steller D, Brunier J, Thelen M, Pfeiffer C, Mohr-Kahaly S, Iversen S, Oelert H, Meyer J. Detection of aortic dissection by transesophageal echocardiography. *Br Heart J.* 1987;58:45-51.
70. Evangelista A, Garcia-del-Castillo H, Gonzalez-Alujas T, Dominguez-Oronoz R, Salas A, Permanyer-Miranda G, Soler-Soler J. Diagnosis of ascending aortic dissection by transesophageal echocardiography: utility of M-mode in recognizing artifacts. *J Am Coll Cardiol.* 1996;27:102-7.
71. Evangelista A, Aguilar R, Cuellar H, Thomas M, Laynez A, Rodriguez-Palomares J, Mahia P, Gonzalez-Alujas T, Garcia-Dorado D. Usefulness of real-time three-dimensional transesophageal echocardiography in the assessment of chronic aortic dissection. *Eur J Echocardiogr.* 2011;12:272-7.
72. Mozes G, Gloviczki P, Park WM, Schultz HL, Andrews JC. Spontaneous dissection of the infrarenal abdominal aorta. *Semin Vasc Surg.* 2002;15:128-36.
73. Karthikesalingam A, Al-Jundi W, Jackson D, Boyle JR, Beard JD, Holt PJ, Thompson MM. Systematic review and meta-analysis of duplex ultrasonography, contrast-enhanced ultrasonography or computed tomography for surveillance after endovascular aneurysm repair. *Br J Surg.* 2012;99:1514-23.
74. Hermens K, Chong WK. Ultrasound evaluation of abdominal aortic and iliac aneurysms and mesenteric ischemia. *Radiol Clin North Am.* 2004;42:365-81.
75. Beales L, Wolstenhulme S, Evans JA, West R, Scott DJ. Reproducibility of ultrasound measurement of the abdominal aorta. *Br J Surg.* 2011;98:1517-25.
76. Agarwal PP, Chughtai A, Matzinger FR, Kazerooni EA. Multidetector CT of thoracic aortic aneurysms. *Radiographics.* 2009;29:537-52.
77. Roos JE, Willmann JK, Weishaupt D, Lachat M, Marincek B, Hilfiker PR. Thoracic aorta: motion artifact reduction with retrospective and prospective electrocardiography-assisted multi-detector row CT. *Radiology.* 2002;222:271-7.
78. 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.
79. Nienaber CA. The role of imaging in acute aortic syndromes. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging.* 2013;14:15-23.
80. Parker MS, Matheson TL, Rao AV, Sherbourne CD, Jordan KG, Landay MJ, Miller GL, Summa JA. Making the transition: the role of helical CT in the evaluation of potentially acute thoracic aortic injuries. *AJR Am J Roentgenol.* 2001;176:1267-72.
81. Mirvis SE, Shanmuganathan K, Buell J, Rodriguez A. Use of spiral computed tomography for the assessment of blunt trauma patients with potential aortic injury. *J Trauma.* 1998;45:922-30.
82. Quint LE, Francis IR, Williams DM, Bass JC, Shea MJ, Frayer DL, Monaghan HM, Deeb GM. Evaluation of thoracic aortic disease with the use of helical CT and multiplanar reconstructions: comparison with surgical findings. *Radiology.* 1996;201:37-41.
83. Einstein AJ, Weiner SD, Bernheim A, Kulon M, Bokhari S, Johnson LL, Moses JW, Balter S. Multiple testing, cumulative radiation dose, and clinical indications in patients undergoing myocardial perfusion imaging. *JAMA.* 2010;304:2137-44.
84. Blockmans D, de Ceuninck L, Vanderschueren S, Knockaert D, Mortelmans L, Bobbaers H. Repetitive 18F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography in giant cell arteritis: a prospective study of 35 patients. *Arthritis Rheum.* 2006;55:131-7.
85. Walter MA, Melzer RA, Schindler C, Muller-Brand J, Tyndall A, Nitzsche EU. The value of [18F]FDG-PET in the diagnosis of large-vessel vasculitis and the assessment of activity and extent of disease. *Eur J Nucl Med Mol Imaging.* 2005;32:674-81.
86. Kuehl H, Eggebrecht H, Boes T, Antoch G, Rosenbaum S, Ladd S, Bockisch A, Barkhausen J, Erbel R. Detection of inflammation in patients with acute aortic syndrome: comparison of FDG-PET/CT imaging and serological markers of inflammation. *Heart.* 2008;94:1472-7.
87. Tokuda Y, Oshima H, Araki Y, Narita Y, Mutsuga M, Kato K, Usui A. Detection of thoracic aortic prosthetic graft infection with 18F-fluorodeoxyglucose positron emission tomography/computed tomography. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2013;43:1183-7.
88. Litmanovich D, Bankier AA, Cantin L, Raptopoulos V, Boisselle PM. CT and MRI in diseases of the aorta. *AJR Am J Roentgenol.* 2009;193:928-40.
89. Holloway BJ, Rosewarne D, Jones RG. Imaging of thoracic aortic disease. *Br J Radiol.* 2011;84 Spec No 3:S338-54.
90. Barker AJ, Markl M, Burk J, Lorenz R, Bock J, Bauer S, Schulz-Menger J, von Knobelsdorff-Brenkenhoff F. Bicuspid aortic valve is associated with altered wall shear stress in the ascending aorta. *Circ Cardiovasc Imaging.* 2012;5:457-66.
91. Natsis KI, Tsiouridis IA, Didagelos MV, Fillipidis AA, Vlasits KG, Tsikarakas PD. Anatomical variations in the branches of the human aortic arch in 633 angiographies: clinical significance and literature review. *Surg Radiol Anat.* 2009;31:319-23.
92. Ben-Shlomo Y, Spears M, Boustred C, May M, Anderson SG, Benjamin EJ, Boutouyrie P, Cameron J, Chen CH, Cruickshank JK, Hwang SJ, Lakatta EG, Laurent S, Maldonado J, Mitchell GF, Najjar SS, Newman AB, Ohishi M, Pannier B, Pereira T, Vasan RS, Shokawa T, Sutton-Tyrell K, Verbeke F, Wang KL, Webb DJ, Hansen TW, Zoungas S, McEnery CM, Cockcroft JR, Wilkinson IB. Aortic pulse wave velocity improves cardiovascular event prediction: an individual participant

- meta-analysis of prospective observational data from 17,635 subjects. *J Am Coll Cardiol* 2013.
93. Vlachopoulos C, Aznaouridis K, O'Rourke MF, Safar ME, Baou K, Stefanadis C. Prediction of cardiovascular events all-cause mortality with central haemodynamics: a systematic review, meta-analysis. *Eur Heart J*. 2010;31:1865-71.
 94. Mancia G, Fagard R, Narkiewicz K, Redon J, Zanchetti A, Bohm M, Christiaens T, Cifkova R, De Backer G, Dominiczak A, Galderisi M, Grobbee DE, Jaarsma T, Kirchhof P, Kjeldsen SE, Laurent S, Manolis AJ, Nilsson PM, Ruilope LM, Schmieder RE, Sirnes PA, Sleight P, Viigimaa M, Waeber B, Zannad F, Burnier M, Ambrosioni E, Caulfield M, Coca A, Olsen MH, Tsouffis C, van de Borne P, Zamorano JL, Achenbach S, Baumgartner H, Bax JJ, Bueno H, Dean V, Deaton C, Erol C, Ferrari R, Hasdai D, Hoes AW, Knuuti J, Kolh P, Lancellotti P, Linhart A, Nihoyannopoulos P, Piepoli MF, Ponikowski P, Tamargo JL, Tendera M, Torbicki A, Wijns W, Windecker S, Clement DL, Gillebert TC, Rossei EA, Anker SD, Bauersachs J, Hitić JB, Caulfield M, De Buyzeer M, De Geest S, Derumeaux GA, Erdine S, Farsang C, Funck-Brentano C, Gerc V, Germano G, Gielen S, Haller H, Jordan J, Kahan T, Komajda M, Lovic D, Mahroldt H, Ostergren J, Parati G, Perk J, Polonia J, Popescu BA, Reiner Z, Ryden L, Sirenko Y, Stanton A, Struijker-Boudier H, Vlachopoulos C, Volpe M, Wood DA. 2013 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.
 95. Brady AR, Thompson SG, Fowkes FG, Greenhalgh RM, Powell JT. Abdominal aortic aneurysm expansion: risk factors and time intervals for surveillance. *Circulation*. 2004;110:16-21.
 96. Groenink M, den Hartog AW, Franken R, Radonic T, deWaard V, Timmermans J, Scholte AJ, van den Berg MP, Spijkerboer AM, Marquering HA, Zwinderman AH, Mulder BJ. Losartan reduces aortic dilatation rate in adults with Marfan syndrome: a randomized controlled trial. *Eur Heart J*. 2013;34:3491-500.
 97. Chiu HH, Wu MH, Wang JK, Lu CW, Chiu SN, Chen CA, Lin MT, Hu FC. Losartan added to beta-blockade therapy for aortic root dilation in Marfan syndrome: a randomized, open-label pilot study. *Mayo Clin Proc*. 2013;88:271-6.
 98. Shores J, Berger KR, Murphy EA, Peyeritz 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.
 99. Jovin IS, Duggal M, Ebisu K, Paek H, Oprea AD, Tranquilli M, Rizzo J, Memet R, Feldman M, Dziura J, Brandt CA, Elefteriades JA. Comparison of the effect on longterm outcomes in patients with thoracic aortic aneurysms of taking versus not taking a statin drug. *Am J Cardiol*. 2012;109:1050-4.
 100. Stein LH, Berger J, Tranquilli M, Elefteriades JA. Effect of statin drugs on thoracic aortic aneurysms. *Am J Cardiol*. 2013;112:1240-5.
 101. de Bruin JL, Baas AF, Heymans MW, Buimer MG, Prinssen M, Grobbee DE, Blankenstein JD. Statin therapy is associated with improved survival after endovascular and open aneurysm repair. *J Vasc Surg*. 2014;59:39-44 e1.
 102. Hoshina K, Nemoto M, Hashimoto T, Miura S, Urabe G, Nakazawa T, Hosaka A, Kato M, Ohkubo N, Miyairi T, Okamoto H, Shigematsu K, Miyata T. Study Design of PROCEDURE Study. A Randomized Comparison of the Dose-Dependent Effects of Pitavastatin in Patients with Abdominal Aortic Aneurysm with Massive Aortic Atheroma: Prevention of Cholesterol Embolization during Endovascular and Open Aneurysm Repair with Pitavastatin (PROCEDURE) Study. *Ann Vasc Dis*. 2013;6:62-6.
 103. Weigang E, Parker JA, Czerny M, Lonn L, Bonser RS, Carrel TP, Mestres CA, Di Bartolomeo R, Schepens MA, Bachet JE, Vahl CF, Grabenwoger M. Should intentional endovascular stent-graft coverage of the left subclavian artery be preceded by prophylactic revascularisation? *Eur J Cardiothorac Surg*. 2011;40:858-68.
 104. Weigang E, Hartert M, Siegenthaler MP, Beckmann NA, Sircar R, Szabo G, Etz CD, Luehr M, von Samson P, Beyersdorf F. Perioperative management to improve neurologic outcome in thoracic or thoracoabdominal aortic stent-grafting. *Ann Thorac Surg*. 2006;82:1679-87.
 105. Eggebrecht H, Thompson M, Rousseau H, Czerny M, Lonn L, Mehta RH, Erbel R. Retrograde ascending aortic dissection during or after thoracic aortic stent graft placement: insight from the European registry on endovascular aortic repair complications. *Circulation*. 2009;120:S276-81.
 106. Eggebrecht H, Nienaber CA, Neuhauser M, Baumgart D, Kische S, Schermund A, Herold U, Rehders TC, Jakob HG, Erbel R. Endovascular stent-graft placement in aortic dissection: a meta-analysis. *Eur Heart J*. 2006;27:489-98.
 107. White GH, May J, Petrask P. Specific complications of endovascular aortic repair. *Semin Interv Cardiol*. 2000;5:35-46.
 108. Kallenbach K, Kojic D, Oezsoez M, Bruckner T, Sandrio S, Arif R, Beller CJ, Weymann A, Karck M. Treatment of ascending aortic aneurysms using different surgical techniques: a single-centre experience with 548 patients. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2013;44:337-45.
 109. Perreas K, Samanidis G, Dimitriou S, Kalogris P, Balanika M, Antzaka K, Khoury M, Michalis A. Outcomes after ascending aorta and proximal aortic arch repair using deep hypothermic circulatory arrest with retrograde cerebral perfusion: analysis of 207 patients. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2012;15:456-61.
 110. Achneck HE, Rizzola J, Tranquilli M, Elefteriades JA. Safety of thoracic aortic surgery in the present era. *Ann Thorac Surg*. 2007;84:1180-5.
 111. Di Eusanio M, Schepens MA, Morshuis WJ, Dossche KM, Di Bartolomeo R, Pacini D, Pierangeli A, Kazui T, Ohkura K, Washiyama N. Brain protection using antegrade selective cerebral perfusion: a multicenter study. *Ann Thorac Surg*. 2003;76:1181-8; discussion 1188-9.
 112. Higami T, Kozawa S, Asada T, Obo H, Gan K, Iwashita K, Nohara H. Retrograde cerebral perfusion versus selective cerebral perfusion as evaluated by cerebral oxygen saturation during aortic arch reconstruction. *Ann Thorac Surg*. 1999;67:1091-6.
 113. Shrestha M, Martens A, Kruger H, Maeding I, Ius F, Fleissner F, Haverich A. Total aortic arch replacement with the elephant trunk technique: single-centre 30-year results. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2014;45:289-96.
 114. Roselli EE, Rafael A, Soltesz EG, Canale L, Lytle BW. Simplified frozen elephant trunk repair for acute DeBakey type I dissection. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2013;145:S197-S201.
 115. Jakob H, Dohle DS, Piotrowski J, Benedik J, Thielmann M, Marggraf G, Erbel R, Tsagakis K. Six-year experience with a hybrid stent graft prosthesis for extensive thoracic aortic disease: an interim balance. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2012;42:1018-25.
 116. Cao P, De Rango P, Czerny M, Evangelista A, Fattori R, Nienaber C, Rousseau H, Schepens M. Systematic review of clinical outcomes in hybrid procedures for aortic arch dissections and other arch diseases. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2012;144:1286-300, 1300 e1-e2.
 117. Czerny M, Weigang E, Sodeck G, Schmidl J, Antona C, Gelpi G, Friess T, Klockner J, Szeto WY, Moeller P, Pochettino A, Bavaria JE. Targeting landing zone 0 by total arch rerouting and TEVAR: midterm results of a transcontinental registry. *Ann Thorac Surg*. 2012;94:84-9.
 118. Ius F, Fleissner F, Pichlmaier M, Karck M, Martens A, Haverich A, Shrestha M. Total aortic arch replacement with the frozen elephant trunk technique: 10-year follow up single-centre experience. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2013;44:949-57.
 119. Karck M, Chavan A, Hagl C, Friedrich H, Galanski M, Haverich A. The frozen elephant trunk technique: a new treatment for thoracic aortic aneurysms. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2003;125:1550-3.
 120. Di Bartolomeo R, Di Marco L, Armario A, Marsilli D, Leone A, Pilato E, Pacini D. Treatment of complex disease of the thoracic aorta: the frozen elephant trunk technique with the E-vita open prosthesis. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2009;35:671-5; discussion 675-6.
 121. Di Eusanio M, Petridis FD, Pacini D, Di Bartolomeo R. Facilitated aortic arch repair with the frozen elephant trunk technique. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2011;40:1261-2.
 122. Svensson LG, Crawford ES, Hess KR, Coselli JS, Safi HJ. Experience with 9 patients undergoing thoracoabdominal aortic operations. *J Vasc Surg*. 1993;17:357-68; discussion 368-70.
