

Caso Clínico

Reparación de aneurisma de aorta torácica con compromiso de vasos del cuello en paciente con sífilis terciaria. Reporte de caso
Thoracic aortic aneurysm repair involving neck vessels in a patient with tertiary syphilis. Case report

Silvana Lucia Zayas¹ 

Ángel David Brítez Ranoni¹ 

Fátima Carolina Celeste López Ibarra¹ 

Luz Teresa Cabral Gueyraud¹ 

Gustavo Lorenzo Escalada Lesme¹ 

¹Ministerio de Salud Pública y Bienestar Social, Centro Médico Nacional, Hospital Nacional, Dirección de Cardiología. Itauguá, Paraguay.

RESUMEN

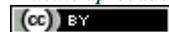
La dilatación aneurismática de la aorta es una patología con una prevalencia importante entre las afecciones que aquejan a la misma (dependiendo de la zona que compromete) sea aorta torácica o abdominal presenta una mortalidad variable que exige distintas y específicas formas de reparación acorde a la factibilidad técnica y la fragilidad del paciente. La angiografía por tomografía computada o por resonancia magnética son los exámenes de elección para el diagnóstico diferencial de las distintas patologías de la aorta, aportando detalles estructurales para trazar estrategias en relación a técnicas a emplear para su abordaje o reparación.

Autor correspondiente: Dra. Silvana Lucia Zayas. Ministerio de Salud Pública y Bienestar Social, Centro Médico Nacional, Hospital Nacional, Dirección de Cardiología. Itauguá, Paraguay.

Correo electrónico: slzn1989@gmail.com

Artículo recibido: 05 de abril de 2021

Artículo aprobado: 12 de mayo de 2021



Este es un artículo de acceso abierto, distribuido bajo los términos de [Licencia de Atribución Creative Commons](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/), que permite el uso, distribución y reproducción en cualquier medio, siempre que se acredite el origen y la fuente originales.

Como citar este artículo: Zayas SL, Brítez Ranoni AD, López Ibarra FCC, Cabral Gueyraud LT, Escalada Lesme GL. Reparación de aneurisma de aorta torácica con compromiso de vasos del cuello en paciente con sífilis terciaria. Reporte de caso. Rev. Nac. (Itauguá). 2021;13(1):088-098.

Entre las múltiples opciones terapéuticas para las dilataciones aneurismáticas que comprometen a la aorta torácica, la reparación endovascular de los aneurismas se han convertido en una opción terapéutica muy viable para proporcionar una menor comorbilidad frente a la reparación quirúrgica a cielo abierto, aun en situaciones muy complejas en donde pudieran coexistir un compromiso de ramas aórticas importantes, en estos casos la reparación endovascular de los aneurismas continua siendo de elección al poder ser complementada con una revascularización quirúrgica mínima en forma previa o concomitante, constituyéndose así en una técnica híbrida eficaz y eficiente.

El actual trabajo presenta a un paciente con el diagnóstico de sífilis terciaria en quien se evidencia un compromiso importante de la aorta torácica, consistente en una dilatación aneurismática en su porción descendente que comprime extrínsecamente el nacimiento de las arterias: carótida primitiva y subclavia izquierda. Se realizó en un primer tiempo un puente carótido-carotídeo y en un segundo tiempo el tratamiento endovascular consistente en el implante de una endoprótesis por vía femoral hasta la lesión en la aorta torácica, los mismos sin compromiso de la circulación de los vasos del cuello preservando la indemnidad de la circulación cerebral y lográndose una exclusión exitosa del aneurisma torácico con la endoprótesis.

Palabras clave: aneurisma de la aorta, aortitis, sífilis cardiovascular, procedimientos endovasculares

ABSTRACT

The aneurysmal dilation of the aorta is a pathology with a significant prevalence among the conditions that afflict it, depending on the area involved, whether thoracic or abdominal aorta has a variable mortality that requires different and specific forms of repair according to the technical feasibility and fragility of the patient. Computed tomography angiography or magnetic resonance angiography are the tests of choice for the differential diagnosis of the different pathologies of the aorta, providing structural details to design strategies in relation to techniques to be used for its approach or repair.

