



**FACULTAD DE MEDICINA
DEPARTAMENTO DE CIRUGÍA**

TESIS DOCTORAL

**APLICACIÓN DE LA TÉCNICA *FROZEN ELEPHANT TRUNK*
EN EL TRATAMIENTO DE PACIENTES CON
DISECCIÓN AÓRTICA AGUDA TIPO A
CON AFECTACIÓN DEL ARCO AÓRTICO Y/O
DE LA AORTA TORÁCICA DESCENDENTE**

**IMPLICACIONES PRONÓSTICAS INMEDIATAS
Y A MEDIO PLAZO**

Luis Fernando López Almodóvar

2018
Madrid



DEPARTAMENTO DE CIRUGÍA

FACULTAD DE MEDICINA

UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE MADRID

**APLICACIÓN DE LA TÉCNICA *FROZEN ELEPHANT TRUNK*
EN EL TRATAMIENTO DE PACIENTES CON
DISECCIÓN AÓRTICA AGUDA TIPO A
CON AFECTACIÓN DEL ARCO AÓRTICO Y/O
DE LA AORTA TORÁCICA DESCENDENTE**

**IMPLICACIONES PRONÓSTICAS INMEDIATAS
Y A MEDIO PLAZO**

DOCTORANDO:

Luis Fernando López Almodóvar

DIRECTORES:

Dr. D. José Antonio Blázquez González

Profesor Asociado del Departamento de Cirugía

Facultad de Medicina

Universidad Autónoma de Madrid

Dr. D. Marcelino Sánchez Casado

Doctor en Medicina y Cirugía

Departamento de Cirugía
Facultad de Medicina
Universidad Autónoma de Madrid

DR. D. JOSÉ ANTONIO BLÁZQUEZ GONZÁLEZ, PROFESOR ASOCIADO DEL DEPARTAMENTO DE CIRUGÍA DE LA UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE MADRID

CERTIFICA: Que la presente Tesis Doctoral, titulada **“APLICACIÓN DE LA TÉCNICA *FROZEN ELEPHANT TRUNK* EN EL TRATAMIENTO DE PACIENTES CON DISECCIÓN AÓRTICA AGUDA TIPO A CON AFECTACIÓN DEL ARCO AÓRTICO Y/O DE LA AORTA TORÁCICA DESCENDENTE. IMPLICACIONES PRONÓSTICAS INMEDIATAS Y A MEDIO PLAZO”** que para optar al grado de Doctor presenta **D. LUIS FERNANDO LOPEZ ALMODÓVAR**, ha sido realizada en el Departamento de Cirugía de la Universidad Autónoma de Madrid bajo mi dirección, cumpliendo todos los requisitos necesarios para su presentación y defensa ante el Tribunal Calificador.

Considerando que constituye un trabajo de Tesis, autorizo su presentación ante la Comisión de Doctorado de la Universidad Autónoma de Madrid.

Y para que así conste y obre los efectos oportunos, firma el presente certificado en Madrid a 1 de diciembre de 2018.

Fdo. Dr. D. José Antonio Blázquez González

Departamento de Cirugía
Facultad de Medicina
Universidad Autónoma de Madrid

**DR. D. MARCELINO SÁNCHEZ CASADO, DOCTOR EN MEDICINA Y CIRUGIA
Y MÉDICO ESPECIALISTA EN MEDICINA INTENSIVA**

CERTIFICA: Que la presente Tesis Doctoral, titulada **“APLICACIÓN DE LA TÉCNICA *FROZEN ELEPHANT TRUNK* EN EL TRATAMIENTO DE PACIENTES CON DISECCIÓN AÓRTICA AGUDA TIPO A CON AFECTACIÓN DEL ARCO AÓRTICO Y/O DE LA AORTA TORÁCICA DESCENDENTE. IMPLICACIONES PRONÓSTICAS INMEDIATAS Y A MEDIO PLAZO”** que para optar al grado de Doctor presenta **D. LUIS FERNANDO LOPEZ ALMODÓVAR**, ha sido realizada en el Departamento de Cirugía de la Universidad Autónoma de Madrid bajo mi dirección, cumpliendo todos los requisitos necesarios para su presentación y defensa ante el Tribunal Calificador.

Considerando que constituye un trabajo de Tesis, autorizo su presentación ante la Comisión de Doctorado de la Universidad Autónoma de Madrid.

Y para que así conste y obre los efectos oportunos, firma el presente certificado en Madrid a 1 de diciembre de 2018.

Fdo. Dr. D. Marcelino Sánchez Casado

Al Dr. José Antonio Blázquez, por su estímulo en los comienzos, su constante apoyo, su total disponibilidad y su incesante dedicación para que este trabajo pudiera llevarse a término.

Al Dr. Marcelino Sánchez, por provocar un encuentro personal que definitivamente marcó mi carrera profesional. Su ayuda ha sido inestimable.

A mi tío Ángel (†), por haberme inculcado en mi juventud que, para ser, tener y conseguir, era necesario sacrificarme.

Al Dr. Juan José Rupilanchas, por permitir y ayudarme a hacer realidad mi sueño.

A los Dres. Roberto Di Bartolomeo y Davide Pacini, por la acogida que me dispensaron y su apoyo científico y técnico para poder iniciar la técnica *Frozen Elephant Trunk* en nuestro Departamento.

Al Dr. Andrés Enríquez, por tanto tiempo aprendiendo juntos viendo estudios de imagen.