 123. Johansson G, Markstrom U, Swedenborg J. Ruptured thoracic aortic aneurysms: a study of incidence and mortality rates. *J Vasc Surg*. 1995;21:985-8.
 124. Minatoya K, Ogino H, Matsuda H, Sasaki H, Yagihara T, Kitamura S. Replacement of the descending aorta: recent outcomes of open surgery performed with partial cardiopulmonary bypass. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2008;136:431-5.
 125. Patel HJ, Shillingford MS, Mihalik S, Proctor MC, Deeb GM. Resection of the descending thoracic aorta: outcomes after use of hypothermic circulatory arrest. *Ann Thorac Surg*. 2006;82:90-5; discussion 95-6.
 126. Kouchoukos NT. Thoracoabdominal aortic aneurysm repair using hypothermic cardiopulmonary bypass and circulatory arrest. *Ann Cardiothorac Surg*. 2012;1:409-11.
 127. Crawford ES, Crawford JL, Safi HJ, Coselli JS, Hess KR, Brooks B, Norton JH, Glaeser DH. Thoracoabdominal aortic aneurysms: preoperative and intraoperative factors determining immediate and long-term results of operations in 605 patients. *J Vasc Surg*. 1986;3:389-404.
 128. Coselli JS, Bozinovski J, LeMaire SA. Open surgical repair of 2286 thoracoabdominal aortic aneurysms. *Ann Thorac Surg*. 2007;83:S862-4.
 129. Schepens MA, Vermeulen FE, Morshuis WJ, Dossche KM, van Dongen EP, Ter Beek HT, Boezeman EH. Impact of left heart bypass on the results of thoracoabdominal aortic aneurysm repair. *Ann Thorac Surg*. 1999;67:1963-7; discussion 1979-80.
 130. Koksoy C, LeMaire SA, Curling PE, Raskin SA, Schmittling ZC, Conklin LD, Coselli JS. Renal perfusion during thoracoabdominal aortic operations: cold crystalloid is superior to normothermic blood. *Ann Thorac Surg*. 2002;73:730-8.
 131. Lemaire SA, Jones MM, Conklin LD, Carter SA, Criddle MD, Wang XL, Raskin SA, Coselli JS. Randomized comparison of cold blood and cold crystalloid renal perfusion for renal protection during thoracoabdominal aortic aneurysm repair. *J Vasc Surg*. 2009;49:11-9; discussion 19.
 132. Kouchoukos NT, Masetti P, Rokkas CK, Murphy SF. Hypothermic cardiopulmonary bypass and circulatory arrest for operations on the descending thoracic and thoracoabdominal aorta. *Ann Thorac Surg*. 2002;74:S1885-7; discussion S1892-8.
 133. Kulik A, Castner CF, Kouchoukos NT. Outcomes after thoracoabdominal aortic aneurysm repair with hypothermic circulatory arrest. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2011;141:953-60.
 134. Fehrenbacher JW, HartDW, Huddleston E, Sideris H, Rice C. Optimal end-organ protection for thoracic and thoracoabdominal aortic aneurysm repair using deep hypothermic circulatory arrest. *Ann Thorac Surg*. 2007;83:1041-6.
 135. Cox GS, O'Hara PJ, Hertzner NR, Piedmonte MR, Krajewski LP, Beven EG. Thoracoabdominal aneurysm repair: a representative experience. *J Vasc Surg*. 1992;15:780-7; discussion 787-8.
 136. Coselli JS, LeMaire SA, Koksoy C, Schmittling ZC, Curling PE. Cerebrospinal fluid drainage reduces paraplegia after thoracoabdominal aortic aneurysm repair: results of a randomized clinical trial. *J Vasc Surg*. 2002;35:631-9.
 137. Crawford ES, Svensson LG, Hess KR, Shenaq SS, Coselli JS, Safi HJ, Mohindra PK, Rivera V. A prospective randomized study of cerebrospinal fluid drainage to prevent paraplegia after high-risk surgery on the thoracoabdominal aorta. *J Vasc Surg*. 1991;13:36-45; discussion 45-6.
 138. AcherCW, 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;19:236-46.

139. Khaladj N, Shrestha M, Meck S, Peterss S, Kamiya H, Kallenbach K, Winterhalter M, Hoy L, Haverich A, Hagl C. Hypothermic circulatory arrest with selective antegrade cerebral perfusion in ascending aortic and aortic arch surgery: a risk factor analysis for adverse outcome in 501 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2008;135:908–14.
140. Reul GJ, Cooley DA, Hallman GL, Reddy SB, Kyger ER 3rd, Wukasch DC. Dissecting aneurysm of the descending aorta. Improved surgical results in 91 patients. *Arch Surg.* 1975;110:632–40.
141. Svensson LG, Labib SB, Eisenhauer AC, Butterly JR. Intimal tear without hematoma: an important variant of aortic dissection that can elude current imaging techniques. *Circulation.* 1999;99:1331–6.
142. Januzzi JL, Eagle KA, Cooper JV, Fang J, Sechtem U, Myrmet T, Evangelista A, Oh JK, Llovet A, O'Gara PT, Nienaber CA, Isselbacher EM. Acute aortic dissection presenting with congestive heart failure: results from the International Registry of Acute Aortic Dissection. *J Am Coll Cardiol.* 2005;46:733–5.
143. Bonnefoy E, Godon P, Kirkorian G, Chaboul P, Touboul P. Significance of serum troponin I elevation in patients with acute aortic dissection of the ascending aorta. *Acta Cardiol.* 2005;60:165–70.
144. Gilon D, Mehta RH, Oh JK, Januzzi JL Jr., Bossone E, Cooper JV, Smith DE, Fang J, Nienaber CA, Eagle KA, Isselbacher EM. Characteristics and in-hospital outcomes of patients with cardiac tamponade complicating type A acute aortic dissection. *Am J Cardiol.* 2009;103:1029–31.
145. Di Eusanio M, Trimarchi S, Patel HJ, Hutchison S, Suzuki T, Peterson MD, Di Bartolomeo R, Folesani G, Pyeritz RE, Braverman AC, Montgomery DG, Isselbacher EM, Nienaber CA, Eagle KA, Fattori R. 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:p385–90 e1.
146. Moro H, Hayashi J, Sogawa M. Surgical management of the ruptured aortic arch. *Ann Thorac Surg.* 1999;67:593–4.
147. Trimarchi S, Tolenaar JL, Tsai TT, Froehlich J, Pegorer M, Upchurch GR, Fattori R, Sundt TM 3rd, Isselbacher EM, Nienaber CA, Rampoldi V, Eagle KA. Influence of clinical presentation on the outcome of acute B aortic dissection: evidences from IRAD. *J Cardiovasc Surg (Torino).* 2012;53:161–8.
148. Klompas M. Does this patient have an acute thoracic aortic dissection? *JAMA.* 2002;287:2262–72.
149. Jex RK, Schaff HV, Piehler JM, Orszulak TA, Puga FJ, King RM, Danielson GK, Pluth JR. Repair of ascending aortic dissection. Influence of associated aortic valve insufficiency on early and late results. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1987;93:375–84.
150. Erbel R, Oelert H, Meyer J, Puth M, Mohr-Katoly S, Hausmann D, Daniel W, Maffei S, Caruso A, Covino FE. Effect of medical and surgical therapy on aortic dissection evaluated by transesophageal echocardiography. Implications for prognosis and therapy. The European Cooperative Study Group on Echocardiography. *Circulation.* 1993;87:1604–15.
151. Janosi RA, Buck T, Erbel R. Mechanism of coronary malperfusion due to type-a aortic dissection. *Herz.* 2009;34:478.
152. Bossone E, Corteveille DC, Harris KM, Suzuki T, Fattori R, Hutchison S, Ehrlich MP, Pyeritz RE, Steg PG, Greason K, Evangelista A, Kline-Rogers E, Montgomery DG, Isselbacher EM, Nienaber CA, Eagle KA. Stroke and outcomes in patients with acute type A aortic dissection. *Circulation.* 2013;128:S175–9.
153. Rogers AM, Hermann LK, Booher AM, Nienaber CA, Williams DM, Kazerooni EA, Froehlich JB, O'Gara PT, Montgomery DG, Cooper JV, Harris KM, Hutchison S, Evangelista A, Isselbacher EM, Eagle KA. Sensitivity of the aortic dissection detection risk score, a novel guideline-based tool for identification of acute aortic dissection at initial presentation: results from the international registry of acute aortic dissection. *Circulation.* 2011;123:2213–8.
154. Eggebrecht H, Mehta RH, Metzounne H, Hupias S, Herold U, Jakob HG, Erbel R. Clinical implications of systemic inflammatory response syndrome following thoracic aortic stent-graft placement. *J Endovasc Ther.* 2008;15:135–43.
155. Suzuki T, Bossone E, Sawaki D, Janosi RA, Erbel R, Eagle K, Nagai R. Biomarkers of aortic diseases. *Am Heart J.* 2013;165:15–25.
156. Taylor RA, Iyer NS. A decision analysis to determine a testing threshold for computed tomographic angiography and D-dimer in the evaluation of aortic dissection. *Am J Emerg Med.* 2013;31:1047–55.
157. Shimony A, Filion KB, Mottillo S, Dourian T, Eisenberg MJ. Meta-analysis of usefulness of d-dimer to diagnose acute aortic dissection. *Am J Cardiol.* 2011;107:1227–34.
158. Suzuki T, Distante A, Zizza A, Trimarchi S, Villani M, Salerno Uriarte JA, De Luca Tupputi Schinosa L, Renzulli A, Sabino F, Nowak R, Birkhahn R, Hollander JE, Counselman F, Vijayendran R, Bossone E, Eagle K. 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.
159. Sutherland A, Escano J, Coon TP. D-dimer as the sole screening test for acute aortic dissection: a review of the literature. *Ann Emerg Med.* 2008;52:339–43.
160. Suzuki T, Distante A, Zizza A, Trimarchi S, Villani M, Salerno Uriarte JA, de Luca Tupputi Schinosa L, Renzulli A, Sabino F, Nowak R, Birkhahn R, Hollander JE, Counselman F, Bossone E, Eagle K. Preliminary experience with the smooth muscle troponin-like protein, calponin, as a novel biomarker for diagnosing acute aortic dissection. *Eur Heart J.* 2008;29:1439–45.
161. Giachino F, Loiacono M, Lucchiarri M, Manzo M, Battista S, Saglio E, Lupia E, Moiraghi C, Hirsch E, Mengozzi G, Morello F. Rule out of acute aortic dissection with plasma matrix metalloproteinase 8 in the emergency department. *Crit Care.* 2013;17:R33.
162. Nozato T, Sato A, Hirose S, Hikita H, Takahashi A, Endo H, Imanaka-Yoshida K, Yoshida T, Aonuma K, Hiroe M. Preliminary study of serum tenascin-C levels as a diagnostic or prognostic biomarker of type B acute aortic dissection. *Int J Cardiol.* 2013;168:4267–9.
163. Erbel R, Mohr-Kahaly S, Oelert H, Iversen S, Jakob H, Thelen M, Just M, Meyer J. [Diagnostic goals in aortic dissection. Value of transthoracic and transesophageal echocardiography]. *Herz.* 1992;17:321–37.
164. Nienaber CA, von Kodolitsch Y, Nicolas V, Siglow V, Piepho A, Brockhoff C, Koschik DH, Spielmann RP. The diagnosis of thoracic aortic dissection by noninvasive imaging procedures. *N Engl J Med.* 1993;328:1–9.
165. Mintz GS, Kotler MN, Segal BL, Parry WR. Two dimensional echocardiographic recognition of the descending thoracic aorta. *Am J Cardiol.* 1979;44:232–8.
166. Khandheria BK, Tajik AJ, Taylor CL, Safford RE, Miller FA Jr., Stanson AW, Sinak LJ, Oh JK, Seward JB. Aortic dissection: review of value and limitations of two-dimensional echocardiography in a six-year experience. *J Am Soc Echocardiogr.* 1989;2:17–24.
167. Illiceto S, Ettorre G, Francioso G, Antonelli G, Biasco G, Rizzon P. Diagnosis of aneurysm of the thoracic aorta. Comparison between two non invasive techniques: two-dimensional echocardiography and computed tomography. *Eur Heart J.* 1984;5:545–55.
168. Erbel R, Engberding R, Daniel W, Roelandt J, Visser C, Renollet H. Echocardiography in diagnosis of aortic dissection. *Lancet.* 1989;1:457–61.
169. Mohr-Kahaly S, Erbel R, Renollet H, Wittlich N, Drexler M, Oelert H, Meyer J. Ambulatory follow-up of aortic dissection by transesophageal two-dimensional and color-coded Doppler echocardiography. *Circulation.* 1989;80:24–33.
170. Guert P, Senechal C, Roudaut R, Cormier B, Wolf J, Tribouilloy C, Cohen A, Lussion J, Bensaid J. Comparison of transesophageal and transthoracic echocardiography in acute aortic dissection. A multi-center prospective study. *J Am Coll Cardiol.* 1991;17:A260.
171. Demos TC, Posniak HV, Churchill RJ. Detection of the intimal flap of aortic dissection on unenhanced CT images. *AJR Am J Roentgenol.* 1986;146:601–3.
172. 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:II281–6.
173. Rubin GD. Helical CT angiography of the thoracic aorta. *J Thorac Imaging.* 1997;12:128–49.
174. Rubin GD, Beaulieu CF, Argiro V, Ringl H, Norbash AM, Feller JF, Dake MD, Jeffrey RB, Napel S. Perspective volume rendering of CT and MR images: applications for endoscopic imaging. *Radiology.* 1996;199:321–30.
175. Garzon G, Fernandez-Velilla M, Marti M, Acitores I, Ybanez F, Riera L. Endovascular stent-graft treatment of thoracic aortic disease. *Radiographics.* 2005;25 Suppl 1:S229–44.
176. LePage MA, Quint LE, Sonnad SS, Deeb GM, Williams DM. Aortic dissection: CT features that distinguish true lumen from false lumen. *AJR Am J Roentgenol.* 2001;177:207–11.
177. Sommer T, Fehske W, Holzknecht N, Smekal AV, Keller E, Lutterbey G, Kreft B, Kuhl C, Gieseke J, Abu-Ramadan D, Schild H. Aortic dissection: a comparative study of diagnosis with spiral CT, multiplanar transesophageal echocardiography, and MR imaging. *Radiology.* 1996;199:347–52.
178. Kaji S, Akasaka T, Horibata Y, Nishigami K, Shono H, Katayama M, Yamamuro A, Morioka S, Morita I, Tanemoto K, Honda T, Yoshida K. Long-term prognosis of patients with type a aortic intramural hematoma. *Circulation.* 2002;106:1248–52.
179. Novelline RA, Rhea JT, Rao PM, Stuk JL. Helical CT in emergency radiology. *Radiology.* 1999;213:321–39.
180. Kucich VA, Vogelzang RL, Hartz RS, LoCicero J 3rd, Dalton D. Ruptured thoracic aneurysm: unusual manifestation and early diagnosis using CT. *Radiology.* 1986;160:87–9.
181. Johnson TR, Nikolaou K, Wintersperger BJ, Knez A, Boekstegers P, Reiser MF, Becker CR. ECG-gated 64-MDCT angiography in the differential diagnosis of acute chest pain. *AJR Am J Roentgenol.* 2007;188:76–82.
182. Batra P, Bigoni B, Manning J, Aberle DR, Brown K, Hart E, Goldin J. Pitfalls in the diagnosis of thoracic aortic dissection at CT angiography. *Radiographics.* 2000;20:309–20.
183. Posniak HV, Olson MC, Demos TC. Aortic motion artifact simulating dissection on CT scans: elimination with reconstructive segmented images. *AJR Am J Roentgenol.* 1993;161:557–8.