Among the multiple therapeutic options for aneurysmal dilatations involving the thoracic aorta, endovascular repair of aneurysms have become a very viable therapeutic option by providing less comorbidity compared to open surgical repair, even in very complex situations where important aortic branches may coexist, in these cases endovascular repair of aneurysms continues to be of choice as it can be complemented with minimal surgical revascularization either previously or concomitantly, thus constituting an effective and efficient hybrid technique. This work presents a patient with the diagnosis of tertiary syphilis in whom a significant compromise of the thoracic

aorta is evidenced, consisting of an aneurysmal dilatation in its descending portion that extrinsically compresses the origin of the arteries: primitive carotid and left subclavian. A carotid:carotid bridge was performed firstly and in the femoral route until the lesion in the thoracic aorta, the same without compromising the circulation of the vessels of the neck preserving the indemnity of the cerebral circulation and achieving a successful exclusion of the thoracic aneurysm with the endoprosthesis.

Key words: aortic aneurysm, aortitis, cardiovascular syphilis, endovascular procedures

INTRODUCCIÓN

La aorta se clasifica anatómicamente tomando como parámetro su relación con el diafragma en una porción torácica y una abdominal, y a su vez, la aorta torácica se subdivide en tres porciones, la ascendente, el cayado y la descendente; aunque existen ligeras variaciones estructurales en la pared de la aorta entre los distintos segmentos, también se puede evidenciar una variación del impacto hemodinámico sobre cada una de ellas, la cual genera ciertos mecanismos fisiopatológicos que si bien guardan una semejanza en su afección para con los distintos segmentos, el pronóstico es totalmente diferente para cada uno de ellos⁽¹⁾.

Entre las patologías más frecuentes de la aorta ascendente, se encuentran los aneurismas y los síndromes aórticos agudos, estos últimos constituyen una verdadera emergencia vital, compuesta por tres entidades patológicas; la disección aórtica, el hematoma intramural y la úlcera aórtica penetrante. Un grupo muy particular de afecciones a mencionar son las lesiones aórticas traumáticas y las secundarias a procesos infecciosos^(1,2).

El aneurisma de aorta torácica (AAT) evidencia una incidencia de 5 a 10 casos por cada 100.000 habitantes⁽²⁾ y de la totalidad de los aneurismas torácicos, los de la aorta ascendente son los más frecuentes con un 60 %, siguiéndola el de la aorta descendente en un 35 % y por último el cayado de la aorta en menos del 10 %^(1,2,3).

Desde el punto de vista etiológico existen ciertas patologías de orden genético con una fuerte relación causal, entre las que podemos citar al síndrome de Marfan (con alteraciones importantes en la aorta ascendente y compromiso de la válvula aórtica), el síndrome de Loeys-Dietz, Ehler Danlos, el síndrome de aneurisma y disección de aorta torácica familiar, la enfermedad de la válvula bicúspide y el síndrome de Turner; así también, las secundarias a enfermedades degenerativas e inflamatorias. Entre las formas adquiridas sin lugar a dudas las secundarias a procesos ateroscleróticos son los más frecuentes, siendo secundarias a factores de riesgos cardiovasculares como el tabaquismo, la hipertensión arterial, las dislipidemias y en forma menos

importante la degeneraciones propias relacionadas a la edad y aquellas secundarias a infecciones o traumatismos^(1,3).

La elasticidad y resistencia de la aorta es debida a su capa media. Diversas etiologías pueden dar lugar al debilitamiento de la misma como ser, la degeneración quística de la capa media en donde se describe la degeneración y la fragmentación de las fibras elásticas, la pérdida de células del músculo liso, el aumento del depósito de colágeno y la sustitución por quistes intersticiales de la matriz extracelular^(1,3).

En cuanto a las enfermedades relacionadas a la alteración genética como el síndrome de Turner, la válvula bicúspide, el síndrome de aneurisma y disección de la aorta torácica familiar, o aquellas que con alteración de alguna proteína del tejido conectivo como en el síndrome de Marfan, Ehlers-Danlos o Loeys-Dietz, las cuales estan relacionadas a la alteración genética de alguna proteína de la matriz extracelular o de la señalización causante de la pérdida de elasticidad y consecuente dilatación de la capa media⁽²⁾.