A Ricardo Moreno y Paola Pizarroso, por la confianza que siempre han depositado en mí.

A todos los que me habéis acompañado durante estos años, a veces durante largas horas y desvelos... Sin vosotros, nada hubiera sucedido de esta manera.

AMDG

A mis padres, de quienes la recibí.

A mi mujer, con quien la comparto.

A mis hijas, a quienes se la dejo.

**No existe una condición más propicia para la humildad
en la práctica médica que el aneurisma de aorta.**

Sir William Osler (1849-1919)

ABREVIATURAS

DAA	Dissección aórtica aguda
ETT	Ecocardiograma transtorácico
ETE	Ecocardiograma transesofágico
ET	<i>Elephant Trunk</i>
FET	<i>Frozen Elephant Trunk</i>
GERAADA	Registro Alemán de Dissección Aórtica Aguda tipo A
HIA	Hematoma intramural aórtico
HTA	Hipertensión arterial
IEOR	Registro Internacional E-vita Open
IRAD	Registro Internacional de Dissección Aórtica Aguda
LCR	Líquido cefalorraquídeo
NIRS	Espectroscopía cercana al infrarrojo
Penn	Clasificación de malperfusión de la Universidad de Pennsylvania
RESA	Registro Español de Síndrome Aórtico
RM	Resonancia magnética
SAA	Síndrome aórtico agudo
SCA	Síndrome coronario agudo
TC	Tomografía computarizada
UPA	Úlcera penetrante aterosclerótica

TODAS LAS ABREVIATURAS PRESENTES EN LAS TABLAS FIGURAN ESPECIFICADAS AL PIE DE LAS MISMAS

INDICE

RESUMEN	17
ABSTRACT	20
I. INTRODUCCIÓN	23
1. ESTADO ACTUAL DEL TEMA.	24
2. EPIDEMIOLOGÍA DE LA DISECCIÓN AÓRTICA.	26
3. FACTORES DE RIESGO.	27
4. PATOGENIA.	28
5. ANATOMÍA PATOLÓGICA.	29
6. GENÉTICA.	31
7. CLASIFICACIÓN.	32
7.1. SEGÚN SU FORMA TEMPORAL DE PRESENTACIÓN.	32
7.2. CLASIFICACIÓN DE DEBAKEY.	32
7.3. CLASIFICACIÓN DE LA UNIVERSIDAD DE STANDFORD.	33
7.4. CLASIFICACIÓN DE LA UNIVERSIDAD DE PENNSYLVANIA (PENN).	34
8. PROTOCOLO DIAGNÓSTICO.	35
8.1. PRESENTACIÓN CLÍNICA Y EXPLORACIÓN FÍSICA.	35
8.2. PRUEBAS COMPLEMENTARIAS.	37
9. HISTORIA NATURAL.	43
10. TRATAMIENTO MÉDICO.	44
10.1. MANEJO DEL DOLOR.	44
10.2. CONTROL DE LA PRESIÓN ARTERIAL.	45
10.3. MANTENIMIENTO DE LA ESTABILIDAD HEMODINÁMICA.	45
10.4. MANEJO CONSERVADOR EXCLUSIVO.	45
11. TRATAMIENTO QUIRÚRGICO.	46
11.1. INDICACIONES.	46
11.2. CONTRAINDICACIONES.	47

11.3.	TÉCNICA QUIRÚRGICA.	47
11.4.	MANEJO PERI-OPERATORIO.	73
11.5.	COMPLICACIONES ESPECÍFICAS.	74
11.6.	SEGUIMIENTO.	78
11.7.	MORTALIDAD.	79
11.8.	SUPERVIVENCIA.	79
11.9.	ALTERNATIVAS TERAPÉUTICAS.	80
II.	HIPÓTESIS	82
III.	OBJETIVOS	85
1.	OBJETIVOS PRINCIPALES.	86
2.	OBJETIVOS SECUNDARIOS.	86
IV.	MATERIAL Y MÉTODOS	88
1.	TIPO DE DISEÑO.	89
2.	POBLACIÓN DE ESTUDIO.	90
3.	PROCEDIMIENTOS DIAGNÓSTICOS Y CLÍNICOS.	92
3.1.	PROTOCOLO DIAGNÓSTICO ESPECÍFICO DE LA DISECCIÓN AÓRTICA AGUDA.	92
3.2.	TÉCNICA QUIRÚRGICA Y CONSIDERACIONES ANESTÉSICAS.	93
3.3.	MANEJO POSTOPERATORIO.	99
3.4.	SEGUIMIENTO.	101
4.	VARIABLES DEL ESTUDIO.	101
5.	RECOGIDA DE DATOS Y FUENTES DE INFORMACIÓN.	105
6.	ANÁLISIS ESTADÍSTICO.	105
7.	ASPECTOS ÉTICO-LEGALES.	106
V.	RESULTADOS	108
1.	CARACTERÍSTICAS PREOPERATORIAS CLÍNICO-DEMOGRÁFICAS.	109
2.	TÉCNICAS QUIRÚRGICAS EN RAÍZ DE AORTA Y AORTA DISTAL.	114
3.	VARIABLES INTRAOPERATORIAS.	116
4.	COMPLICACIONES PERIOPERATORIAS.	118