184. Raptopoulos VD, Boisselle PB, Michailidis N, Handwerker J, Sabir A, Edlow JA, Pedrosa I, Kruskal JB. MDCT angiography of acute chest pain: evaluation of ECG-gated and nongated techniques. *AJR Am J Roentgenol.* 2006;186:S346–56.
185. Loubeyre P, Angelie E, Grozel F, Abidi H, Minh VA. Spiral CT artifact that simulates aortic dissection: image reconstruction with use of 180 degrees and 360 degrees linear-interpolation algorithms. *Radiology.* 1997;205:153–7.
186. Deutsch HJ, Sechtem U, Meyer H, Theissen P, Schicha H, Erdmann E. Chronic aortic dissection: comparison of MR imaging and transesophageal echocardiography. *Radiology.* 1994;192:645–50.
187. Sakamoto I, Sueyoshi E, Uetani M. MR imaging of the aorta. *Radiol Clin North Am.* 2007;45:485–97, viii.
188. Bogaert J, Meyns B, Rademakers FE, Bosmans H, Verschakelen J, Flameng W, Marchal G, Baert AL. Follow-up of aortic dissection: contribution of MR angiography for evaluation of the abdominal aorta and its branches. *Eur Radiol.* 1997;7:695–702.
189. Wagner S, Auffermann W, Buser P, Lim TH, Kircher B, Pflugfelder P, Higgins CB. Diagnostic accuracy and estimation of the severity of valvular regurgitation from the signal void on cine magnetic resonance images. *Am Heart J.* 1989;118:760–7.
190. van Rossum AC, Post JC, Visser CA. Coronary imaging using MRI. *Herz.* 1996;21:97–105.
191. Pelc NJ, Herfkens RJ, Shimakawa A, Enzmann DR. Phase contrast cine magnetic resonance imaging. *Magn Reson Q.* 1991;7:229–54.

192. Honda T, Hamada M, Matsumoto Y, Matsuoaka H, Hiwada K. Diagnosis of Thrombus and Blood Flow in Aortic Aneurysm Using Tagging Cine Magnetic Resonance Imaging. *Int J Angiol*. 1999;8:57-61.
193. Chiappini B, Schepens M, Tan E, Dell' Amore A, Morshuis W, Dossche K, Bergonzini M, Camurri N, Reggiani LB, Marinelli G, Di Bartolomeo R. Early and late outcomes of acute type A aortic dissection: analysis of risk factors in 487 consecutive patients. *Eur Heart J*. 2005;26:180-6.
194. Trimarchi S, Nienaber CA, Rampoldi V, Myrmet T, Suzuki T, Mehta RH, Bossone E, Cooper JV, Smith DE, Menicanti L, Frigiola A, Oh JK, Deeb MG, Isselbacher EM, Eagle KA. Contemporary results of surgery in acute type A aortic dissection: The International Registry of Acute Aortic Dissection experience. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2005;129:112-22.
195. Perko MJ, Norgaard M, Herzog TM, Olsen PS, Schroeder TV, Pettersson G. Unoperated aortic aneurysm: a survey of 170 patients. *Ann Thorac Surg*. 1995;59:1204-9.
196. Trimarchi S, Eagle KA, Nienaber CA, Rampoldi V, Jonker FH, De Vincentiis C, Frigiola A, Menicanti L, Tsai T, Froehlich J, Evangelista A, Montgomery D, Bossone E, Cooper JV, Li J, Deeb MG, Meinhardt G, Sundt TM, Isselbacher EM. Role of age in acute type A aortic dissection outcome: report from the International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD). *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2010;140:784-9.
197. Tang GH, Malekan R, Yu CJ, Kai M, Lansman SL, Spielvogel D. Surgery for acute type A aortic dissection in octogenarians is justified. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2013;145:S186-90.
198. Shrestha M, Khaladj N, Haverich A, Hagl C. Is treatment of acute type A aortic dissection in septuagenarians justifiable? *Asian Cardiovasc Thorac Ann*. 2008;16:33-6.
199. Bonser RS, Ranasinghe AM, Loubani M, Evans JD, Thalji NM, Bachet JE, Carrel TP, Czerny M, Di Bartolomeo R, Grabenwoger M, Lonn L, Mestres CA, Schepens MA, Weigand E. Evidence, lack of evidence, controversy, and debate in the provision and performance of the surgery of acute type A aortic dissection. *J Am Coll Cardiol*. 2011;58:2455-74.
200. Urbanski PP, Hijazi H, Dinstak W, Diegeler A. Valve-sparing aortic root repair in acute type A dissection: how many sinuses have to be repaired for curative surgery? *Eur J Cardiothorac Surg*. 2013;44:439-43; discussion 443-4.
201. Hess PJ Jr., Klodell CT, Beaver TM, Martin TD. The Florida sleeve: a new technique for aortic root remodeling with preservation of the aortic valve and sinuses. *Ann Thorac Surg*. 2005;80:748-50.
202. Subramanian S, Leontyev S, Borger MA, Trommer C, Misfeld M, Mohr FW. Valvesparing root reconstruction does not compromise survival in acute type A aortic dissection. *Ann Thorac Surg*. 2012;94:1230-4.
203. Shrestha M, Baraki H, Maeding I, Fitzner S, Sarikouch S, Khaladj N, Hagl C, Haverich A. Long-term results after aortic valve-sparing operation (David I). *Eur J Cardiothorac Surg*. 2012;41:56-61; discussion 61-2.
204. Leontyev S, Borger MA, Etz CD, Moz M, Seeburger J, Bakhtiyari F, Misfeld M, Mohr FW. Experience with the conventional and frozen elephant trunk techniques: a single-centre study. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2013;44:1076-82; discussion 1083.
205. Tsagakis K, Pacini D, Di Bartolomeo R, Gorlitzer M, Weiss G, Grabenwoger M, Mestres CA, Benedik J, Cerny S, Jakob H. Multicenter early experience with extended aortic repair in acute aortic dissection: is simultaneous descending stent grafting justified? *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2010;140:S116-20; discussion S142-6.
206. Shrestha M, Pichlmaier M, Martens A, Hagl C, Khaladj N, Haverich A. Total aortic arch replacement with a novel four-branched frozen elephant trunk graft: first-in-man results. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2013;43:406-10.
207. Di Eusanio M, Schepens MA, Morshuis WJ, Dossche KM, Kazui T, Ohkura K, Washiyama N, Di Bartolomeo R, Pacini D, Pierangeli A. Separate grafts or en bloc anastomosis for arch vessels reimplantation to the aortic arch. *Ann Thorac Surg*. 2004;77:2021-8.
208. Kazui T, Washiyama N, Muhammad BA, Terada H, Yamashita K, Takinami M, Tamiya Y. Extended total arch replacement for acute type A aortic dissection: experience with seventy patients. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2000;119:558-65.
209. Pocar M, Passolunghi D, Moneta A, Donatelli F. Recovery of severe neurological dysfunction after restoration of cerebral blood flow in acute aortic dissection. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2010;10:839-41.
210. Tsukube T, Hayashi T, Kawahira T, Haraguchi T, Matsukawa R, Kozawa S, Ogawa K, Okita Y. Neurological outcomes after immediate aortic repair for acute type A aortic dissection complicated by coma. *Circulation*. 2011;124:S163-7.
211. Williams DM, Brothers TE, Messina LM. Relief of mesenteric ischemia in type III aortic dissection with percutaneous fenestration of the aortic septum. *Radiology*. 1990;174:450-2.
212. Eggebrecht H, Baumgart D, Dirsch O, Erbel R. Percutaneous balloon fenestration of the intimal flap for management of limb threatening ischaemia in acute aortic dissection. *Heart*. 2003;89:973.
213. Bartel T, Eggebrecht H, Ebradlidze T, Baumgart D, Erbel R. Images in cardiovascular medicine. Optimal guidance for intimal flap fenestration in aortic dissection by transvenous two-dimensional and Doppler ultrasonography. *Circulation*. 2003;107:e17-8.
214. Beregi JP, Prat A, Gaxotte V, Delomez M, McFadden EP. Endovascular treatment for dissection of the descending aorta. *Lancet*. 2000;356:482-3.
215. Midulla M, Renaud A, Martinelli T, Koussa M, Mounier-Vehier C, Prat A, Beregi JP. Endovascular fenestration in aortic dissection with acute malperfusion syndrome: immediate and late follow-up. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2011;142:66-72.
216. Zimpfer D, Czerny M, Kettenbach J, Schoder M, Wolner E, Lammer J, Grimm M. Treatment of acute type A dissection by percutaneous endovascular stent-graft placement. *Ann Thorac Surg*. 2006;82:747-9.
217. Metcalfe MJ, Holt PJ, Hinchliffe RJ, Morgan R, Loftus IM, Thompson MM. Fenestrated endovascular aneurysm repair: graft complexity does not predict outcome. *J Endovasc Ther*. 2012;19:528-35.
218. Nienaber CA, Rousseau H, Eggebrecht H, Kische S, Fattori R, Rehders TC, Kundt G, Scheinert D, Czerny M, Kleinfeldt T, Zipfel B, Labrousse L, Ince H. Randomized comparison of strategies for type B aortic dissection: the INvestigation of STEnt Grafts in Aortic Dissection (INSTEAD) trial. *Circulation*. 2009;120:2519-28.
219. Nienaber CA, Kische S, Rousseau H, Eggebrecht H, Rehders TC, Kundt G, Glass A, Scheinert D, Czerny M, Kleinfeldt T, Zipfel B, Labrousse L, Fattori R, Ince H. Endovascular repair of type B aortic dissection: long-term results of the randomized investigation of stent grafts in aortic dissection trial. *Circ Cardiovasc Interv*. 2013;6:407-16.
220. Fattori R, Montgomery D, Lovato L, Kische S, Di Eusanio M, Ince H, Eagle KA, Isselbacher EM, Nienaber CA. 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.
221. Weiss G, Wolner I, Folkmann S, Sodeck G, Schmidli J, Grabenwoger M, Carrel T, Czerny M. The location of the primary entry tear in acute type B aortic dissection affects early outcome. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2012;42:571-6.
222. Heijmen RH, Thompson MM, Fattori R, Goktay Y, Teebken OE, Orend KH. Valiant thoracic stent-graft deployed with the new captivia delivery system: procedural and 30-day results of the Valiant Captivia registry. *J Endovasc Ther*. 2012;19:213-25.
223. Bozinovski J, Coselli JS. Outcomes and survival in surgical treatment of descending thoracic aorta with acute dissection. *Ann Thorac Surg*. 2008;85:965-70.
224. Lansman SL, Hagl C, Fink D, Galla JD, Spielvogel D, Ergin MA, Griep RB. Acute type B aortic dissection: surgical therapy. *Ann Thorac Surg*. 2002;74:S1833-5; discussion S1857-63.
225. Fattori R, Tsai TT, Myrmet T, Evangelista A, Cooper JV, Trimarchi S, Li J, Lovato L, Kische S, Eagle KA, Isselbacher EM, Nienaber CA. 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.
226. Weiss G, Tsagakis K, Jakob H, Di Bartolomeo R, Pacini D, Barberio G, Mascaro J, Mestres CA, Sioris T, Grabenwoger M. The frozen elephant trunk technique for the treatment of complicated type B aortic dissection with involvement of the aortic arch: multicentre early experience. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2014.
227. Murzi M, Tiwari KK, Farneti PA, Glauber M. Might type A acute dissection repair with the addition of a frozen elephant trunk improve long-term survival compared to standard repair? *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2010;11:98-102.
228. von Kodolitsch Y, Csoz SK, Koschik DH, Schwalat I, Loose R, Karck M, Dieckmann C, Fattori R, Haverich A, Berger J, Meinert T, Nienaber CA. Intramural hematoma of the aorta: predictors of progression to dissection and rupture. *Circulation*. 2003;107:1158-63.
229. Evangelista A, Mukherjee D, Mehta RH, O'Gara PT, Fattori R, Cooper JV, Smith DE, Oh JK, Hutchison S, Sechtem U, Isselbacher EM, Nienaber CA, Pape LA, Eagle KA. Acute intramural hematoma of the aorta: a mystery in evolution. *Circulation*. 2005;111:1063-70.
230. Song JK. Diagnosis of aortic intramural haematoma. *Heart*. 2004;90:368-71.
231. Cecconi M, Chirillo F, Costantini C, Iacobone G, Lopez E, Zanolli R, Gili A, Moretti S, Manfrin M, Munch C, Torracca L, Perna GP. The role of transthoracic echocardiography in the diagnosis and management of acute type A aortic syndrome. *Am Heart J*. 2012;163:112-8.
232. O'Gara PT, DeSanctis RW. Acute aortic dissection and its variants. Toward a common diagnostic and therapeutic approach. *Circulation*. 1995;92:1376-8.
233. Bluemke DA. Definitive diagnosis of intramural hematoma of the thoracic aorta with MR imaging. *Radiology*. 1997;204:319-21.
234. Murray JC, Manisali M, Flamm SD, Van Dyke CW, Lieber ML, Lytle BW, White RD. Intramural hematoma of the thoracic aorta: MR imaging findings and their prognostic implications. *Radiology*. 1997;204:349-55.
235. Evangelista A, Dominguez R, Sebastia C, Salas A, Permanyer-Miralda G, Avegliano G, Elorz C, Gonzalez-Alujas T, Garcia Del Castillo H, Soler-Soler J. Longterm follow-up of aortic intramural hematoma: predictors of outcome. *Circulation*. 2003;108:583-9.
236. Estrera A, Miller C 3rd, Lee TY, De Rango P, Abdullah S, Walkes JC, Milewicz D, Safi H. Acute type A intramural hematoma: analysis of current management strategy. *Circulation*. 2009;120:S287-91.
237. Harris KM, Braverman AC, Eagle KA, Woznicki EM, Pyeritz RE, Myrmet T, Peterson MD, Voehringer M, Fattori R, Januzzi JL, Gilon D, Montgomery DG, Nienaber CA, Trimarchi S, Isselbacher EM, Evangelista A. Acute aortic intramural hematoma: an analysis from the International Registry of Acute Aortic Dissection. *Circulation*. 2012;126:S91-6.
238. 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.
239. Kitai T, Kaji S, Yamamoto A, Tani T, Tamita K, Kinoshita M, Ehara N, Kobori A, Nasu M, Okada Y, Furukawa Y. Clinical outcomes of medical therapy and timely operation in initially diagnosed type A aortic intramural hematoma: a 20-year experience. *Circulation*. 2009;120:S292-8.
240. Song JK, Yim JH, Ahn JM, Kim DH, Kang JW, Lee TY, Song JM, Choo SJ, Kang DH, Chung CH, Lee JW, Lim TH. Outcomes of patients with acute type A aortic intramural hematoma. *Circulation*. 2009;120:2046-52.
241. Ganaha F, Miller DC, Sugimoto K, Do YS, Minamiguchi H, Saito H, Mitchell RS, Dake MD. Prognosis of aortic intramural hematoma with and without penetrating atherosclerotic ulcer: a clinical and radiological analysis. *Circulation*. 2002;106:342-8.
242. Evangelista A, Dominguez R, Sebastia C, Salas A, Permanyer-Miralda G, Avegliano G, Gomez-Bosh Z, Gonzalez-Alujas T, Garcia del Castillo H, Soler-Soler J.

- Prognostic value of clinical and morphologic findings in short-term evolution of aortic intramural haematoma. Therapeutic implications. *Eur Heart J*. 2004;25:81-7.
243. 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.
 244. Bosma MS, Quint LE, Williams DM, Patel HJ, Jiang Q, Myles JD. Ulcerlike projections developing in noncommunicating aortic dissections: CT findings and natural history. *AJR Am J Roentgenol*. 2009;193:895-905.