Las características estructurales de los aneurismas se pueden clasificar macroscópicamente en verdaderos y falsos, según las capas del vaso que comprometan, donde los verdaderos son considerados aquellos en cuya dilatación estén afectadas las tres capas y los falsos (pseudoaneurisma) son aquellos en donde el compromiso corresponde a una de las tres capas. Otra clasificación se basa en relación a su forma, en donde tenemos a los *saculares* en quienes solo un segmento corto de la arteria se encuentra afectada y los *fusiformes* donde un trayecto largo es el afecto^(1,2).

La sífilis como agente etiológico de las dilataciones aneurismáticas corresponde a la etiología infecciosa de los aneurismas aórticos⁽⁴⁾. La sífilis, cuyo agente causal es el *Treponema pallidum*, una espiroqueta que posee predilección por los vasa vasorum, conduciendo a un proceso inflamatorio crónico de la adventicia, que afecta particularmente a las pequeñas arterias y arteriolas que perfunden la capa media provocando una endarteritis obliterante, produciendo un daño isquémico de la túnica media de la aorta llevando a la pérdida del músculo liso y de su matriz extracelular incluyendo a las fibras elásticas. Este compromiso cardiovascular es preferentemente a nivel de la aorta ascendente en etapas terciarias de la evolución de la enfermedad sifilítica, con unos 10 a 25 años aproximadamente de período de latencia desde la infección inicial, pudiendo manifestarse como aortitis, valvulitis con insuficiencia aortica y estenosis de los orificios coronarios en pacientes sexagenarios hasta octogenarios^(4,5).

A pesar de que estamos en la era antibiótica poseyendo un nivel de conocimientos de los mecanismos de contagios de esta patología infecciosa, la OMS informó en el 2012 que la prevalencia total estimada de la misma fue de 18 millones de casos de sífilis que se tradujo en una

prevalencia mundial del 0,5 % en las mujeres y los hombres de 15 a 49 años. En el Paraguay para el 2018, se estimó un 3,0 % de prevalencia de sífilis en la población global y si detallamos algunos datos de interés epidemiológicos, podemos identificar que el medio de contagio principal fue el sexual, sin embargo no contamos con datos locales de notificación de neurosífilis relacionadas con la aortitis o viceversa⁽⁶⁾.

La reparación de la aorta sea cual fuere el agente etiológico depende de varios factores: del diámetro aórtico, la velocidad de crecimiento anual de la dilatación aortica, el antecedente y la condición clínica del paciente, bien especificadas en las recomendaciones proporcionadas por la mayoría de las guías internacionales como ser: la de la Sociedad Europea y la Americana de Cardiología^(5,6).

Si consideramos la Guía Europea de Cardiología (ESC)⁽¹⁾, para el manejo de un aneurisma de la raíz aórtica o ascendente, está indicada el procedimiento quirúrgico, que consiste en la colocación de un tubo de dacrón con una válvula aortica protésica unida en un extremo (cirugía de Bentall)⁽¹²⁾ debiendo ser considerada la cirugía para pacientes con aneurisma de la raíz aórtica con diámetros máximos de:

- 1-) > 45 mm para pacientes con síndrome de Marfan y factores de riesgos
- 2-) > 50 mm para pacientes con válvula bicúspide y factores de riesgos
- 3-) > 55 mm para otros pacientes sin elastopatías. Clase IIa nivel de evidencia C

Los aneurismas del cayado son más difíciles de reparar quirúrgicamente debido a su anatomía. Los distintos tipos de abordajes como la resección del hemicayado (los vasos del cayado se mantienen indemnes, con la aorta descendente como techo y se cambia el resto del cayado) o con la técnica de la trompa de elefante congelada permitiendo el cambio total del cayado y la aorta descendente en una sola fase para aneurismas complejos. La cirugía se indica cuando el diámetro del aneurisma es mayor a 55 mm.

A la altura de la aorta descendente la ESC sugiere que debe plantearse la reparación endovascular de la aorta torácica (REVAT) para los de diámetro superior a 55 mm y la reparación del cayado de la aorta en mayores de 60 mm, cuando sea la única opción en un candidato apropiado.