5. MORTALIDAD HOSPITALARIA.	120
6. COMPLICACIONES DURANTE EL SEGUIMIENTO.	121
7. SUPERVIVENCIA DURANTE EL SEGUIMIENTO.	122
8. LIBERTAD DE REINTERVENCIÓN DURANTE EL SEGUIMIENTO.	123
9. CURVA DE APRENDIZAJE	125
VI. DISCUSIÓN	128
<hr/>	
1. FACTORES DEMOGRÁFICOS.	129
2. EUROSCORE	132
3. HEMATOMA INTRAMURAL AÓRTICO.	133
4. TIPO DE CANULACIÓN.	134
5. TÉCNICAS DE RECONSTRUCCIÓN PROXIMAL.	136
6. TÉCNICAS DE RECONSTRUCCIÓN DISTAL.	141
6.1. ARGUMENTOS A FAVOR DE LA TÉCNICA <i>FROZEN ELEPHANT TRUNK</i> EN LA DISECCIÓN AÓRTICA AGUDA.	143
6.2. ARGUMENTOS EN CONTRA DE LA TÉCNICA <i>FROZEN ELEPHANT TRUNK</i> EN LA DISECCIÓN AÓRTICA AGUDA.	145
6.3. TÉCNICA QUIRÚRGICA DE <i>FROZEN ELEPHANT TRUNK</i> .	146
6.4. ANÁLISIS INTRAOPERATORIO.	147
7. COMPLICACIONES.	148
8. SÍNDROME DE MALPERFUSIÓN.	152
8.1. MESENTÉRICO.	152
8.2. CEREBRAL.	154
8.3. CARDIACO.	155
9. MORTALIDAD.	157
10. SEGUIMIENTO	158
11. ESTUDIO HISTOLÓGICO.	161
12. ESTUDIO GENÉTICO.	162
13. <i>AORTIC TEAM</i> .	163
14. NECESIDAD DE INCORPORACIÓN DE LA TÉCNICA FET.	165

15. CURVA DE APRENDIZAJE.	167
16. LIMITACIONES DEL PRESENTE ESTUDIO.	167
<u>VII. CONCLUSIONES</u>	170
<u>ANEXO 1: PUBLICACIONES A QUE HA DADO LUGAR LA INVESTIGACIÓN DESARROLLADA EN ESTA TESIS DOCTORAL</u>	174
<u>ANEXO 2: AUTORIZACIONES DE LOS COMITÉS DE ÉTICA</u>	184
<u>ANEXO 3: HOJA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO</u>	186
<u>BIBLIOGRAFÍA</u>	187

RESUMEN

Introducción: La disección aórtica aguda tipo A (DAA) es una emergencia quirúrgica que sigue asociando tasas altas de morbilidad y mortalidad a pesar de los avances realizados tanto en el diagnóstico precoz como en la mejora de las técnicas quirúrgicas. En este escenario, la técnica quirúrgica *Frozen Elephant Trunk* (FET), inicialmente empleada para el tratamiento integral de aneurismas del arco aórtico y de la aorta torácica descendente, aunque técnicamente más demandante, podría aumentar la supervivencia de los pacientes afectados de DAA, así como reducir la necesidad de ulteriores cirugías en la aorta distal al favorecer la trombosis de la falsa luz. En la serie analizada en la presente Tesis Doctoral, que incluye pacientes con DAA tipo A intervenidos entre los años 2011-2016, se ha comparado el tratamiento quirúrgico convencional con la técnica FET realizada en pacientes con afectación del arco aórtico y aorta torácica descendente (DAA tipo I de DeBakey)

Objetivos: Los objetivos principales de la presente Tesis Doctoral han sido: (1) analizar la mortalidad hospitalaria de los pacientes afectados de disección aórtica aguda tipo A en los que se ha realizado una técnica *Frozen Elephant Trunk*, y compararla con la mortalidad hospitalaria de los pacientes sometidos a tratamiento quirúrgico con la técnica convencional; y (2) analizar las complicaciones asociadas a la aplicación de la *técnica Frozen Elephant Trunk* en los pacientes afectados de disección aórtica tipo A, y compararlas con las complicaciones asociadas a la aplicación de la técnica convencional. Secundariamente, se han analizado las implicaciones pronósticas de la técnica FET sobre la evolución de la falsa luz residual y la necesidad de nueva cirugía ulterior sobre los segmentos de aorta distales.

Material y métodos: Entre enero 2011 y diciembre 2016, 43 pacientes con disección aórtica aguda tipo A fueron intervenidos quirúrgicamente en nuestro departamento. De ellos, en 12 pacientes (27,9%) que presentaban rotura intimal a nivel del arco aórtico y/o la aorta torácica descendente se realizó la técnica FET, y en el resto de los pacientes se aplicó la técnica convencional. Así pues, se trata de un estudio observacional de cohortes retrospectivo realizado en un único centro hospitalario.