 245. Quint LE, Williams DM, Francis IR, Monaghan HM, Sonnad SS, Patel S, Deeb GM. Ulcerlike lesions of the aorta: imaging features and natural history. *Radiology*. 2001;218:719-23.
 246. Wu MT, Wang YC, Huang YL, Chang RS, Li SC, Yang P, Wu TH, Chiou KR, Huang JS, Liang HL, Pan HB. Intramural blood pools accompanying aortic intramural hematoma: CT appearance and natural course. *Radiology*. 2011;258:705-13.
 247. Timperley J, Ferguson JD, Niccoli G, Prothero AD, Banning AP. Natural history of intramural hematoma of the descending thoracic aorta. *Am J Cardiol*. 2003;91:777-80.
 248. Sueyoshi E, Matsuoaka Y, Imada T, Okimoto T, Sakamoto I, Hayashi K. New development of an ulcerlike projection in aortic intramural hematoma: CT evaluation. *Radiology*. 2002;224:536-41.
 249. Kitai T, Kaji S, Yamamuro A, Tani T, Kinoshita M, Ehara N, Kobori A, Kim K, Kita T, Furukawa Y. Detection of intimal defect by 64-row multidetector computed tomography in patients with acute aortic intramural hematoma. *Circulation*. 2011;124:S174-8.
 250. Kitai T, Kaji S, Yamamuro A, Tani T, Kinoshita M, Ehara N, Kobori A, Kita T, Furukawa Y. 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.
 251. Bolger AF. Aortic intramural haematoma. *Heart*. 2008;94:1670-4.
 252. Eggebrecht H, Plicht B, Kahlert P, Erbel R. Intramural hematoma and penetrating ulcers: indications to endovascular treatment. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2009;38:659-65.
 253. Nathan DP, Boonn W, Lai E, Wang GJ, Desai N, Woo EY, Fairman RM, Jackson BM. Presentation, complications, and natural history of penetrating atherosclerotic ulcer disease. *J Vasc Surg*. 2012;55:10-5.
 254. Harris JA, Bis KG, Glover JL, Bendick PJ, Shetty A, Brown OW. Penetrating atherosclerotic ulcers of the aorta. *J Vasc Surg*. 1994;19:90-8; discussion 98-9.
 255. Botta L, Buttazzi K, Russo V, Parlapiano M, Gostoli V, Di Bartolomeo R, Fattori R. Endovascular repair for penetrating atherosclerotic ulcers of the descending thoracic aorta: early and mid-term results. *Ann Thorac Surg*. 2008;85:987-92.
 256. Coady MA, Rizzo JA, Elefteriades JA. Pathologic variants of thoracic aortic dissections. Penetrating atherosclerotic ulcers and intramural hematomas. *Cardiol Clin*. 1999;17:637-57.
 257. Cho KR, Stanson AW, Potter DD, Cherry KJ, Schaff HV, Sundt TM 3rd. Penetrating atherosclerotic ulcer of the descending thoracic aorta and arch. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2004;127:1393-9.
 258. Troxler M, Mavor AI, Homer-Vanniasinkam S. Penetrating atherosclerotic ulcers of the aorta. *Br J Surg*. 2001;88:1169-77.
 259. Eggebrecht H, Herold U, Schmermund A, Lind AY, Kuhn T, Martini S, Kuhl H, Kienbaum P, Peters J, Jakob H, Erbel R, Baumgart D. Endovascular stent-graft treatment of penetrating aortic ulcer: results over a median follow-up of 27 months. *Am Heart J*. 2006;151:53053-6.
 260. Brinster DR, Wheatley GH 3rd, Williams J, Ramaiah VG, Diethrich EB, Rodriguez-Lopez JA. Are penetrating aortic ulcers best treated using an endovascular approach? *Ann Thorac Surg*. 2006;82:1688-91.
 261. Demers P, Miller DC, Mitchell RS, Kee ST, Chagonjian L, Dake MD. Stent-graft repair of penetrating atherosclerotic ulcers in the descending thoracic aorta: mid-term results. *Ann Thorac Surg*. 2004;77:81-6.
 262. Demetriades D, Velmahos GC, Scalea TM, Jurkovich GJ, Karmy-Jones R, Teixeira PG, Hemmila MR, O'Connor JV, McKenney MO, Moore FO, London J, Singh MJ, Linee E, Spaniolas K, Keel M, Sugrue M, Wahl WL, Hill J, Wall MJ, Moore EE, Margulies D, Malka V, Chan LS. Operative repair or endovascular stent graft in blunt traumatic thoracic aortic injuries: results of an American Association for the Surgery of Trauma Multicenter Study. *J Trauma*. 2008;64:561-70; discussion 570-1.
 263. Shrestha M, Khaladj N, Baraki H, Al Ahmad A, Koigeldiyev N, Pichlmaier M, Haverich A, Hagl C. Aortic root reoperation: a technical challenge. *J Heart Valve Dis*. 2010;19:177-81.
 264. Di Eusanio M, Berretta P, Bissoni L, Petridis FD, Di Marco L, Di Bartolomeo R. Reoperations 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;40:1072-6.
 265. Leontyev S, Borger MA, Davierwala P, Walther T, Lehmann S, Kempfert J, Mohr FW. Redo aortic valve surgery: early and late outcomes. *Ann Thorac Surg*. 2011;91:1120-6.
 266. Coady MA, Rizzo JA, Hammond GL, Mandapati D, Darr U, Kopf GS, Elefteriades JA. What is the appropriate size criterion for resection of thoracic aortic aneurysms? *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1997;113:476-91.
 267. Jonker FH, Trimarchi S, Verhagen HJ, Moll FL, Sumpio BE, Muhs BE. Meta-analysis of open versus endovascular repair for ruptured descending thoracic aortic aneurysm. *J Vasc Surg*. 2010;51:1026-32, 1032 e1-1032 e2.
 268. Jonker FH, Verhagen HJ, Lin PH, Heijmen RH, Trimarchi S, Lee WA, Moll FL, Atmeh H, Rampoldi V, Muhs BE. Open surgery versus endovascular repair of ruptured thoracic aortic aneurysms. *J Vasc Surg*. 2011;53:1210-6.
 269. Gopaladas 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.
 270. Richens D, Kotidis K, Neale M, Oakley C, Falls A. Rupture of the aorta following road traffic accidents in the United Kingdom 1992-1999. The results of the cooperative crash injury study. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2003;23:143-8.
 271. Neschis DG, Scalea TM, Flinn WR, Griffith BP. Blunt aortic injury. *N Engl J Med*. 2008;359:1708-16.
 272. Azizzadeh A, Keyhani K, Miller CC 3rd, Coogan SM, Safi HJ, Estrera AL. Blunt traumatic aortic injury: initial experience with endovascular repair. *J Vasc Surg*. 2009;49:1403-8.
 273. Mosquera VX, Marini M, Muniz J, Asorey-Veiga V, Adrio-Nazar B, Boix R, Lopez-Perez JM, Pradas-Montilla G, Cuenca JJ. 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.
 274. Smith MD, Cassidy JM, Souther S, Morris EJ, Sapin PM, Johnson SB, Kearney PA. Transesophageal echocardiography in the diagnosis of traumatic rupture of the aorta. *N Engl J Med*. 1995;332:356-62.
 275. Vignon P, Gueret P, Vedrinne JM, Lagrange P, Cornu E, Abrieu O, Gastinne H, Bensaid J, Lang RM. Role of transesophageal echocardiography in the diagnosis and management of traumatic aortic disruption. *Circulation*. 1995;92:2959-68.
 276. Murad MH, Rizvi AZ, Malgor R, Carey J, Alkatib AA, Erwin PJ, Lee WA, Fairman RM. Comparative effectiveness of the treatments for thoracic aortic transection [corrected]. *J Vasc Surg*. 2011;53:193-9 e1-e21.
 277. Malhotra AK, Fabian TC, Croce MA, Weiman DS, Gavant ML, Pate JW. Minimal aortic injury: a lesion associated with advancing diagnostic techniques. *J Trauma*. 2001;51:1042-8.
 278. Lee WA, Matsumura JS, Mitchell RS, Farber MA, Greenberg RK, Azizzadeh A, Murad MH, Fairman RM. Endovascular repair of traumatic thoracic aortic injury: clinical practice guidelines of the Society for Vascular Surgery. *J Vasc Surg*. 2011;53:187-92.
 279. Fabian TC, Davis KA, Gavant ML, Croce MA, Melton SM, Patton JH Jr., Haan CK, Weiman DS, Pate JW. Prospective study of blunt aortic injury: helical CT diagnosis and antihypertensive therapy reduces rupture. *Ann Surg*. 1998;227:666-76; discussion 676-7.
 280. Fabian TC, Richardson JD, Croce MA, Smith JS Jr, Rodman G Jr, Kearney PA, Flynn W, Ney AL, Cone JB, Luchette FA, Wisner DH, Scholten DJ, Beaver BL, Conn AK, Coscia R, Hoyt DB, Morris JA Jr, Harviel JD, Peitzman AB, Byrnes RP, Diamond DL, Wall M, Gates JD, Asensio JA, McCarthy MC, Girotti MJ, Van Wijngaarden M, Cogbill TH, Levison MA, Aprahamian C, Sutton JE Jr., Allen CF, Hirsch EF, Nagy K, Bachulis BL, Bales CR, Shapiro MJ, Metzler MH, Conti VR, Baker CC, Bannon MP, Ochsner MG, Thomason MH, Hiatt JR, O'Malley K, Obied FN, Gray P, Bankey PE, Knudson MM, Dyess DL, Enderson BL. Prospective study of blunt aortic injury: Multicenter Trial of the American Association for the Surgery of Trauma. *J Trauma*. 1997;42:374-80; discussion 380-3.
 281. Estrera AL, Gochnour DC, Azizzadeh A, Miller CC 3rd, Coogan S, Charlton-Ouw K, Holcomb JB, Safi HJ. Progress in the treatment of blunt thoracic aortic injury: 12-year single-institution experience. *Ann Thorac Surg*. 2010;90:64-71.
 282. Bhaskar J, Foo J, Sharma AK. Clamp-and-sew technique for traumatic injuries of the aorta: 20-year experience. *Asian Cardiovasc Thorac Ann*. 2010;18:161-5.
 283. 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.
 284. Cardarelli MG, McLaughlin JS, Downing SW, Brown JM, Attar S, Griffith BP. Management of traumatic aortic rupture: a 30-year experience. *Ann Surg*. 2002;236:465-9.
 285. Azizzadeh A, Charlton-Ouw KM, Chen Z, Rahbar MH, Estrera AL, Amer H, Coogan SM, Safi HJ. An outcome analysis of endovascular versus open repair of blunt traumatic aortic injuries. *J Vasc Surg*. 2013;57:108-14.
 286. Durham CA, McNally MM, Parker FM, Bogey WM, Powell CS, Goettler CE, Rotondo MF, Stoner MC. A contemporary rural trauma center experience in blunt traumatic aortic injury. *J Vasc Surg*. 2010;52:884-9; discussion 889-90.
 287. Forbes TL, Harris JR, Lawlor DK, Derosé G. Aortic dilatation after endovascular repair of blunt traumatic thoracic aortic injuries. *J Vasc Surg*. 2010;52:45-8.
 288. Geisbusch P, Kotelis D, Weber TF, Hyhlik-Durr A, Bockler D. Endovascular repair of ruptured thoracic aortic aneurysms is associated with high perioperative mortality and morbidity. *J Vasc Surg*. 2010;51:299-304.
 289. Karmy-Jones R, Ferrigno L, Teso D, Long WB 3rd, 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.
 290. Lang JL, Minei JP, Modrall JG, Clagett GP, Valentine RJ. The limitations of thoracic endovascular aortic repair in altering the natural history of blunt aortic injury. *J Vasc Surg*. 2010;52:290-7; discussion 297.
 291. Oberhuber A, Erhard L, Orend KH, Sunder-Plassmann L. Ten years of endovascular treatment of traumatic aortic transection: a single centre experience. *Thorac Cardiovasc Surg*. 2010;58:143-7.
 292. Rheume P, Chen J, Casey P. Open vs endovascular repair of blunt traumatic thoracic aortic injuries. *J Vasc Surg*. 2010;51:76376-9.
 293. Riesenman PJ, Brooks JD, Farber MA. Acute blunt traumatic injury to the descending thoracic aorta. *J Vasc Surg*. 2012;56:1274-80.
 294. Tong MZ, Koka P, Forbes TL. Economic evaluation of open vs endovascular repair of blunt traumatic thoracic aortic injuries. *J Vasc Surg*. 2010;52:31-8 e3.
 295. 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;5:221-5.

296. 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.
297. 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.
298. 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.
299. 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;76:202–4.
300. Dunning DW, Kahn JK, Hawkins ET, O'Neill WW. Iatrogenic coronary artery dissections extending into involving the aortic root. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2000;51:387–93.
301. Gomez-Moreno S, Sabate M, Jimenez-Quevedo P, Vazquez P, Alfonso F, Angiolillo DJ, Hernandez-Antolin R, Moreno R, Banuelos C, Escaned J, Macaya C. Iatrogenic dissection of the ascending aorta following heart catheterisation: incidence, management and outcome. *EuroIntervention*. 2006;2:197–202.
302. Yip HK, Wu CJ, Yeh KH, Hang CL, Fang CY, Hsieh KY, Fu M. Unusual complication of retrograde dissection to the coronary sinus of valsalva during percutaneous revascularization: a single-center experience and literature review. *Chest*. 2001;119:493–501.
303. 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.
304. Zidi M, Nallet O, Esteve JB, Michaud P, Cattani S. [Extensive iatrogenic coronary dissection during coronary angioplasty: a series of 19 consecutive patients]. *Ann Cardiol Angeiol (Paris)*. 2010;59:306–10.
305. Januzzi JL, Sabatine MS, Eagle KA, Evangelista A, Bruckman D, Fattori R, Oh JK, Moore AG, Sechtem U, Llovet A, Gilon D, Pape L, O'Gara PT, Mehta R, Cooper JV, Hagan PG, Armstrong WF, Deeb GM, Suzuki T, Nienaber CA, Iselbacher EM. Iatrogenic aortic dissection. *Am J Cardiol* 2002;89:623–626.
306. Hultgren R, Larsson E, Wahlgren CM, Swedenborg J. Female and elderly abdominal aortic aneurysm patients more commonly have concurrent thoracic aortic aneurysm. *Ann Vasc Surg*. 2012;26:918–23.
307. Chaer RA, Vasconcelos R, Marone LK, Al-Khoury G, RheeRY, ChoJS, Makaroun MS. Synchronous and metachronous thoracic aneurysms in patients with abdominal aortic aneurysms. *J Vasc Surg*. 2012;56:1261–5.
308. AboyansV, Criqui MH, Abraham P, Allison MA, Creager MA, Diehm C, Fowkes FG, Hiatt WR, Jonsson B, Lacroix P, Marin B, McDermott MM, Norgren L, Pande RL, Preux PM, Stoffers HE, Treat-Jacobson D. Measurement and interpretation of the ankle-brachial index: a scientific statement from the American Heart Association. *Circulation*. 2012;126:2890–909.
309. Lee JJ, Dimick JB, Williams DM, Henke PK, Deeb GM, Eagle KA, Stanley JC, Upchurch GR Jr. Existence of abdominal aortic aneurysms in patients with thoracic aortic dissections. *J Vasc Surg*. 2003;38:671–5.
310. Diwan A, Sarkar R, Stanley JC, Zelenock GB, Wakefield TW. Incidence of femoral and popliteal artery aneurysms in patients with abdominal aortic aneurysms. *J Vasc Surg*. 2000;31:863–9.