La REVAT consiste en sustituir el segmento aneurismático con un injerto de poliéster por vía percutánea a partir de la arteria femoral, es cuanto menos una alternativa menos invasiva que la reparación quirúrgica de los aneurismas torácicos en su porción descendente en donde la factibilidad técnica y experiencia sacan a relucir sus grandes beneficios. En números fríos según citan varios metaanálisis la mortalidad precoz es menor a un 10 % a favor de la REVAT en relación a la cirugía convencional, el riesgo de accidente cerebrovascular (ACV) es de entre el 2 al 4.4 % ; sin embargo en los grupos de reparación del cayado, las tasas de mortalidad son del 11.7 % y

morbilidad neurológica del 4.3 al 8 % de ACV permanentes. Además la guía hace hincapié en que la decisión de la reparación se debe tomar en un ambiente multidisciplinario teniendo en cuenta el grado de dilatación, la altura de la misma y si hay afección de otros vasos, ya que el 50 % de las REVAT cubren parcialmente la arteria subclavia izquierda. Para aquellos casos es posible realizar una derivación carótida izquierda a la subclavia izquierda o una derivación carótida carótida. Tanto la cirugía como la REVAT pueden combinarse en abordajes híbridos para evitar el sufrimiento neurológico^(1,6).

El presente caso clínico ejemplifica la nueva era de los procedimientos invasivos híbridos en la resolución de patologías cardiovasculares en busca de menor morbimortalidad para la rápida recuperación de los pacientes y su re inserción a la vida productiva en la sociedad.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 58 años de edad, que una hora antes de su ingreso a urgencias presentó convulsiones tónico-clónicas generalizadas de aproximadamente 2 a 3 minutos de duración con liberación del esfínter urinario, coma postictal con recuperación a las dos horas del inicio del cuadro, el paciente presenta antecedentes de hipertensión arterial en estadio I de la Asociación Americana de Cardiología, en tratamiento irregular con enalapril 20 mg/día; ex tabaquista con una carga tabáquica importante de más de 10 años. A su ingreso se encontraba en estado confuso, sin déficit motor ni sensitivo y con el murmullo vesicular en campo pulmonar superior izquierdo abolido a la auscultación, sin otros datos semiológicos de interés a nivel cardiovascular.

Se realizó tomografía simple de cráneo donde no se visualizan lesiones estructurales, ni signos indirectos de hipertensión endocraneana por lo que se decide realizar punción lumbar, donde se documentó unos valores de VDRL 1:8 y FTA-ABS con IgM negativo e IgG positivo, por lo cual se inició una cobertura antibiótica bajo el diagnóstico de neurosífilis. La radiografía de tórax (**Imagen 1**) al ingreso evidenciaba una imagen radiopaca en campo pulmonar superior izquierdo; como parte del screening diagnóstico la ecocardiografía transtorácica evidenció una dilatación de la raíz aórtica de 42 mm (**Imagen 2**) y un aneurisma de aorta descendente de 62 mm (**Imagen 3**). En busca de una mejor definición de las estructuras aórtica y su relación anatómica con los demás componentes del mediastino se realiza Resonancia Magnética Nuclear (RMN) que informó una dilatación aneurismática de la aorta descendente de 64x44mm que compromete la carótida primitiva izquierda y subclavia izquierda (**Imagen 3**). Ante la inminente posibilidad de una resolución quirúrgica se solicita una cinecoronariografía con aortografía (**Imagen 4-a**) que reafirma los resultados de la RMN y la angiotomografía, así como la ausencia de lesiones coronarias.

En reunión clínico intervencionista se planteó el diagnóstico de aneurisma de aorta descendente con compresión extrínseca de los vasos del cuello de probable etiología sifilítica, se decidió la reparación estructural de la misma en dos tiempos, en un primer tiempo la realización de un bypass carotido-carotídeo para la protección de la circulación cerebral y en un segundo tiempo el implante de una endoprótesis Zenith TX2 por vía endovascular. Se realizó la cirugía a cielo abierto de las arterias del cuello con todo éxito y posteriormente por vía percutánea a punto de partida de la arteria femoral se introduce la endoprótesis hasta la aorta descendente en donde se excluyó al aneurisma en forma exitosa (Imagen 4-b). El paciente presentó buena evolución posterior al intervencionismo quirúrgico y endovascular sin complicaciones secundarias a la misma, desde el punto de vista neurológico el mismo se encontraba con un buen estado de conciencia y sin déficit motor o sensitivo; se procedió al alta hospitalaria.