Resultados: Los tiempos medianos de circulación extracorpórea, pinzamiento aórtico y perfusión cerebral selectiva anterógrada fueron más prolongados en los pacientes que recibieron la técnica FET ($p < 0,05$). En relación al manejo de la raíz aórtica, la sustitución completa de la raíz aórtica fue más frecuente en el grupo de pacientes que recibieron la cirugía convencional (66% vs. 25%, $p: 0,02$) mientras que el recambio valvular aórtico fue más frecuente en el grupo de pacientes que recibieron la técnica FET (4% vs. 42%, $p: 0,006$). La mortalidad hospitalaria fue menor en pacientes que recibieron la técnica FET (48,4% vs. 16,8%, $p: 0,05$). No se registraron casos de paraplejia de nueva aparición tras la intervención quirúrgica. El déficit neurológico permanente fue similar en ambos grupos (12,9% vs. 8,3%, $p: 0,67$). Durante el seguimiento, la supervivencia fue superior en pacientes que recibieron la técnica FET ($p: 0,02$). La trombosis de la falsa luz o su obliteración se evidenció a nivel de la endoprótesis en todos los pacientes que recibieron la técnica FET, mientras que el 88% de los supervivientes de la técnica convencional presentan durante el seguimiento falsa luz permeable. El efecto sobre la luz falsa de la técnica FET disminuye conforme nos alejamos del lugar de despliegue de endoprótesis, con un 40% de los pacientes sometidos a técnica FET con falsa luz permeable a nivel abdominal. De los supervivientes a los que se les aplicó la técnica convencional, tres pacientes (9,7%) fallecieron durante el seguimiento y otros tres pacientes (9,7%) necesitaron una nueva cirugía ulterior en la aorta distal. En contraposición, ningún paciente

que recibió la técnica FET falleció o necesitó una nueva cirugía durante el seguimiento (p:0,26).

Conclusiones: La técnica *Frozen Elephant Trunk* en la disección aórtica aguda, a pesar de suponer un reto para el cirujano, ha logrado disminuir la mortalidad hospitalaria. Aunque los tiempos quirúrgicos en la técnica FET son mayores, este hecho no se ha asociado a un mayor índice de complicaciones postoperatorias. A nivel torácico se ha evidenciado un colapso-trombosis de la falsa luz completo en los pacientes del grupo FET, siendo significativamente menor en el grupo convencional, aunque este hecho no se ha visto reproducido a nivel abdominal. Ningún paciente del grupo FET ha precisado nueva cirugía ulterior a nivel de la aorta distal, aunque este hecho no ha alcanzado diferencia estadísticamente significativa con respecto al grupo convencional. Analizando la evolución temporal de los resultados, la mortalidad global ha disminuido de forma significativa en el segundo trienio (2014-2016) con respecto al primero (2011-2013).

ABSTRACT

Background: Acute type A aortic dissection is a surgical emergency, with high morbidity and mortality despite advances in the early diagnosis just as developments in the surgical techniques. In this setting, *Frozen Elephant Trunk (FET) technique*, initially used for the treatment of aortic aneurysm, although technically more demanding, could increase overall survival in these patients, as well as reducing the need for surgery in the downstream aorta by favouring false lumen thrombosis. In the series analyzed for this thesis, which include patients with acute type A aortic dissection that have been operated on between 2011-2016, we have compared patients with conventional surgical treatment and patients with FET technique, which have been carried out when aortic arch and descending aortic were involved (DeBakey type I).

Objectives: The aim of this thesis was to evaluate if there is a significant reduction in hospital mortality after the implantation of a FET technique in patients with acute type A aortic dissection, compared with patients who received conventional techniques. Secondary endpoints were to analyze if FET technique could favour false lumen thrombosis and help to prevent future events on the distal aortic arch and proximal descending aorta, in order to reduce the rate of distal reoperation, compared with patients who received a conventional approach.

Methods: From January 2011 to December 2016, 43 patients with acute type A aortic dissection were operated on in our Institution. Among these, 12 patients (27,9%) with an intimal tear in the aortic arch and/or proximal descending aorta received a FET procedure. Of these, 69,8% were male, with a median age of 60.

Results: Median cardiopulmonary bypass time, aortic cross-clamp time and selective antegrade cerebral perfusion time were higher in patients who received a FET procedure ($p < 0,05$). Regarding surgical management of the aortic root, replacement was higher in the conventional group (66% Vs. 25%, $p: 0,02$), whereas aortic valve replacement was higher in the FET group (4% Vs. 42%, $p: 0,006$). *In-hospital* mortality was lower in FET patients (48,4% Vs. 16,8%, $p: 0,05$). There was no spinal cord injury. Strokes were similar in both groups (12,9% Vs. 8,3%, $p: 0,67$). Cumulative survival was better in patients with the FET procedure ($p: 0,02$). False lumen thrombosis or obliteration could be achieved at the level of the stent graft in all patients who received the FET procedure, while 88% of survivors after conventional surgery technique had patent false lumen. The effect of the FET technique decreases with the distance from the stent graft, with 40% of false lumen thrombosis at the abdominal level. During follow-up, three patients (9,7%) from the conventional group died and another three (9,7%) required reoperation in the downstream aorta. On the other hand, no patients in the FET group died or required reoperation ($p: 0,26$).

Conclusion: The Frozen *Elephant Trunk* technique in acute type A aortic dissection, despite being a challenge for the surgeon, has achieved a low operative mortality rate in our series. Although operative times are longer in FET procedures, there are no more complications compared with conventional techniques. At the thoracic stentgraft level, a significant positive remodeling has been observed, with false lumen thrombosis/obliteration in all FET patients, being significantly lower in the conventional group, although this fact has not been reproduced at the abdominal level. Furthermore, any patient who received FET technique has not required reoperation, although this difference has not proved statistically significant. Considering the learning curve, the overall mortality has decreased in the second period (2014-2016) with regard to the previous (2011-2013).