311. Karthikesalingam A, Bahia SS, Patterson BO, Peach G, Vidal-Diez A, Ray KK, Sharma R, Hinchliffe RJ, Holt PJ, Thompson MM. The shortfall in long-term survival of patients with repaired thoracic or abdominal aortic aneurysms: retrospective case-control analysis of hospital episode statistics. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2013;46:533–41.
312. Joint Task Force on the Management of Valvular Heart Disease of the European Society of C, European Association for Cardio-Thoracic S, Vahanian A, Alfieri O, Andreotti F, Antunes MJ, Baron-Esquivias G, Baumgartner H, Borger MA, Carrel TP, De Bonis M, Evangelista A, Falk V, Jung B, Lancellotti P, Pierard L, Price S, Schafers HJ, Schuler G, Stepinska J, Swedberg K, Takkenberg J, Von Oppell UO, Windecker S, Zamorano JL, Zembala M. Guidelines on the management of valvular heart disease (version 2012). *Eur Heart J*. 2012;33:2451–96.
313. Schaefer BM, Lewin MB, Stout KK, Gill E, Prueitt A, Byers PH, Otto CM. The bicuspid aortic valve: an integrated phenotypic classification of leaflet morphology and aortic root shape. *Heart*. 2008;94:1634–8.
314. Albornoz G, Coady MA, Roberts M, Davies RR, Tranquilli M, Rizzo JA, Elefteriades JA. Familial thoracic aortic aneurysms and dissections: incidence, modes of inheritance, and phenotypic patterns. *Ann Thorac Surg*. 2006;82:1400–5.
315. Kuzmik GA, Sang AX, Elefteriades JA. Natural history of thoracic aortic aneurysms. *J Vasc Surg*. 2012;56:565–71.
316. Detaint D, Michelena HI, Nkomo VT, Vahanian A, Jondeau G, Sarano ME. Aortic dilatation patterns and rates in adults with bicuspid aortic valves: a comparative study with Marfan syndrome and degenerative aortopathy. *Heart*. 2014;100:126–34.
317. Elefteriades JA. Indications for aortic replacement. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2010;140:S5–S9; discussion S45–S51.
318. Kari FA, Russe MF, Peter P, Blanke P, Rylski B, Euringer W, Beyersdorf F, Siepe M. Late complications and distal growth rates of Marfan aortas after proximal aortic repair. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2013;44:163–71.
319. Jondeau G, Detaint D, Tubach F, Arnoult F, Milleron O, Raoux F, Delorme G, Mimoun L, Kräpfl L, Hamroun D, Beroud C, Roy C, Vahanian A, Boileau C. Aortic event rate in the Marfan population: a cohort study. *Circulation*. 2012;125:226–32.
320. Loeys BL, Schwarze U, Holm T, Callewaert BL, Thomas GH, Pannu H, De Backer JF, Oswald GL, Symoens S, Manouvrier S, Roberts AE, Faravelli F, Greco MA, Pyeritz RE, Milewicz DM, Coucke PJ, Cameron DE, Braverman AC, Byers PH, De Paepe AM, Dietz HC. Aneurysm syndromes caused by mutations in the TGF-beta receptor. *N Engl J Med*. 2006;355:788–98.
321. Attias D, Stheneur C, Roy C, Colod-Beroud G, Detaint D, Faivre L, Delrue MA, Cohen L, Francannet C, Beroud C, Claustres M, Iserin F, Khau Van Kien P, Lacombe D, Le Merrier M, Lyonnet S, Odent S, Planchu H, Rio M, Rossi A, Sidi D, Steg PG, Ravaud P, Boileau C, Jondeau G. Comparison of clinical presentations and outcomes between patients with TGFBR2 and FBN1 mutations in Marfan syndrome and related disorders. *Circulation*. 2009;120:2541–9.
322. Michelena HI, Khanna AD, Mahoney D, Margaryan E, Topilsky Y, Suri RM, Eidem B, Edwards WD, Sundt TM 3rd, Enriquez-Sarano M. Incidence of aortic complications in patients with bicuspid aortic valves. *JAMA*. 2011;306:1104–12.
323. Gravholt CH, Landin-Wilhelmsen K, Stochholm K, Hjerrild BE, Ledet T, Djurhuus CB, Sylven L, Baandrup U, Kristensen BO, Christensen JS. Clinical and epidemiological description of aortic dissection in Turner's syndrome. *Cardiol Young*. 2006;16:430–6.
324. Chiesa R, Melissano G, Tshomba Y, Civilini E, Marone EM, Bertoglio L, Calliari FM. Ten years of endovascular aortic arch repair. *J Endovasc Ther*. 2010;17:1–11.
325. Cochenne F, Tresson P, Cross J, Desgranges P, Allaire E, Becquemien JP. Hybrid repair of aortic arch dissections. *J Vasc Surg*. 2013;57:1560–7.
326. Walsh SR, Tang TY, Sadat U, Naik J, Gaunt ME, Boyle JR, Hayes PD, Varty K. Endovascular stenting versus open surgery for thoracic aortic disease: systematic review and meta-analysis of perioperative results. *J Vasc Surg*. 2008;47:1094–8.
327. Cheng D, Martin J, Shennib H, Dunning J, Muneretto C, Schueler S, Von Segesser L, Sergeant P, Turina M. Endovascular aortic repair versus open surgical repair for descending thoracic aortic disease: a systematic review and meta-analysis of comparative studies. *J Am Coll Cardiol*. 2010;55:986–1001.
328. Bavaria JE, Appoo JJ, Makaroun MS, Verter J, Yu ZF, Mitchell RS. Endovascular stent grafting versus open surgical repair of descending thoracic aortic aneurysms in low-risk patients: a multicenter comparative trial. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2007;133:369–77.
329. Makaroun MS, Dillavou ED, Wheatley GH, Cambria RP. Five-year results of endovascular treatment with the Gore TAGdevice compared with open repair of thoracic aortic aneurysms. *J Vasc Surg*. 2008;47:912–8.
330. Goodney PP, Travis L, Lucas FL, Fillinger MF, Goodman DC, Cronenwett JL, Stone DH. Survival after open versus endovascular thoracic aortic aneurysm repair in an observational study of the Medicare population. *Circulation*. 2011;124:2661–9.
331. Shah AA, Barfield ME, Andersen ND, Williams JB, Shah JA, Hanna JM, McCann RL, Hughes GC. Results of thoracic endovascular aortic repair 6 years after United States Food and Drug Administration approval. *Ann Thorac Surg*. 2012;94:1394–9.
332. Patterson B, Holt P, Nienaber C, Cambria R, Fairman R, Thompson M. Aortic pathology determines midterm outcome after endovascular repair of the thoracic aorta: report from the Medtronic Thoracic Endovascular Registry (MOTHER) database. *Circulation*. 2013;127:24–32.
333. Dumfarth J, Michel M, Schmidli J, Sodeck G, Ehrlich M, Grimm M, Carrel T, Czerny M. Mechanisms of failure and outcome of secondary surgical interventions after thoracic endovascular aortic repair (TEVAR). *Ann Thorac Surg*. 2011;91:1141–6.
334. Waterman AL, Feezor RJ, Lee WA, Hess PJ, Beaver TM, Martin TD, Huber TS, Beck AW. Endovascular treatment of acute and chronic aortic pathology in patients with Marfan syndrome. *J Vasc Surg*. 2012;55:1234–40; discussion 1240–1.
335. Cooper DG, Walsh SR, Sadat U, Hayes PD, Boyle JR. Treating the thoracic aorta in Marfan syndrome: surgery or TEVAR? *J Endovasc Ther*. 2009;16:60–70.
336. Golledge J, Muller J, Daugherty A, Norman P. Abdominal aortic aneurysm: pathogenesis and implications for management. *Arterioscler Thromb Vasc Biol*. 2006;26:2605–13.
337. Ogata T, MacKean GL, Cole CW, Arthur C, Andreou P, Tromp G, Kuivaniemi H. The lifetime prevalence of abdominal aortic aneurysms among siblings of aneurysm patients is eightfold higher than among siblings of spouses: an analysis of 187 aneurysm families in Nova Scotia, Canada. *J Vasc Surg*. 2005;42:891–7.
338. Hemminki K, Li X, Johansson SE, Sundquist K, Sundquist J. Familial risks of aortic aneurysms among siblings in a nationwide Swedish study. *Genet Med*. 2006;8:43–9.
339. Larsson E, Granath F, Swedenborg J, Hultgren R. A population-based case-control study of the familial risk of abdominal aortic aneurysm. *J Vasc Surg*. 2009;49:p47–50; discussion 51.
340. Badger SA, Jones C, McClements J, Lau LL, Young IS, Patterson CC. Surveillance strategies according to the rate of growth of small abdominal aortic aneurysms. *Vasc Med*. 2011;16:415–21.
341. Takagi H, Goto SN, Matsui M, Manabe H, Umemoto T. A further meta-analysis of population-based screening for abdominal aortic aneurysm. *J Vasc Surg*. 2010;52:1103–8.
342. Stather PW, Dattani N, Bown MJ, Earnshaw JJ, Lees TA. International variations in AAA screening. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2013;45:231–4.
343. Shreibati JB, Baker LC, Hlatky MA, Mell MW. Impact of the Screening Abdominal Aortic Aneurysms Very Efficiently (SAAVE) Act on abdominal ultrasonography use among Medicare beneficiaries. *Arch Intern Med*. 2012;172:1456–62.
344. Svensjo S, Bjorck M, Gurtelschmid M, Djavani Gidlund K, Hellberg A, Wanhainen A. Low prevalence of abdominal aortic aneurysm among 65-year-old Swedish men indicates a change in the epidemiology of the disease. *Circulation*. 2011;124:1118–23.
345. Macdonald AJ, Faleh O, Welch G, Kettlewell S. Missed opportunities for the detection of abdominal aortic aneurysms. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2008;35:698–700.

346. Aboyans V, Kownator S, Lafitte M, Brochet E, Emmerich J, Tribouilloy C, Lafitte S, Ferrini M. Screening abdominal aorta aneurysm during echocardiography: literature review and proposal for a French nationwide study. *Arch Cardiovasc Dis*. 2010;103:552-8.
347. Aboyans V, Bataille V, Bliscaux P, Ederhy S, Filliol D, Honton B, Kurtz B, Messas E, Mohty D, Brochet E, Kownator S; investigators of the E2T3A study. Effectiveness of Screening for Abdominal Aortic Aneurysm During Echocardiography. *Am J Cardiol*. 2014; Jul 18. (published online).
348. Lederle FA, Wilson SE, Johnson GR, Krinke DB, Littooy FN, Acher CW, Ballard DJ, Messina LM, Gordon IL, Chute EP, Krupski WC, Busuttill SJ, Barone GW, Sparks S, Graham LM, Rapp JH, Makaroun MS, Moneta GL, Cambria RA, Makhouli RG, Eton D, Ansel HJ, Freischlag JA, Bandyk D. Immediate repair compared with surveillance of small abdominal aortic aneurysms. *N Engl J Med*. 2002;346:1437-44.
349. Powell JT, Brown LC, Forbes JF, Fowkes G, 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.
350. Ballard DJ, Filardo G, Fowkes G, Powell JT. Surgery for small asymptomatic abdominal aortic aneurysms. *Cochrane Database Syst Rev*. 2008;CD001835.
351. Cao P, De Rango P, Verzini F, Parlani G, Romano L, Cieri E. Comparison of surveillance versus aortic endografting for small aneurysm repair (CAESAR): results from a randomised trial. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2011;41:13-25.
352. 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.
353. Sode BF, Nordestgaard BG, Gronbaek M, Dahl M. Tobacco smoking and aortic aneurysm: two population-based studies. *Int J Cardiol*. 2013;167:2271-7.
354. Myers J, McElrath M, Jaffe A, Smith K, Fonda H, VuA, Hill B, Dalman R. A randomized trial of exercise training in abdominal aortic aneurysm disease. *Med Sci Sports Exerc*. 2014;46:2-9.
355. 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. Rughani G, Robertson L, Clarke M. Medical treatment for small abdominal aortic aneurysms. *Cochrane Database Syst Rev*. 2012;9:CD009536.
357. 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.
358. Hackam DG, Thiruchelvam D, Redelmeier DA. Angiotensin-converting enzyme inhibitors and aortic rupture: a population-based case-control study. *Lancet*. 2006;368:659-65.
359. 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.
360. Lindholt JS, Bjorck M, Michel JB. Anti-platelet treatment of middle-sized abdominal aortic aneurysms. *Curr Vasc Pharmacol*. 2013;11:305-13.
361. 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.
362. 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.
363. 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.
364. Ferguson CD, Clancy P, Bourke B, Walker PJ, Dear A, Buckenham T, Norman P, Gollidge J. Association of statin prescription with small abdominal aortic aneurysm progression. *Am Heart J*. 2010;159:307-13.
365. 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.
366. Devaraj S, Dods SR. Ultrasound surveillance of ectatic abdominal aortas. *Ann R Coll Surg Engl*. 2008;90:477-82.
367. Thompson SG, Ashton HA, Gao L, Buxton MJ, Scott RA. Final follow-up of the Multicentre Aneurysm Screening Study (MASS) randomized trial of abdominal aortic aneurysm screening. *Br J Surg*. 2012;99:1649-156.
368. Kishi K, Ito S, Hiasa Y. Risk factors and incidence of coronary artery lesions in patients with abdominal aortic aneurysms. *Intern Med*. 1997;36:384-8.
369. Poldermans D, Bax JJ, Boersma E, De Hert S, Eeckhout E, Fowkes G, Gorenek B, Hennerici MG, Iung B, Kelm M, Kjeldsen KP, Kristensen SD, Lopez-Sendon J, Pelosi P, Philippe F, Pierard L, Ponikowski P, Schmid JP, Sellevold OF, Sicari R, Van den Bergh G, Vermassen F. Guidelines for pre-operative cardiac risk assessment and perioperative cardiac management in non-cardiac surgery. *Eur Heart J*. 2009;30:2769-812.
370. Boersma E, Kertai MD, Schouten O, Bax JJ, Noordzij P, Steyerberg EW, Schinkel AF, van Santen M, Simoons ML, Thomson IR, Klein J, van Urk H, Poldermans D. Perioperative cardiovascular mortality in noncardiac surgery: validation of the Lee cardiac risk index. *Am J Med*. 2005;118:1134-41.
371. Lee TH, Marcantonio ER, Mangione CM, Thomas EJ, Polanczyk CA, Cook EF, Sugarbaker DJ, Donaldson MC, Poss R, Ho KK, Ludwig LE, Pedan A, Goldman L. Derivation and prospective validation of a simple index for prediction of cardiac risk of major noncardiac surgery. *Circulation*. 1999;100:1043-49.
372. Kristensen OS, Knuuti J et al. Guidelines for preoperative cardiac risk assessment and perioperative cardiac management in non-cardiac surgery. *Eur Heart J* 2014;doi: 10.1093/eurheartj/ehu282. Published online 1 August 2014.
373. The UK Small Aneurysm Trial Participants. Mortality results for randomised controlled trial of early elective surgery or ultrasonographic surveillance for small abdominal aortic aneurysms. *Lancet*. 1998;352:1649-55.
374. Brown LC, Powell JT. Risk factors for aneurysm rupture in patients kept under ultrasound surveillance. UK Small Aneurysm Trial Participants. *Ann Surg*. 1999;230:289-96.
375. 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.
376. Blankensteijn JD, Lindenburg FP, Van der Graaf Y, Eikelboom BC. Influence of study design on reported mortality and morbidity rates after abdominal aortic aneurysm repair. *Br J Surg*. 1998;85:1624-30.
377. Hallin A, Bergqvist D, Holmberg L. Literature review of surgical management of abdominal aortic aneurysm. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2001;22:197-204.