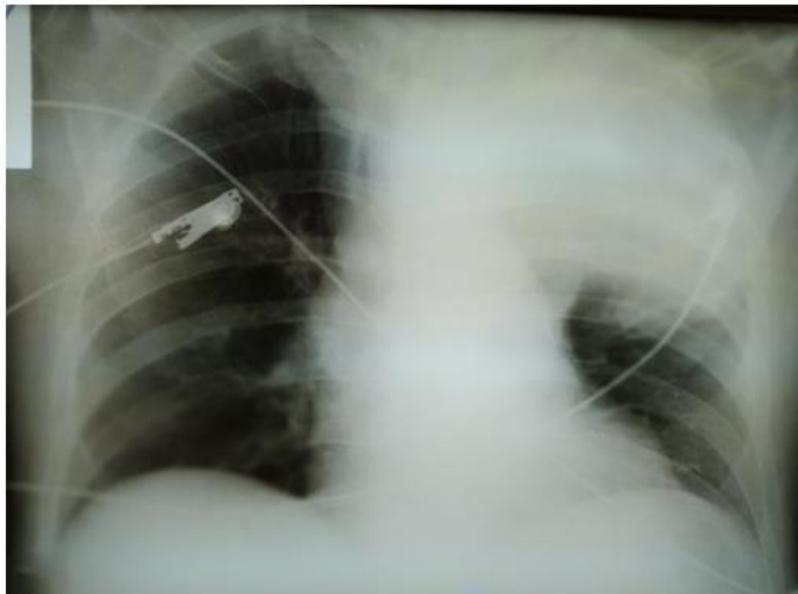


Imagen 1: Radiografía de tórax. Radiografía de tórax: índice cardiotorácico aumentado con imagen radiopaca en campo pulmonar superior y medio izquierdo.

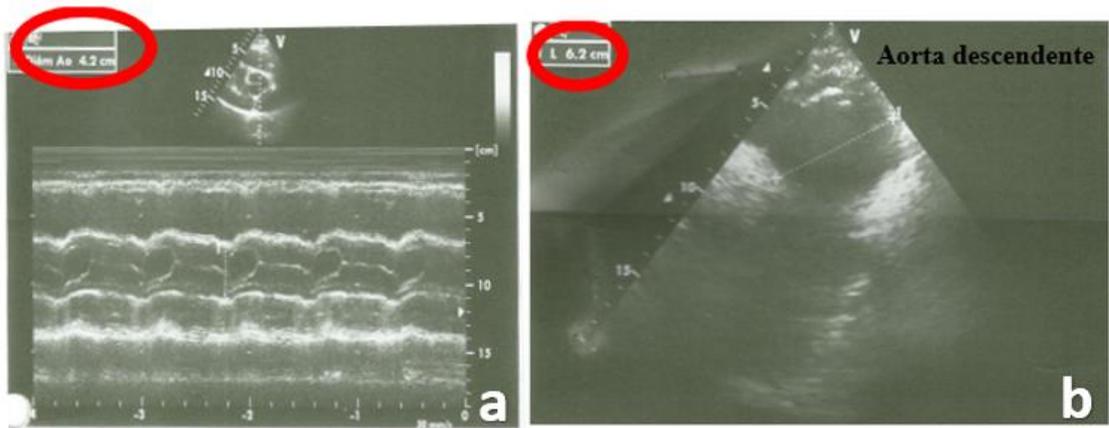


Imagen 2: Ecocardiograma TT. **(a)** En eje corto paraesternal a nivel de los grandes vasos, en modo M el diámetro de la Aorta de 42 mm. **(b)** Ventana supraesternal. Diámetro de aorta ascendente de 62 mm.