I. INTRODUCCIÓN

1. ESTADO ACTUAL DEL TEMA.

Muchos avances han tenido lugar desde 1760, en que el Dr. Frank Nicholls, médico personal del rey Jorge II de Gran Bretaña, describió por primera vez la disección aórtica aguda (DAA) al realizarle la autopsia. Pero a pesar de que se ha avanzado significativamente en el diagnóstico precoz de esta entidad, y de las diferentes técnicas quirúrgicas desarrolladas en las últimas décadas, la disección aórtica aguda es una enfermedad que sigue presentando tasas altas de morbilidad y mortalidad.

El síndrome aórtico agudo (1) (SAA) es un término moderno que incluye un grupo de enfermedades que comparten una presentación clínica similar y que pueden interrelacionarse entre ellas en un mismo paciente: la disección aórtica, el hematoma intramural aórtico y la úlcera penetrante arteriosclerótica.

Clásicamente, la disección aórtica (2-4) requiere que se produzca rotura de la capa íntima de la aorta, a través de la cual la sangre discurre, separando esta capa de la capa media de la aorta, creando una luz falsa por la que se propaga el flujo sanguíneo. Esta propagación se puede realizar tanto en sentido anterógrado como retrógrado, formándose un “*flap*” que separa la luz verdadera de la falsa. Esto provoca síndromes de malperfusión, taponamiento cardiaco o insuficiencia valvular aórtica. La disección aórtica constituye el 85% de los SAA. El segmento más frecuentemente afectado en la DAA es la aorta ascendente.

El hematoma intramural aórtico (HIA) (Fig. 1.1) es definido como un hematoma limitado a la capa media de la aorta, sin la presencia de una rotura intimal, y ha sido atribuido clásicamente a una rotura de los *vasa vasorum* de la aorta, lo cual provoca un sangrado confinado al interior de la capa media. El HIA se presenta preferentemente en la aorta

torácica descendente y se considera una enfermedad precursora de la DAA, clínicamente indistinguible de la misma, constituyendo el 10-15% de los SAA.



Fig. 1.1. Hematoma intramural aórtico (las flechas blancas señalan la imagen característica de semiluna). TC torácico sin contraste intravenoso.

La tercera entidad que integra los SAA es la úlcera penetrante aterosclerótica (UPA), que es una lesión ulcerosa profunda en el lugar donde existe una placa ateromatosa, que erosiona la lámina elástica interna y que puede provocar un hematoma en la capa media. Constituye el 2-7% de los SAA. Predominantemente afecta a la aorta torácica descendente. Su evolución natural determina la dilatación progresiva de la aorta y la formación de aneurismas. Dependiendo del grado de penetración en la pared de la aorta, puede evolucionar a alguna de las dos entidades anteriores (DAA y/o HIA). En la Fig. 1.2 se muestra una comparativa de las tres variantes de SAA.

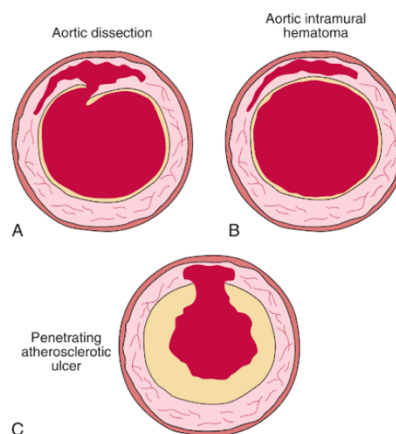


Figura 1.2. Variantes del síndrome aórtico agudo: (A) disección aórtica, (B) hematoma intramural, y (C) úlcera penetrante arteriosclerótica. (Tomado de RR Valiga. JACC. 2014).

2. EPIDEMIOLOGÍA DE LA DISECCIÓN AÓRTICA.

Es difícil conocer la incidencia real de la enfermedad, que hoy día claramente sigue infradiagnosticada. Algunos autores han estimado que hasta un 21% de los pacientes con este diagnóstico fallecen antes de llegar al hospital (5); otros autores señalan que hasta un 23% de los pacientes con rotura íntima en aorta ascendente fueron diagnosticados de forma intraoperatoria durante una cirugía por otro motivo o en la necropsia (6).

En EE.UU. se estima una incidencia entre 3-30 casos/millón de habitantes/año (7, 8). Estudios de población europeos han estimado una incidencia de 17,4 casos/millón de habitantes/año (5).

En España se operan anualmente alrededor de 300 casos que afectan a la aorta ascendente (9-11), lo que equivale a 7 casos/millón de habitantes, teniendo en cuenta que la afectación de la aorta ascendente ocurre en el 68% de todos los casos de SAA. Esta incidencia es similar a la que hemos observado en la subpoblación de Castilla-La Mancha que atiende nuestro Hospital (12).

En el Registro Internacional de Disección Aórtica Aguda (IRAD) (13), el 65% de los pacientes afectados fueron varones, con una edad media de 63 años. De los casos incluidos, el 67% corresponde a disecciones que afectan a la aorta ascendente. En mujeres la patología es menos frecuente, pero significativamente tienen más edad (67,9 vs. 60,6 años) y más mortalidad operatoria (33,5% vs. 24,1%).

En el Registro Alemán de Disección Aórtica Aguda tipo A (GERAADA) (14), el 63% de los pacientes son varones, con una edad media de 60 años. Menos del 30% de las disecciones aórticas estaban confinadas a la aorta ascendente únicamente, afectando la mayoría de ellas a la aorta por completo.