378. Brady AR, Fowkes FG, Greenhalgh RM, Powell JT, Ruckley CV, Thompson SG. Risk factors for postoperative death following elective surgical repair of abdominal aortic aneurysm: results from the UK Small Aneurysm Trial. On behalf of the UK Small Aneurysm Trial participants. *Br J Surg*. 2000;87:742-9.
379. Steyerberg EW, Kievit J, de Mol Van Otterloo JC, van Bockel JH, Eijkemans MJ, Habbema JD. Perioperative mortality of elective abdominal aortic aneurysm surgery. A clinical prediction rule based on literature and individual patient data. *Arch Intern Med*. 1995;155:1998-2004.
380. Bown MJ, Sutton AJ, Bell PR, Sayers RD. A meta-analysis of 50 years of ruptured abdominal aortic aneurysm repair. *Br J Surg*. 2002;89:714-30.
381. Dick F, Diehm N, Opfermann P, von Allmen R, Tevearai H, Schmidli J. Endovascular suitability and outcome after open surgery for ruptured abdominal aortic aneurysm. *Br J Surg*. 2012;99:940-7.
382. 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.
383. Schanzer A, Greenberg RK, Hevelone N, Robinson WP, Eslami MH, Goldberg RJ, Messina L. Predictors of abdominal aortic aneurysm sac enlargement after endovascular repair. *Circulation*. 2011;123:2848-55.
384. Wilson WR, Fishwick G, Sir Peter RFB, Thompson MM. Suitability of ruptured AAA for endovascular repair. *J Endovasc Ther*. 2004;11:635-40.
385. Kristmundsson T, Sonesson B, Dias N, Malina M, Resch T. Anatomic suitability for endovascular repair of abdominal aortic aneurysms and possible benefits of low profile delivery systems. *Vascular* 2013.
386. Greenhalgh RM, Brown LC, Kwong GP, Powell JT, Thompson SG. Comparison of endovascular aneurysm repair with open repair in patients with abdominal aortic aneurysm (EVAR trial 1), 30-day operative mortality results: randomised controlled trial. *Lancet*. 2004;364:843-8.
387. EVAR trial participants. Endovascular aneurysm repair versus open repair in patients with abdominal aortic aneurysm (EVAR trial 1): randomised controlled trial. *Lancet*. 2005;365:2179-86.
388. 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.
389. Prinssen M, Verhoeven EL, Buth J, Cuypers PW, van Sambeek MR, Balm R, Buskens E, Grobbee DE, Blankensteijn JD. A randomized trial comparing conventional and endovascular repair of abdominal aortic aneurysms. *N Engl J Med*. 2004;351:1607-18.
390. Blankensteijn JD, de Jong SE, Prinssen M, van der Ham AC, Buth J, van Sterkenburg SM, Verhagen HJ, Buskens E, Grobbee DE. Two-year outcomes after conventional or endovascular repair of abdominal aortic aneurysms. *N Engl J Med*. 2005;352:2398-405.
391. De Bruin JL, Baas AF, Buth J, Prinssen M, Verhoeven EL, Cuypers PW, van Sambeek MR, Balm R, Grobbee DE, Blankensteijn JD. Long-term outcome of open or endovascular repair of abdominal aortic aneurysm. *N Engl J Med*. 2010;362:1881-9.
392. Lederle FA, Freischlag JA, Kyriakides TC, Padberg FT Jr., Matsumura JS, Kohler TR, Lin PH, Jean-Claude JM, Cikrit DF, Swanson KM, Peduzzi PN. Outcomes following endovascular vs open repair of abdominal aortic aneurysm: a randomized trial. *JAMA*. 2009;302:1535-42.
393. Lederle FA, Freischlag JA, Kyriakides TC, Matsumura JS, Padberg FT Jr., Kohler TR, Kougiaris P, Jean-Claude JM, Cikrit DF, Swanson KM, Group OVACS. Long-term comparison of endovascular and open repair of abdominal aortic aneurysm. *N Engl J Med*. 2012;367:1988-97.
394. Becquemin JP, Pillet JC, Lesclap F, Sapoval M, Goueffic Y, Lermusiaux P, Steinmetz E, Marzelle J. 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 e1.
395. Soulez G, Therasse E, Monfared AA, Blair JF, Choiniere M, Elkouri S, Beaudoin N, Giroux MF, Cliche A, Leloirier J, Oliva VL. 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.
396. 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.
397. Dargatzas 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.
398. Stather PW, Siddoff 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.
399. De Martino RR, Brooke BS, Robinson W, Schanzer A, Indes JE, Wallaert JB, Nolan BW, Cronenwett JL, Goodney PP. Designation as "unfit for open repair" is associated with poor outcomes after endovascular aortic aneurysm repair. *Circ Cardiovasc Qual Outcomes*. 2013;6:575-81.

400. Ahmed MZ, Ling L, Ettles DF. Common and uncommon CT findings in rupture and impending rupture of abdominal aortic aneurysms. *Clin Radiol*. 2013;68:962–71.
401. Jones CS, Reilly MK, Dalsing MC, Glover JL. Chronic contained rupture of abdominal aortic aneurysms. *Arch Surg*. 1986;121:542–6.
402. Visser JJ, van Sambeek MR, Hamza TH, Hunink MG, Bosch JL. Ruptured abdominal aortic aneurysms: endovascular repair versus open surgery: systematic review. *Radiology*. 2007;245:122–9.
403. 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.
404. IMPROVE Investigators. Endovascular or open repair strategy for ruptured abdominal aortic aneurysm: 30 day outcomes from IMPROVE randomised trial. *BMJ*. 2014;348:f7661.
405. Grootenboer N, van Sambeek MR, Arends LR, Hendriks JM, Hunink MG, Bosch JL. Systematic review and meta-analysis of sex differences in outcome after intervention for abdominal aortic aneurysm. *Br J Surg*. 2010;97:1169–79.
406. Mureebe L, Egorova N, McKinsey JF, Kent KC. Gender trends in the repair of ruptured abdominal aortic aneurysms and outcomes. *J Vasc Surg*. 2010;51:9S–13S.
407. DeRango P, Lenti M, Cieri E, Simonte G, Cao P, Richards T, Manzone A. Association between sex and perioperative mortality following endovascular repair for ruptured abdominal aortic aneurysms. *J Vasc Surg*. 2013;57:1684–92.
408. Prinssen M, Buskens E, Blankensteijn JD. Quality of life endovascular and openAAA repair. Results of a randomised trial. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2004;27:121–7.
409. Conrad MF, Crawford RS, Pedraza JD, Brewster DC, Lamuraglia GM, Corey M, Abbata S, Cambria RP. Long-term durability of open abdominal aortic aneurysm repair. *J Vasc Surg*. 2007;46:669–75.
410. Hallett JW Jr, Marshall DM, Petterson TM, Gray DT, Bower TC, Cherry KJ Jr, Glociczki P, Pairlerlo PC. Graft-related complications after abdominal aortic aneurysm repair: reassurance from a 36-year population-based experience. *J Vasc Surg*. 1997;25:277–84; discussion 285–6.
411. Wyss TR, Brown LC, Powell JT, Greenhalgh RM. Rate and predictability of graft rupture after endovascular and open abdominal aortic aneurysm repair: data from the EVAR Trials. *Ann Surg*. 2010;252:805–12.
412. De Rango P, Verzini F, Parlani G, Cieri E, Simonte G, Farchioni L, Isernia G, Cao P. Safety of chronic anticoagulation therapy after endovascular abdominal aneurysm repair (EVAR). *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2014;47:296–303.
413. Lazarides MK, Georgiadis GS, Charalampidis DG, Antoniou GA, Georgakarakos EI, Trellopoulos G. Impact of long-term warfarin treatment on EVAR durability: a meta-analysis. *J Endovasc Ther*. 2014;21:148–53.
414. Turtle EJ, Sule AA, Bath LE, Denvir M, Gebbie A, Mirsadraee S, Webb DJ. Assessing and addressing cardiovascular risk in adults with Turner syndrome. *Clin Endocrinol (Oxf)*. 2013;78:639–45.
415. Ho VB, Bakalov VK, Cooley M, Van PL, Hood MN, Burklow TR, Bondy CA. Major vascular anomalies in Turner syndrome: prevalence and magnetic resonance angiographic features. *Circulation*. 2004;110:1694–700.
416. Matura LA, Ho VB, Rosing DR, Bondy CA. Aortic dilatation and dissection in Turner syndrome. *Circulation*. 2007;116:1663–70.
417. Rappold GA, Fukami M, Niesler B, Schiller S, Zunkeller W, Bettendorf M, Heinrich U, Vlachopapadoupoulou E, Reinehr T, Onigata K, Ogata T. Deletions of the homeobox gene SHOX (short stature homeobox) are an important cause of growth failure in children with short stature. *J Clin Endocrinol. Metab*. 2002;87:1402–6.
418. Robinson PN, Arteaga-Solis E, Baldock C, Collod-Beroud G, Booms P, De Paepe A, Dietz HC, Guo G, Handford PA, Judge DP, Kiely CM, Loeys B, Milewicz DM, Ney A, Ramirez F, Reinhardt DP, Tiedemann K, Whiteman P, Godfrey M. The molecular genetics of Marfan syndrome and related disorders. *J Med Genet*. 2006;43:769–87.
419. Habashi JP, Judge DP, Holm TM, Cohn RD, Loeys BL, Cooper TK, Myers L, Klein EC, Liu G, Calvi C, Podowski M, Neptune ER, Halushka MK, Bedja D, Gabrielson K, Rifkin DB, Carta L, Ramirez F, Huso DL, Dietz HC. Losartan, an AT1 antagonist, prevents aortic aneurysm in a mouse model of Marfan syndrome. *Science*. 2006;312:117–21.
420. Lacro RV, Dietz HC, Wruck LM, Bradley TJ, Colan SD, Devereux RB, Klein GL, Li JS, Minich LL, Paridon SM, Pearson GD, Printz BF, Pyeritz RE, Radojewski E, Roman MJ, Saul JP, Stylianou MP, Mahony L. Rationale and design of a randomized clinical trial of beta-blocker therapy (atenolol) versus angiotensin II receptor blocker therapy (losartan) in individuals with Marfan syndrome. *Am Heart J*. 2007;154:624–31.
421. Lacro RV, Guey LT, Dietz HC, Pearson GD, Yetman AT, Gelb BD, Loeys BL, Benson DW, Bradley TJ, De Backer J, Forbus GA, Klein GL, Lai WW, Levine JC, Lewin MB, Markham LW, Paridon SM, Pierpont ME, Radojewski E, Selamet Tierney ES, Sharkey AM, Wechsler SB, Mahony L. Characteristics of children and young adults with Marfan syndrome and aortic root dilation in a randomized trial comparing atenolol and losartan therapy. *Am Heart J*. 2013;165:828–35 e3.
422. Detaint D, Aegerter P, Tubach F, Hoffman I, Plauchu H, Dulac Y, Faviere LO, Delrue MA, Collignon P, Odent S, Tchitchinadze M, Bouffard C, Arnoult F, Gautier M, Boileau C, Jondeau G. Rationale and design of a randomized clinical trial (Marfan Sartan) of angiotensin II receptor blocker therapy versus placebo in individuals with Marfan syndrome. *Arch Cardiovasc Dis*. 2010;103:317–25.
423. Pees C, Laccione F, Hagl M, Debrauwer V, Moser E, Michel-Behnke I. Usefulness of losartan on the size of the ascending aorta in an unselected cohort of children, adolescents, and young adults with Marfan syndrome. *Am J Cardiol*. 2013;112:1477–83.
424. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NM, de Haan F, Deanfield JE, Galie N, Gatzoulis MA, Gohlke-Baerwolf C, Kaemmerer H, Kilner P, Meijboom F, Mulder BJ, Oechslin E, Oliver JM, Serraf A, Szatmari A, Thaulow E, Vouhe PR, Walma E. ESC Guidelines for the management of grown-up congenital heart disease (new version 2010). *Eur Heart J*. 2010;31:2915–57.
425. Germain DP. Ehlers-Danlos syndrome type IV. *Orphanet J Rare Dis*. 2007;2:32.
426. Gdynia HJ, Kuhnlein P, Ludolph AC, Huber R. Connective tissue disorders in dissections of the carotid or vertebral arteries. *J Clin Neurosci*. 2008;15:489–94.
427. Ong KT, Perdu J, De Backer J, Bozec E, Collignon P, Faure AL, Fiessinger JN, Germain DP, Georgesco G, Hulot JS, De Paepe A, Plauchu H, Jeunemaitre X, Laurent S, Boutouyrie P. Effects of celiprolol on prevention of cardiovascular events in vascular Ehlers-Danlos syndrome: a prospective randomised, open, blinded-endpoints trial. *Lancet*. 2010;376:1476–84.
428. Oderich GS, Panneton JM, Bower TC, Lindor NM, Cherry KJ, Noel AA, Kalra M, Sullivan T, Glociczki P. The spectrum, management and clinical outcome of Ehlers-Danlos syndrome type IV: a 30-year experience. *J Vasc Surg*. 2005;42:98–106.
429. Singh KK, Rommel K, Mishra A, Karck M, Haverich A, Schmidtke J, Arslan-Kirchner M. TGFBR1 and TGFBR2 mutations in patients with features of Marfan syndrome and Loeys-Dietz syndrome. *Hum Mutat*. 2006;27:770–7.
430. Morris SA, Orbach DB, Geva T, Singh MN, Gauvreau K, Lacro RV. Increased vertebral artery tortuosity index is associated with adverse outcomes in children and young adults with connective tissue disorders. *Circulation*. 2011;124:388–96.
431. Williams JA, Loeys BL, Nwakanma LU, Dietz HC, Spevak PJ, Patel ND, Francois K, DeBacker J, Gott VL, Vricella LA, Cameron DE. Early surgical experience with Loeys-Dietz: a new syndrome of aggressive thoracic aortic aneurysm disease. *Ann Thorac Surg*. 2007;83:S757–63; discussion S785–90.
432. Stenheuer C, Collod-Beroud G, Faviere L, Gouya L, Sultan G, Le Parc JM, Moura B, Attias D, Muti C, Sznajder M, Claustres M, Junien C, Baumann C, Cormier-Daire V, Rio M, Lyonnet S, Plauchu H, Lacombe D, Chevallier B, Jondeau G, Boileau C. Identification of 23 TGFBR2 and 6 TGFBR1 gene mutations and genotype-phenotype investigations in 457 patients with Marfan syndrome type I and II, Loeys-Dietz syndrome and related disorders. *Hum Mutat*. 2008;29:E284–95.
433. Wessels M, Willems PJ. Arterial anomalies in arterial tortuosity syndrome: a sour-sweet pathology? *Clin Genet*. 2012;82:30–2.
434. Callewaert BL, Willaert A, Kerstjens-Frederikse WS, De Backer J, Devriendt K, Albrecht B, Ramos-Arroyo MA, Doco-Fenzy M, Hennekam RC, Pyeritz RE, Krogmann ON, Gillessen-kaeschbach G, Wakeling EL, Nik-zainal S, Francannet C, Mauran P, Booth C, Barrow M, Dekens R, Loeys BL, Coucke PJ, De Paepe AM. Arterial tortuosity syndrome: clinical and molecular findings in 12 newly identified families. *Hum Mutat*. 2008;29:150–8.
435. Coucke PJ, Willaert A, Wessels MW, Callewaert B, Zoppi N, De Backer J, Fox JE, Mancini GM, Kambouris M, Gardella R, Facchetti F, Willems PJ, Forsyth R, Dietz HC, Barlati S, Colombi M, Loeys B, De Paepe A. Mutations in the facilitative glucose transporter GLUT10 alter angiogenesis and cause arterial tortuosity syndrome. *Nat Genet*. 2006;38:452–7.