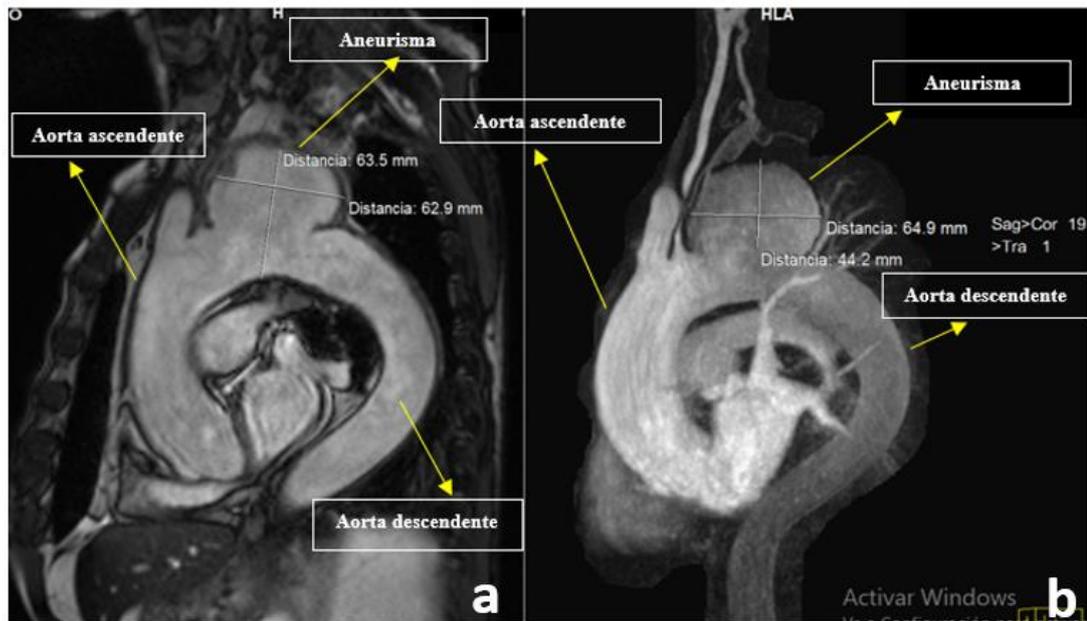


Imagen 3: Angioresonancia. **(a)**. Corte sagital de aorta torácica, **(b)** en T1: dilatación aneurismática de la aorta descendente (línea con medidas en sus diámetros mayores) que compromete la carótida primitiva izquierda y subclavia izquierda.

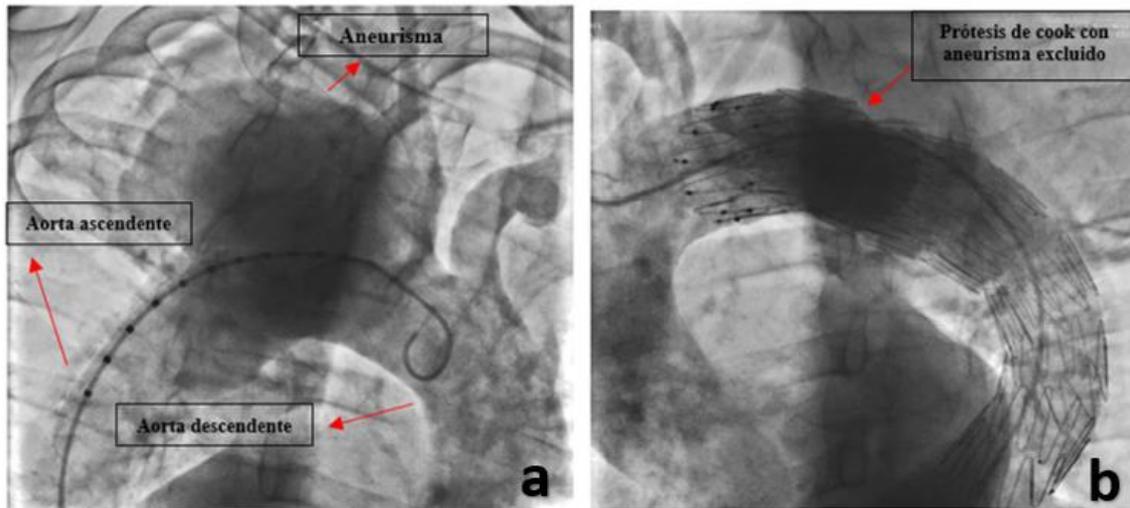


Imagen 4: (a) aortografía previa: dilatación aneurismática en aorta ascendente y (b) aortografía posterior a colocación de endoprótesis donde se excluye el aneurisma.

DISCUSIÓN

El caso presentado demuestra que la sífilis continua siendo un agente etiológico vigente de enfermedad aneurismática de la aorta; a pesar de que es una enfermedad muy característica de las épocas pre antibióticas, debiéndose considerar su probable etiología en toda patología aneurismática que comprometa la aorta torácica^(2,3,4). En el país no se cuenta con registros sobre sífilis primaria, secundaria o terciaria, aunque rutinariamente se investiga esta patología en embarazadas y neonatos no incluyendo a los pacientes adultos⁽⁶⁾.