En el Registro Español de Síndrome Aórtico Agudo (RESA) (15), el 68% de los pacientes son varones, con una edad media de 61 años. Al igual que en el registro IRAD, el 69% de los pacientes presentaban disecciones que afectaban a la aorta ascendente. En su actualización más reciente (RESA II) (16, 17), el 73% de los pacientes son varones, con una edad media de 65 años, y el 70% de los casos registrados son disecciones que afectan a la aorta ascendente.

3. FACTORES DE RIESGO.

Según el registro IRAD (13, 18), el principal factor de riesgo conocido para el desarrollo de una disección aórtica es la hipertensión arterial sistémica (HTA) (77%), seguido de la arteriosclerosis (23,8%). El 18% de los pacientes presentan el antecedente de cirugía cardíaca previa, el 4,5% padecían síndrome de Marfan y el 4% de los casos presentaban etiología iatrogénica. En el registro GERAADA (14) la prevalencia de hipertensión arterial es menor (58; los pacientes con válvula aórtica bicúspide tienen un riesgo 8 veces superior de padecer una disección de aorta con respecto a la población general, aunque la

incidencia absoluta es muy baja (19) y no parece estar relacionada con el tamaño de la aorta (20).

4. PATOGENIA.

La rotura intimal se produce más frecuentemente en la aorta ascendente (65%) y en segundo lugar distal al origen de la arteria subclavia izquierda (21). Es poco frecuente que la rotura primaria se sitúe en el arco aórtico. Una vez que la sangre penetra a través de la rotura intimal, va disecando la pared aórtica, creando una falsa luz que va progresando de forma habitualmente anterógrada, favorecida esta progresión por la presión arterial (Fig. 1.3). El aumento de la presión arterial en la falsa luz provoca compresión extrínseca de la luz verdadera, así como el desarrollo de nuevas roturas intimales a nivel distal que generan nuevas entradas y reentradas, poniendo en comunicación la luz falsa con la verdadera, desde el propio cayado aórtico hasta la aorta tóraco-abdominal, pudiendo llegar la disección hasta la bifurcación aorto-iliaca, afectando más frecuentemente a la arteria iliaca izquierda.

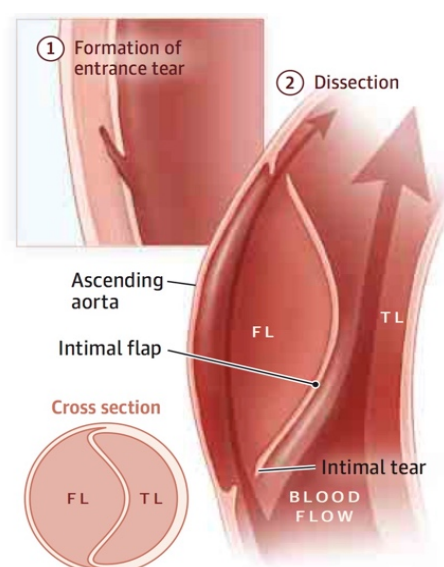


Figura 1.3. Patogenia de la DAA. 1: Producción de la rotura intimal. 2: Disección con flap intimal. TL: luz verdadera. FL: luz falsa (Tomado de FF Mussa. JAMA. 2016).

5. ANATOMÍA PATOLÓGICA.

Clásicamente, la histopatología de la disección de aorta se ha relacionado con la existencia de cambios degenerativos de la capa media elástica de la aorta, que afectan específicamente a la unidad laminar, la cual está compuesta de una capa simple de células musculares lisas, colágeno y proteoglicanos dispuestos entre las fibras elásticas. Además, la degeneración de la capa media es el sustrato primario patológico en enfermedades del tejido conectivo que afectan a la aorta.

Desde que Erheim y cols. (22) describieran la necrosis/degeneración de la capa media, este término ha englobado distintas variaciones histopatológicas. Por ello, la Sociedad de Patología Cardiovascular, ha propuesto el siguiente consenso (23) para el estudio de las enfermedades degenerativas no inflamatorias de la aorta, englobando las siguientes categorías:

1. Degeneración media: término genérico que engloba cualquiera de las lesiones degenerativas expuestas a continuación que afectan a la unidad laminar de la capa media elástica.
2. Acumulación mucosa de la matriz extracelular: este término sustituye a la antigua necrosis quística de la capa media o degeneración quística de la capa media. Se puede ver acumulación de una sustancia basófila en la capa media (Fig. 1.4). Se ha determinado que más que necrosis, este fenómeno se corresponde con una muerte celular programada (apoptosis), por lo que el término necrosis no es adecuado.
3. Alteración de las fibras elásticas: incluyendo fragmentación, pérdida, adelgazamiento o desorganización de las mismas.
4. Alteración de células musculares lisas: incluyendo pérdida, colapso laminar o desorganización de las mismas.

5. Alteraciones del colágeno: fibrosis de la capa media por aumento del número de fibras de la capa media. Con la edad, se producen cambios histológicos en la aorta, que conducen a rigidez de la misma, de una manera similar a lo que ocurre en pacientes con aterosclerosis. En la capa media se produce fragmentación de las fibras elásticas, desestructuración de las fibras de colágeno y pérdida de células musculares lisas. Por eso, en la mayoría de los casos, los pacientes que sufren una disección aórtica no presentan alteraciones histológicas significativas, más allá de estos cambios ateroscleróticos propios de la edad (5).