436. van de Laar IM, van der Linde D, Oei EH, Bos PK, Bessems JH, Bierma-Zeinstra SM, van Meer BL, Pals G, Oldenburg RA, Bekkers JA, Moelker A, de Graaf BM, Matyas G, Frohn-Mulder IM, Timmermans J, Hilhorst-Hofstee Y, Cobben JM, Bruggenwirth HT, van Laer L, Loeys B, De Backer J, Coucke PJ, Dietz HC, Willems PJ, Oostra BA, De Paepe A, Roos-Hesselink JW, Bertoli-Avella AM, Wessels MW. Phenotypic spectrum of the SMAD3-related aneurysms-osteoarthritis syndrome. *J Med Genet*. 2012;49:47–57.
437. Wischmeijer A, Van Laer L, Tortora G, Bolar NA, Van Camp G, Franssen E, Peeters N, di Bartolomeo R, Pacini D, Gargiulo G, Turci S, Bonvicini M, Mariucci E, Lovato L, Brusori S, Ritelli M, Colombi M, Garavelli L, Seri M, Loeys BL. Thoracic aortic aneurysm in infancy in aneurysms-osteoarthritis syndrome due to a novel SMAD3 mutation: further delineation of the phenotype. *Am J Med Genet A*. 2013;161A:1028–35.
438. van de Laar IM, Oldenburg RA, Pals G, Roos-Hesselink JW, de Graaf BM, Verhagen JM, Hoedemaekers YM, Willemsen R, Severijnen LA, Venselaar H, Vriend G, Pattynama PM, Collee M, Major-Krakauer D, Poldermans D, Frohn-Mulder IM, Micha D, Timmermans J, Hilhorst-Hofstee Y, Bierma-Zeinstra SM, Willems PJ, Kros JM, Oei EH, Oostra BA, Wessels MW, Bertoli-Avella AM. Mutations in SMAD3 cause a syndromic form of aortic aneurysms and dissections with early-onset osteoarthritis. *Nat Genet*. 2011;43:121–6.
439. van der Linde D, Bekkers JA, Mattace-Raso FU, van de Laar IM, Moelker A, van den Bosch AE, van Dalen BM, Timmermans J, Bertoli-Avella AM, Wessels MW, Bogers AJ, Roos-Hesselink JW. Progression rate and early surgical experience in the new aggressive aneurysms-osteoarthritis syndrome. *Ann Thorac Surg*. 2013;95:563–9.
440. Coady MA, Davies RR, Roberts M, Goldstein LJ, Rogalski MJ, Rizzo JA, Hammond GL, Kopf GS, Elefteriades JA. Familial patterns of thoracic aortic aneurysms. *Arch Surg*. 1999;134:361–7.
441. Nicod P, Bloor C, Godfrey M, Hollister D, Pyeritz RE, Ditttrich H, Polikar R, Peterson KL. Familial aortic dissecting aneurysm. *J Am Coll Cardiol*. 1989;13:811–9.
442. Milewicz DM, Chen H, Park ES, Petty EM, Zaghi H, Shashidhar G, Willing M, Patel V. Reduced penetrance and variable expressivity of familial thoracic aortic aneurysms/dissections. *Am J Cardiol*. 1998;82:474–9.
443. Faviere L, Collod-Beroud G, Loeys BL, Child A, Binquet C, Gautier E, Callewaert B, Arbustini E, Mayer K, Arslan-Kirchner M, Kiotsekoglou A, Comeglio P, Marziliano N, Dietz HC, Halliday D, Beroud C, Bonithon-Kopp C, Claustres M, Muti C, Plauchu H, Robinson PN, Ades LC, Biggin A, Benetts B, Brett M, Holman KJ, De Backer J, Coucke P, Francke U, De Paepe A, Jondeau G, Boileau C. Effect of mutation type and location on clinical outcome in 1,013 probands with Marfan syndrome or related phenotypes and FBN1 mutations: an international study. *Am J Hum Genet*. 2007;81:454–66.

444. Zhu L, Vranckx R, Khau Van Kien P, Lalande A, Boisset N, Mathieu F, Wegman M, Glancy L, Gasc JM, Brunotte F, Bruneval P, Wolf JE, Michel JB, Jeunemaitre X. 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.
445. Guo DC, Papke CL, Tran-Fadulu V, Regalado ES, Avidan N, Johnson RJ, Kim DH, Pannu H, Willing MC, Sparks E, Pyeritz RE, Singh MN, Dalman RL, Grotta JC, Marian AJ, Boerwinkle EA, Frazier LQ, LeMaire SA, Coselli JS, Estrera AL, Safi HJ, Veeraraghavan S, Muzny DM, Wheeler DA, Willerson JT, Yu RK, Shete SS, Scherer SE, Raman CS, Buja LM, Milewicz DM. Mutations in smooth muscle alpha-actin (ACTA2) cause coronary artery disease, stroke, and Moyamoya disease, along with thoracic aortic disease. *Am J Hum Genet.* 2009;84:617–27.
446. Wang L, Guo DC, Cao J, Gong L, Kamm KE, Regalado E, Li L, Shete S, He WQ, Zhu MS, Offermanns S, Gilchrist D, Elefteriades J, Stull JT, Milewicz DM. Mutations in myosin light chain kinase cause familial aortic dissections. *Am J Hum Genet.* 2010;87:701–7.
447. Clifton MA. Familial abdominal aortic aneurysms. *Br J Surg.* 1977;64:765–6.
448. Sandford RM, Bown MJ, London NJ, Sayers RD. The genetic basis of abdominal aortic aneurysms: a review. *Eur J Vasc Endovasc Surg.* 2007;33:381–90.
449. Wahlgren CM, Larsson E, Magnusson PK, Hultgren R, Swedenborg J. Genetic and environmental contributions to abdominal aortic aneurysm development in a twin population. *J Vasc Surg.* 2010;51:3–7; discussion 7.
450. Bjorck M, Wanhainen A. Pathophysiology of AAA: heredity vs environment. *Prog Cardiovasc Dis.* 2013;56:2–6.
451. Majumder PP, St Jean PL, Ferrell RE, Webster MW, Steed DL. On the inheritance of abdominal aortic aneurysm. *Am J Hum Genet.* 1991;48:164–70.
452. Verloes A, Sakalihasan N, Koulikischer L, Limet R. Aneurysms of the abdominal aorta: familial and genetic aspects in three hundred thirteen pedigrees. *J Vasc Surg.* 1995;21:646–55.
453. Huntington K, Hunter AG, Chan KL. Aprospective study to assess the frequency of familial clustering of congenital bicuspid aortic valve. *J Am Coll Cardiol.* 1997;30:1809–12.
454. Clementi M, Notari L, Borghi A, Tenconi R. Familial congenital bicuspid aortic valve: a disorder of uncertain inheritance. *Am J Med Genet.* 1996;62:336–8.
455. Tutar E, Ekici F, Atalay S, Nacar N. The prevalence of bicuspid aortic valve in newborns by echocardiographic screening. *Am Heart J.* 2005;150:513–5.
456. Nistri S, Basso C, Marzari C, Mormino P, Thiene G. Frequency of bicuspid aortic valve in young male conscripts by echocardiogram. *Am J Cardiol.* 2005;96:718–21.
457. Sievers HH, Schmidtke C. A classification system for the bicuspid aortic valve from 304 surgical specimens. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007;133:1226–33.
458. Reed CM, Richey PA, Pulliam DA, SomesGW, Alpert BS. Aortic dimensions in tall men and women. *Am J Cardiol.* 1993;71:608–10.
459. Kinoshita N, Mimura J, Obayashi C, Katsukawa F, Onishi S, Yamazaki H. Aortic root dilatation among young competitive athletes: echocardiographic screening of 1929 athletes between 15 and 34 years of age. *Am Heart J.* 2000;139:723–8.
460. van Kimmenade RR, Kempers M, de Boer MJ, Loeys BL, Timmermans J. A clinical appraisal of different Z-score equations for aortic root assessment in the diagnostic evaluation of Marfan syndrome. *Genet Med.* 2013;15:528–32.
461. Chandra S, Lang RM, Nicolarsen J, Gayat E, Spencer KT, Mor-Avi V, Hofmann Bowman MA. Bicuspid aortic valve: inter-racial difference in frequency and aortic dimensions. *JACC Cardiovasc Imaging.* 2012;5:981–9.
462. Della Corte A, Romano G, Tizzano F, Amarelli C, De Santo LS, De Feo M, Scardone M, Dialetto G, Covino FE, Cotrufo M. Echocardiographic anatomy of ascending aorta dilatation: correlations with aortic valve morphology and function. *Int J Cardiol.* 2006;113:320–6.
463. Fernandes SM, Sanders SP, Khairy P, Jenkins KJ, Gauvreau K, Lang P, Simonds H, Colan SD. Morphology of bicuspid aortic valve in children and adolescents. *J Am Coll Cardiol.* 2004;44:1648–51.
464. Fazel SS, Mallidi HR, Lee RS, Sheehan MP, Liang D, Fleischman D, Herfkens R, Mitchell RS, Miller DC. The aortopathy of bicuspid aortic valve disease has distinctive patterns and usually involves the transverse aortic arch. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2008;135:901–7, 907 e1–e2.
465. Davies RR, Kaple RK, Mandapati D, Gallo A, Botta DM Jr., Elefteriades JA, Coady MA. Natural history of ascending aortic aneurysms in the setting of an unreplaced bicuspid aortic valve. *Ann Thorac Surg.* 2007;83:1338–44.
466. Siu SC, Silversides CK. Bicuspid aortic valve disease. *J Am Coll Cardiol.* 2010;55:2789–800.
467. Michelenia HI, Desjardins VA, Avierinos JF, Russo A, Nkomo VT, Sundt TM, Pellikka PA, Tajik AJ, Enriquez-Sarano M. Natural history of asymptomatic patients with normally functioning or minimally dysfunctional bicuspid aortic valve in the community. *Circulation.* 2008;117:2776–84.
468. EtzCD, Zoli S, Brenner R, Roder F, Bischoff M, Bodian CA, DiLuzzo G, Griep RB. When to operate on the bicuspid valve patient with a modestly dilated ascending aorta. *Ann Thorac Surg.* 2010;90:1884–90; discussion 1891–2.
469. Tzemos N, Therrien J, Yip J, Thanassoulis G, Tremblay S, Jamorski MT, Webb GD, Siu SC. Outcomes in adults with bicuspid aortic valves. *JAMA.* 2008;300:1317–25.
470. Borger MA, Preston M, Ivanov J, Fedak PW, Davierwala P, Armstrong S, David TE. Should the ascending aorta be replaced more frequently in patients with bicuspid aortic valve disease? *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2004;128:677–83.
471. Girdauskas E, Disha K, Borger MA, Kuntze T. Long-term prognosis of ascending aortic aneurysm after aortic valve replacement for bicuspid versus tricuspid aortic valve stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2014;147:276–82.
472. Ando M, Okita Y, Morota T, Takamoto S. Thoracic aortic aneurysm associated with congenital bicuspid aortic valve. *Cardiovasc Surg.* 1998;6:629–34.
473. Ciotti GR, Vlahos AP, Silverman NH. Morphology and function of the bicuspid aortic valve with and without coarctation of the aorta in the young. *Am J Cardiol.* 2006;98:1096–102.
474. Fernandes S, Khairy P, Graham DA, Colan SD, Galvin TC, Sanders SP, Singh MN, Bhatt A, Lacro RV. Bicuspid aortic valve and associated aortic dilation in the young. *Heart.* 2012;98:1014–9.
475. Oliver JM, Alonso-Gonzalez R, Gonzalez AE, Gallego P, Sanchez-Recalde A, Cuesta E, Aroca A, Lopez-Sendon JL. Risk of aortic root or ascending aorta complications in patients with bicuspid aortic valve with and without coarctation of the aorta. *Am J Cardiol.* 2009;104:1001–6.
476. Beaton AZ, Nguyen T, Lai WW, Chatterjee S, Ramaswamy P, Lytrivi ID, Parness IA, Srivastava S. Relation of coarctation of the aorta to the occurrence of ascending aortic dilation in children and young adults with bicuspid aortic valves. *Am J Cardiol.* 2009;103:266–70.
477. Novaro GM, Tiong IY, Pearce GL, Grimm RA, Smedira N, Griffin BP. Features and predictors of ascending aortic dilatation in association with a congenital bicuspid aortic valve. *Am J Cardiol.* 2003;92:99–101.
478. Keane MG, Wieggers SE, Plappert T, Pochettino A, Bavaria JE, Sutton MG. Bicuspid aortic valves are associated with aortic dilatation out of proportion to coexistent valvular lesions. *Circulation.* 2000;102:III35–9.
479. Nistri S, Sorbo MD, Marin M, Palisi M, Scognamiglio R, Thiene G. Aortic root dilatation in young men with normally functioning bicuspid aortic valves. *Heart.* 1999;82:19–22.
480. Andrus BW, O'Rourke DJ, Dacey LJ, Palac RT. Stability of ascending aortic dilatation following aortic valve replacement. *Circulation.* 2003;108 Suppl 1:II295–9.
481. Garg V, Muth AN, Ransom JF, Schluterman MK, Barnes R, King IN, Grossfeld PD, Srivastava D. Mutations in NOTCH1 cause aortic valve disease. *Nature.* 2005;437:270–4.
482. Fernandez B, Duran AC, Fernandez-Gallego T, Fernandez MC, Such M, Arque JM, Sans-Coma V. Bicuspid aortic valves with different spatial orientations of the leaflets are distinct etiological entities. *J Am Coll Cardiol.* 2009;54:2312–8.
483. Loscalzo ML, Goh DL, Loeys B, Kent KC, Spevak PJ, Dietz HC. Familial thoracic aortic dilation and bicommissural aortic valve: a prospective analysis of natural history and inheritance. *Am J Med Genet A.* 2007;143A:1960–7.
484. Bonow RO. Bicuspid aortic valves and dilated aortas: a critical review of the ACC/AHA practice guidelines recommendations. *Am J Cardiol.* 2008;102:111–4.
485. Girdauskas E, Borger MA, Secknus MA, Girdauskas G, Kuntze T. Is aortopathy in bicuspid aortic valve disease a congenital defect or a result of abnormal hemodynamics? A critical reappraisal of a one-sided argument. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2011;39:809–14.
486. Hope MD, Meadows AK, Hope TA, Ordovas KG, Reddy GP, Alley MT, Higgins CB. Evaluation of bicuspid aortic valve and aortic coarctation with 4D flow magnetic resonance imaging. *Circulation.* 2008;117:2818–9.
487. Cotrufo M, Della Corte A, De Santo LS, Quarto C, De Feo M, Romano G, Amarelli C, Scardone M, Di Meglio F, Guerra G, Scarano M, Vitale S, Castaldo C, Montagnani S. Different patterns of extracellular matrix protein expression in the convexity and the concavity of the dilated aorta with bicuspid aortic valve: preliminary results. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2005;130:504–11.
488. Biner S, Rafique AM, Ray I, Cuk O, Siegel RJ, Tolstrup K. Aortopathy is prevalent in relatives of bicuspid aortic valve patients. *J Am Coll Cardiol.* 2009;53:2288–95.
489. van der Linde D, Rossi A, Yap SC, McGhie JS, van den Bosch AE, Kirschbaum SW, Russo B, van Dijk AP, Moelker A, Krestin GP, van Geuns RJ, Roos-Hesselink JW. Ascending aortic diameters in congenital aortic stenosis: cardiac magnetic resonance versus transthoracic echocardiography. *Echocardiography.* 2013;30:497–504.
490. Hager A, Kanz S, Kaemmerer H, Schreiber C, Hess J. Coarctation Long-term Assessment (COALA): significance of arterial hypertension in a cohort of 404 patients up to 27 years after surgical repair of isolated coarctation of the aorta, even in the absence of restenosis and prosthetic material. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007;134:738–45.