Existe una gran morbimortalidad en los pacientes con aneurismas de aorta torácica, sobre todo al poder cursar de forma silente hasta que se presenta una complicación aguda o hallazgos en necropsias; al ser la sífilis un agente etiológico importante, debería considerarse como causal de esta patología y solicitar estudios sistemáticamente para descartarlo^(1,2,4).

Varios estudios realizados en Europa, consideran la importancia de una evaluación holística del paciente, encontrándose fundamental la meticulosa planificación pre operatoria para la correcta toma de decisiones, previendo así complicaciones vasculares en el sitio de punción como aórticas, neurológicas y endofugas, cuyas complicaciones se vieron en hasta el 3,5 % de los procedimientos; en el caso de nuestro paciente, ante un alto riesgo de complicaciones neurológicas secundarias al procedimiento per sé, se decidió el abordaje híbrido, evitando de dicha manera el compromiso de la circulación cerebral (órgano ya afectado por neurolúes), con lo cual se obtuvieron excelentes resultados^(1,3).

Por su parte, el abordaje quirúrgico de la aorta descendente (que incluye la técnica de bypass, el bypass parcial y la operación con parada circulatoria e hipotermia profunda) se concluyó como no recomendable por el riesgo de déficit neurológico postoperatorio⁽¹⁾.

Una limitación que se tuvo fue el de no contar con estudio anatomopatológico confirmatorio de las afecciones microvasculares propias de la sífilis terciaria, ya que el procedimiento requirió un ritmo vertiginoso a raíz del compromiso hemodinámico del paciente.

El éxito se debió sin dudas al enfoque multidisciplinario que se asumió en el caso. Si bien es sabido que este tipo de manejo híbrido (cirugía e intervencionismo) ya se lleva a cabo en los grandes centros del país, no obstante no se encontraron publicaciones o registros a nivel nacional sobre éste tipo de procedimiento^(3,6).

CONCLUSIÓN

El abordaje endovascular para la reparación de patologías aórticas en los últimos años ha evolucionado al punto de brindar una mejor relación de la morbimortalidad frente a las técnicas quirúrgicas convencionales, ideal para países en vías de desarrollo al reducir notablemente los tiempos de recuperación y consecuentemente de hospitalización.

Declaración de contribución de autores

Zayas SL: participó en concepción de la idea, análisis e interpretación de datos, preparación del caso clínico, revisión y aprobación final del caso clínico.

Brítez Ranoni, AD, López Ibarra FCC: participaron, recolección, revisión y aprobación final.

Cabral Gueyraud, LT, Escalada Lesme GL: participaron en el diseño del trabajo, evaluación de datos, revisión crítica y aprobación final del caso clínico.

REFERENCIAS

1. Erbel R, Aboyans V, Boileau C, Bossone E, Di Bartolomeo R, Eggebrecht H, *et al.* 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). *Eur Heart J.* 2014;35:2873-2926. doi: 10.1016/j.recesp.2014.12.006
2. Davis FM, Rateri DL, Daugherty A. Mechanisms of aortic aneurysm formation: translating preclinical studies into clinical therapies. *Heart* 2014;100(19):1498–1505. doi: 10.1136/heartjnl-2014-305648.
3. Hiratzka LF, Bakris GL, Beckman JA, Bersin RM, Carr VF, Casey DE Jr., *et al.* 2010 ACCF/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/STS/SVM guidelines for the diagnosis and management of patients with Thoracic Aortic Disease: 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. doi: 10.1161/CIR.0b013e3181d4739e
4. Roberts WC, Ko JN, Vowels TJ. Natural history of syphilitic aortitis. *Am J Cardiol*. 2009;104:1578-87. doi: 10.1016/j.amjcard.2009.07.031.
 5. Duncan JM, Cooley DA. Surgical considerations in aortitis: part III: syphilitic and other forms of aortitis. *Tex Heart Inst J*. 1983;10:337-41.
 6. Organización Panamericana de la Salud, Organización Mundial de la Salud. La sífilis en Paraguay: perfil de país. 2018. Ginebra: OPS/OMS. Disponible en: <https://iris.paho.org/handle/10665.2/51779> (consultado en febrero 2021).