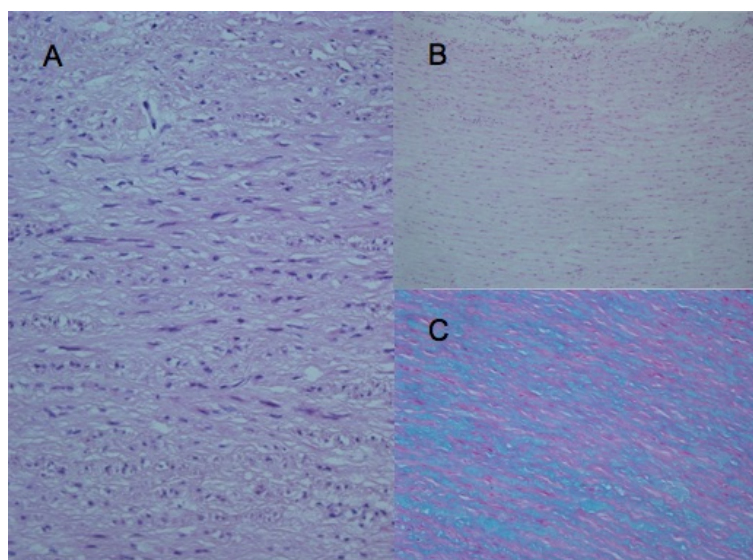


Fig. 1.4. A. Capa media elástica de aorta normal (HE 200X). B. Acumulación mucosa de la matriz extracelular (HE 100X). C. Acumulación mucosa de la matriz extracelular (Azul Alcian 200X). Cortesía del Dr. JL Orradre.

El síndrome de Marfan, que afecta aproximadamente a 1/5000 individuos, constituye un sustrato histológico importante para el desarrollo de la disección aórtica, ya que el 20-40% de estos pacientes afectados de síndrome de Marfan van a desarrollar una disección de aorta en algún momento de su vida. De hecho, la DAA es la causa principal de muerte en estos pacientes. El síndrome de Marfan es una enfermedad genética que se transmite de forma autosómica dominante, y que es consecuencia de la síntesis defectuosa de la glucoproteína fibrilina-1 (FBN-1), componente fundamental de las microfibrillas de la matriz

extracelular, cuyo gen se encuentra en el brazo largo del cromosoma 15. Junto a otras conectivopatías, como el síndrome de Loeys-Dietz o el síndrome de Turner, hay fragmentación o pérdida de las fibras elásticas.

La válvula aórtica bicúspide se asocia igualmente a aortopatía, incluyendo alteraciones de la matriz extracelular, pérdida de células musculares lisas o fragmentación de fibras musculares lisas. Se trata de la malformación cardíaca congénita más frecuente (1-2% de la población), probablemente de herencia autosómica dominante con penetrancia incompleta y expresión variable, con mayor prevalencia en familiares de primer grado (24).

6. GENÉTICA.

Desde la identificación del gen de la fibrilina 1 en 1991 como causa del síndrome de Marfan (25), se han producido importantes avances en el conocimiento de la genética de los aneurismas de aorta torácica y de la disección de aorta.

Hasta el momento, se han identificado 29 genes asociados a los aneurismas/disección de aorta torácica (26). Se trata de genes que codifican proteínas relacionadas con la matriz extracelular, contracción de células musculares lisas o con la vía metabólica del factor de crecimiento transformante beta, y que están alterados en al menos el 25% de los pacientes afectados de aneurisma/disección de aorta torácica. La mayoría de estas mutaciones se transmiten de forma autosómica dominante con penetrancia reducida y expresividad variable.

La identificación de estos genes mutantes sería crucial para categorizar a los pacientes de riesgo para el desarrollo de patología de la aorta. Especial relevancia tienen las mutaciones

asociadas a un aumento de riesgo de disección aórtica, y en concreto en pacientes con diámetros de aorta menores de 5.5 cm que habitualmente no se consideran subsidiarios de resección quirúrgica profiláctica según las recomendaciones actualmente vigentes elaboradas por las sociedades científicas (27).

7. CLASIFICACIÓN.

7.1. Según su forma temporal de presentación.

La disección aórtica se considera:

- Aguda: El diagnóstico se realiza en los 14 días siguientes al inicio de los síntomas.
- Crónica: Los síntomas llevan presentes más de 14 días.

7.2. Clasificación de DeBakey.

Definida en 1965 (28), se fundamenta en la localización anatómica de la disrupción intimal:

- Tipo I: rotura intimal habitualmente localizada en la aorta ascendente, con disección que se propaga distalmente hasta el arco aórtico y la aorta toraco-abdominal, en mayor o menor medida.
- Tipo II: Se origina en la aorta ascendente y se autolimita a ésta, sin progresar más allá de la salida del tronco arterial braquiocefálico. Aunque estrictamente este tipo no incluye la afectación del arco aórtico, en los casos con afectación de aorta ascendente y arco, si es posible la resección completa del segmento disecado, se considera que siguen siendo disecciones tipo II (29).
- Tipo III: Se origina en la aorta torácica descendente más allá del origen de la arteria subclavia izquierda y progresa distalmente (Fig. 1.5), limitada a la aorta torácica (IIIA) o llegando hasta la aorta abdominal (IIIB).



Fig. 1.5. Disecção tipo III de DeBakey. La rotura intimal se sitúa distal al origen de la arteria subclavia izquierda. Corresponde al tipo B de Stanford.

7.3. Clasificación de la Universidad de Standford.

Definida en 1970 (30), se basa en la porción de aorta que está disecada (doble luz), sin entrar a valorar dónde se encuentra la rotura intimal.