491. Saric M, Kronzon I. Aortic atherosclerosis and embolic events. *Curr Cardiol Rep.* 2012;14:342–9.
492. Oyama N, Gona P, Salton CJ, Chuang ML, Jhaveri RR, Blease SJ, Manning AR, Lahiri M, Botnar RM, Levy D, Larson MG, O'Donnell CJ, Manning WJ. Differential impact of age, sex, and hypertension on aortic atherosclerosis: the Framingham Heart Study. *Arterioscler Thromb Vasc Biol.* 2008;28:155–9.
493. Amarencio P, Duyckaerts C, Tzourio C, Henin 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.
494. Amarencio P, Cohen A, Tzourio C, Bertrand B, Hommel M, Besson G, Chauvel C, Touboul PJ, Bousser MG. Atherosclerotic disease of the aortic arch and the risk of ischemic stroke. *N Engl J Med.* 1994;331:1474–9.
495. Davila-Roman VG, Barzilai B, Wareing TH, Murphy SF, Kouchoukos NT. Intraoperative ultrasonographic evaluation of the ascending aorta in 100 consecutive patients undergoing cardiac surgery. *Circulation.* 1991;84:III47–III53.
496. Davila-Roman VG, Barzilai B, Wareing TH, Murphy SF, Schechtman KB, Kouchoukos NT. Atherosclerosis of the ascending aorta. Prevalence and role as an independent predictor of cerebrovascular events in cardiac patients. *Stroke.* 1994;25:2010–6.
497. The Stroke Prevention in Atrial Fibrillation Investigators Committee on Echocardiography. Transesophageal echocardiographic correlates of thromboembolism in high-risk patients with nonvalvular atrial fibrillation. *Ann Intern Med.* 1998;128:639–47.
498. The French Study of Aortic Plaques in Stroke Group. Atherosclerotic disease of the aortic arch as a risk factor for recurrent ischemic stroke. *N Engl J Med.* 1996;334:1216–21.
499. Zavala JA, Amarenco P, Davis SM, Jones EF, Young D, Macleod MR, Horky LL, Donnan GA. Aortic arch atheroma. *Int J Stroke.* 2006;1:74–80.

500. Russo C, Jin Z, Rundek T, Homma S, Sacco RL, Di Tullio MR. Atherosclerotic disease of the proximal aorta and the risk of vascular events in a population-based cohort: the Aortic Plaques and Risk of Ischemic Stroke (APRIS) study. *Stroke*. 2009;40:2313-8.
501. Jolly SS, Amlani S, Hamon M, Yusuf S, Mehta SR. Radial versus femoral access for coronary angiography or intervention and the impact on major bleeding and ischemic events: a systematic review and meta-analysis of randomized trials. *Am Heart J*. 2009;157:132-40.
502. van der Linden J, Hadjiniolaou L, Bergman P, Lindblom D. Postoperative stroke in cardiac surgery is related to the location and extent of atherosclerotic disease in the ascending aorta. *J Am Coll Cardiol*. 2001;38:131-5.
503. Bergman P, van der Linden J. Atherosclerosis of the ascending aorta as a major determinant of the outcome of cardiac surgery. *Nat Clin Pract Cardiovasc Med*. 2005;2:246-51; quiz 269.
504. Eggebrecht H, Schmermund A, Voigtlander T, Kahlert P, Erbel R, Mehta RH. Risk of stroke after transcatheter aortic valve implantation (TAVI): a meta-analysis of 10,037 published patients. *EuroIntervention*. 2012;8:129-38.
505. Ribakove GH, Katz ES, Galloway AC, Grossi EA, Esposito RA, Baumann FG, Kronzon I, Spencer FC. Surgical implications of transesophageal echocardiography to grade the atheromatous aortic arch. *Ann Thorac Surg*. 1992;53:758-61; discussion 762-63.
506. Nienaber CA, Akin I, Erbel R, Haverich A. Diseases of the aorta and trauma to the aorta and the heart. In: Camm AJ LT, SerruysPW, (ed). *The ESC Textbook of Cardiovascular Medicine*. 2nd ed. New York: Oxford University Press Inc.; 2009. p. 1173-214.
507. Zaidat OO, Suarez JL, Hedrick D, Redline S, Schluchter M, Landis DM, Hoit B. Reproducibility of transesophageal echocardiography in evaluating aortic atheroma in stroke patients. *Echocardiography*. 2005;22:326-30.
508. Bainbridge D. 3-D imaging for aortic plaque assessment. *Semin Cardiothorac Vasc Anesth*. 2005;9:163-5.
509. Ferrari E, Vidal R, Chevallier T, Baudouy M. Atherosclerosis of the thoracic aorta and aortic debris as a marker of poor prognosis: benefit of oral anticoagulants. *J Am Coll Cardiol*. 1999;33:1317-22.
510. Blackshear JL, Zabalgoitia M, Pennock G, Fenster P, Strauss R, Halperin J, Asinger R, Pearce LA. Warfarin safety and efficacy in patients with thoracic aortic plaque and atrial fibrillation. SPAF TEE Investigators. *Stroke Prevention and Atrial Fibrillation. Transesophageal echocardiography*. *Am J Cardiol*. 1999;83:453-5, A9.
511. Dressler FA, Craig WR, Castello R, Labovitz AJ. Mobile aortic atheroma and systemic emboli: efficacy of anticoagulation and influence of plaque morphology on recurrent stroke. *J Am Coll Cardiol*. 1998;31:134-8.
512. Tunick PA, Nayar AC, Goodkin GM, Mirchandani S, Francescone S, Rosenzweig BP, Freedberg RS, Katz ES, Applebaum RM, Kronzon I. 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.
513. Di Tullio MR, Russo C, Jin Z, Sacco RL, Mohr JP, Homma S. Aortic arch plaques and risk of recurrent stroke and death. *Circulation*. 2009;119:2376-82.
514. Zabalgoitia M, Halperin JL, Pearce LA, Blackshear JL, AsingerRW, Hart RG. Transesophageal echocardiographic correlates of clinical risk of thromboembolism in nonvalvular atrial fibrillation. *Stroke Prevention in Atrial Fibrillation III Investigators*. *J Am Coll Cardiol*. 1998;31:1622-6.
515. Camm AJ, Kirchhoff P, Lip GY, Schotten U, Savelieva I, Ernst S, Van Gelder IC, Al-Attar N, Hindricks G, Prendergast B, Heidbuchel H, Alfieri O, Angelini A, Atar D, Colonna P, De Caterina R, De Sutter J, Goette A, Gorenek B, Heldal M, Hohloser SH, Kolh P, Le Heuzey JY, Ponikowski P, Rutten FH. Guidelines for the management of atrial fibrillation: the Task Force for the Management of Atrial Fibrillation of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*. 2010;31:2369-429.
516. Pitsavos CE, Aggeli KI, Barbetseas JD, Skoumas IN, Lambrou SG, Frogoudaki AA, Stefanou C, Toutouzas PK. Effects of pravastatin on thoracic aortic atherosclerosis in patients with heterozygous familial hypercholesterolemia. *Am J Cardiol*. 1998;82:1484-8.
517. Lima JA, Desai MY, Steen H, Warren WP, Gautam S, Lai S. Statin-induced cholesterol lowering and plaque regression after 6 months of magnetic resonance imaging-monitored therapy. *Circulation*. 2004;110:2336-341.
518. Tahara N, Kai H, Ishibashi M, Nakaura H, Kaida H, Baba K, Hayabuchi N, Imaizumi T. Simvastatin attenuates plaque inflammation: evaluation by fluorodeoxyglucose positron emission tomography. *J Am Coll Cardiol*. 2006;48:1825-31.
519. Stern A, Tunick PA, Culliford AT, Lachmann J, Baumann FG, Kanchuger MS, Marschall K, Shah A, Grossi E, Kronzon I. Protruding aortic arch atheromas: risk of stroke during heart surgery with and without aortic arch endarterectomy. *Am Heart J*. 1999;138:746-52.
520. Laperche T, Laurian C, Roudaut R, Steg PG. Mobile thromboses of the aortic arch without aortic debris. A transesophageal echocardiographic finding associated with unexplained arterial embolism. *La Filiale Echocardiographie de la Societe Francaise de Cardiologie*. *Circulation*. 1997;96:288-94.
521. Leon MB, Smith CR, Mack M, Miller DC, Moses JW, Svensson LG, Tuzcu EM, Webb JG, Fontana GP, Makkar RR, Brown DL, Block PC, Guyton RA, Pichard AD, Bavaria JE, Herrmann HC, Douglas PS, Petersen JL, Akin JJ, Anderson WN, Wang D, Pocock S. Transcatheter aortic-valve implantation for aortic stenosis in patients who cannot undergo surgery. *N Engl J Med*. 2010;363:1597-607.
522. Sagban AT, Grottemeyer D, Rehbein H, Sandmann W, Duran M, Balzer KM, Grabitz K. [Occlusive aortic disease as coral reef aorta: experience in 80 cases]. *Zentralbl Chir*. 2010;135:438-44.
523. Holfeld J, Gottardi R, Zimpfer D, Dorfmeister M, Dumfarth J, Funovics M, Schoder M, Weigang E, Lammer J, Wolner E, Czerny M, Grimm M. Treatment of symptomatic coral reef aorta by endovascular stent-graft placement. *Ann Thorac Surg*. 2008;85:1817-9.
524. 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.
525. Arend WP, Michel BA, Bloch DA, Hunder GG, Calabrese LH, Edworthy SM, Fauci AS, Leavitt RY, Lie JT, Lightfoot RW Jr., Masi AT, McShane DJ, Mills JA, Stevens MB, Wallace SL, Zvaifler NJ. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Takayasu arteritis. *Arthritis Rheum*. 1990;33:1129-34.
526. 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.
527. Goie The HS, Steven MM, van der Linden SM, Cats A. Evaluation of diagnostic criteria for ankylosing spondylitis: a comparison of the Rome, NewYork and modified New York criteria in patients with a positive clinical history screening test for ankylosing spondylitis. *Br J Rheumatol*. 1985;24:242-9.
528. Gornik HL, Creager MA. Aortitis. *Circulation*. 2008;117:3039-51.
529. Pipitone N, Versari A, Salvarani C. Role of imaging studies in the diagnosis and follow-up of large-vessel vasculitis: an update. *Rheumatology (Oxford)*. 2008;47:403-8.
530. Restrepo CS, Ocazone D, Suri R, Vargas D. Aortitis: imaging spectrum of the infectious and inflammatory conditions of the aorta. *Radiographics*. 2011;31:435-51.
531. James OG, Christensen JD, Wong TZ, Borges-Neto S, Koweek LM. Utility of FDG PET/CT in inflammatory cardiovascular disease. *Radiographics*. 2011;31:1271-86.
532. Gravanis MB. Giant cell arteritis and Takayasu aortitis: morphologic, pathogenetic and etiologic factors. *Int J Cardiol*. 2000;75 Suppl 1:S21-S33; discussion S35-6.
533. Lane SE, Watts R, Scott DG. Epidemiology of systemic vasculitis. *Curr Rheumatol Rep*. 2005;7:270-5.
534. Salvarani C, Cantini F, Boiardi L, Hunder GG. Polymyalgia rheumatica and giant-cell arteritis. *N Engl J Med*. 2002;347:261-71.
535. 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.
536. Hoffman GS, Cid MC, Hellmann DB, Guillevin L, Stone JH, Schousboe J, Cohen P, Calabrese LH, Dickler H, Merkel PA, Fortin P, Flynn JA, Locker GA, Easley KA, Schned E, Hunder GG, Sneller MC, Tuggle C, Swanson H, Hernandez-Rodriguez J, Lopez-Soto A, Bork D, Hoffman DB, Kalunian K, Klashman D, Wilke WS, Scheetz RJ, Mandell BF, Fessler BJ, Kosmorsky G, Prayson R, Luqmani RA, Nuki G, McRorie E, Sherrer Y, Baca S, Walsh B, Ferland D, Soubrier M, Choi HK, GrossW, Segal AM, Ludivico C, Puechal X. A multicenter, randomized, double-blind, placebo-controlled trial of adjuvant methotrexate treatment for giant cell arteritis. *Arthritis Rheum*. 2002;46:1309-18.
537. Fava MP, Foradori GB, Garcia CB, Cruz FO, Aguilar JG, Kramer AS, Valdes FE. Percutaneous transluminal angioplasty in patients with Takayasu arteritis: five-year experience. *J Vasc Interv Radiol*. 1993;4:649-52.
538. Fernandez Guerrero ML, Aguado JM, Arribas A, Lumberras C, de Gorgolas M. The spectrum of cardiovascular infections due to *Salmonella enterica*: a review of clinical features and factors determining outcome. *Medicine (Baltimore)*. 2004;83:123-38.
539. Both M, Aries PM, Muller-Hulsbeck S, Jahnke T, Schafer PJ, Gross WL, Heller M, Reuter M. Balloon angioplasty of arteries of the upper extremities in patients with extracranial giant-cell arteritis. *Ann Rheum Dis*. 2006;65:1124-30.
540. Hunder GG, Bloch DA, Michel BA, Stevens MB, Arend WP, Calabrese LH, Edworthy SM, Fauci AS, Leavitt RY, Lie JT, Lightfoot RW Jr., Masi AT, McShane DJ, Mills JA, Wallace SL, Zvaifler NJ. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of giant cell arteritis. *Arthritis Rheum*. 1990;33:1122-8.
541. Thalheimer A, Fein M, Geissinger E, Franke S. Intimal angiosarcoma of the aorta: report of a case and review of the literature. *J Vasc Surg*. 2004;40:548-53.
542. Rusthoven C, Shames ML, Bui MM, Gonzalez RJ. High-grade 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.
543. Genoni M, Paul M, Jenni R, Graves K, Seifert B, Turina M. Chronic beta-blocker therapy improves outcome and reduces treatment costs in chronic type B aortic dissection. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2001;19:606-10.
544. Suzuki T, Isselbacher EM, Nienaber CA, Pyeritz RE, Eagle KA, Tsai TT, Cooper JV, Januzzi JL Jr., Braverman AC, Montgomery DG, Fattori R, Pape L, Harris KM, Booher A, Oh JK, Peterson M, Ramanath VS, Froehlich JB. Type-selective benefits of medications in treatment of acute aortic dissection (from the International Registry of Acute Aortic Dissection [IRAD]). *Am J Cardiol*. 2012;109:122-7.
545. Brooke BS, Habashi JP, Judge DP, Patel N, Loeys B, Dietz HC 3rd. Angiotensin II blockade and aortic-root dilation in Marfan's syndrome. *N Engl J Med*. 2008;358:2787-95.
546. Jia X, GuoW, Li TX, Guan S, Yang RM, Liu XP, Zhang MH, Xiong J. The results of stent graft versus medication therapy for chronic type B dissection. *J Vasc Surg*. 2013;57:406-14.
547. Czerny M, Zimpfer D, Rodler S, Funovics M, Dorfmeister M, Schoder M, Marta G, Weigang E, Gottardi R, Lammer J, Wolner E, Grimm M. Endovascular stent-graft placement of aneurysms involving the descending aorta originating from chronic type B dissections. *Ann Thorac Surg*. 2007;83:1635-9.
548. Thrumurthy SG, Karthikesalingam A, Patterson BO, Holt PJ, Hinchliffe RJ, Loftus IM, Thompson MM. 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.
549. Eggebrecht H, Schmermund A, von Birgelen C, Naber CK, Bartel T, Wenzel RR, Erbel R. Resistant hypertension in patients with chronic aortic dissection. *J Hum Hypertens*. 2005;19:227-31.
550. Eggebrecht H, Zenge M, Ladd ME, Erbel R, Quick HH. In vitro evaluation of current thoracic aortic stent-grafts for real-time MR-guided placement. *J Endovasc Ther*. 2006;13:62-71.