- Tipo A: Todos los casos en los que hay disecación de la aorta ascendente, con o sin afectación del arco y la aorta torácica descendente (Fig. 1.6).

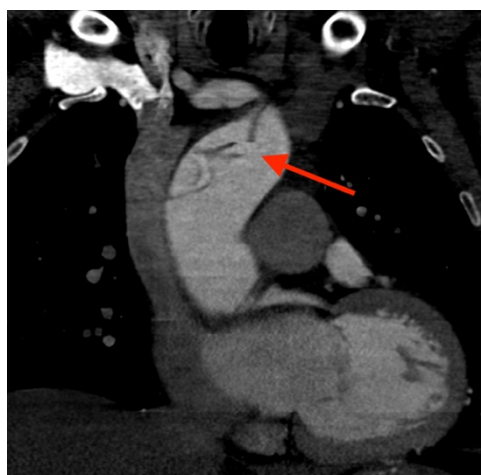


Fig. 1.6. Disecção aórtica tipo A. La rotura intimal se localiza antes del origen del tronco arterial braquiocefálico.

- Tipo B: todos los casos en los cuales hay disecación solo en la aorta descendente. En algunos casos se puede extender de forma retrógrada para incluir el arco aórtico, pero nunca hay afectación de la aorta ascendente. También puede ser autolimitada en el

arco aórtico, aunque habitualmente es únicamente distal a la arteria subclavia izquierda.

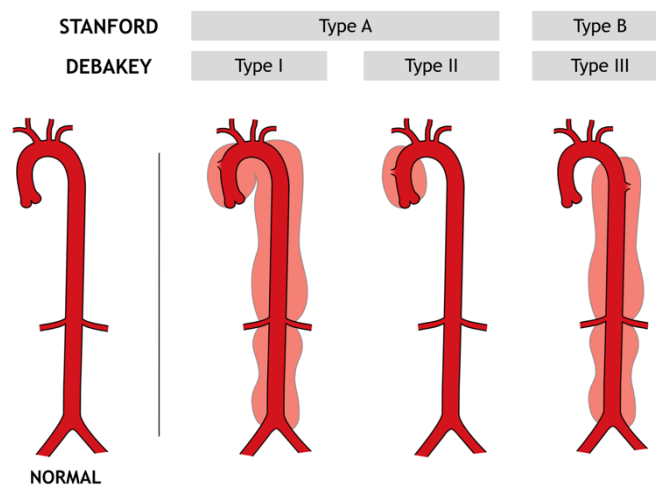


Figura 1.7. Clasificación comparativa de Stanford y DeBakey. (Tomado de MP Borloz, CDEM Curriculum).

7.4. Clasificación de la Universidad de Pennsylvania (Penn).

Definida en 2011 (31), se trata de una clasificación de tipo pronóstico, basada en la presentación clínica en relación con síndromes de malperfusión y presenta 4 categorías:

- Ausencia de isquemia o colapso circulatorio, con paciente termodinámicamente estable.
 - Isquemia localizada (excepto isquemia coronaria): ictus, paraplejia, disfunción renal, isquemia mesentérica y/o isquemia de extremidades.
 - Colapso circulatorio: secundario a taponamiento cardiaco, disección coronaria, insuficiencia aórtica aguda y/o rotura aórtica.
- b+c. Isquemia localizada y generalizada por colapso circulatorio.

8. PROTOCOLO DIAGNÓSTICO.

8.1. Presentación clínica y exploración física.

La disección aórtica aguda es un proceso de comienzo brusco que se produce cuando la sangre abandona la luz aórtica a través de una disrupción de la capa íntima y de forma rápida separa las capas íntima y media de la pared de la aorta, produciendo una luz “falsa”, que está separada de la luz verdadera por el llamado *flap* íntimo. Debido a la presión arterial, este *flap* se puede romper distalmente, reconduciendo el flujo sanguíneo a la luz verdadera; o bien puede romper completamente la capa media, provocando una hemorragia masiva o un hematoma periaórtico si la capa adventicia externa es capaz de contener la hemorragia.

8.1.1. Clínica.

Según el estudio IRAD (18) la forma de presentación más frecuente de los pacientes afectados de SAA es el dolor torácico de inicio súbito (83%), lancinante, desgarrador, muy intenso (93%), constante, que se asocia a un importante cortejo vegetativo y con sensación de muerte inminente. El dolor no es progresivo, sino que se presenta con su máxima intensidad desde el inicio. Pero sí puede ser intermitente para después de ceder reaparecer con mayor intensidad o incluso migratorio, según la aorta se va disecando. Cuando se afecta la aorta ascendente el dolor es centrotorácico, pero si progresa distalmente suele ser interescapular o incluso abdominal.

Otros síntomas son secundarios a complicaciones producidas por la disección, como el síncope hipovolémico secundario a taponamiento cardíaco (19%) en ausencia de focalidad neurológica o la disnea secundaria a insuficiencia cardíaca por insuficiencia aórtica aguda grave. La afectación de los troncos supraaórticos puede producir focalidad neurológica hemisférica. Pueden encontrarse datos relacionados con isquemia visceral o de miembros

inferiores: la isquemia mesentérica es la complicación abdominal más frecuente, produciendo dolor abdominal inespecífico. Una isquemia aguda de miembros inferiores exige incluir en el diagnóstico diferencial la disección de aorta.

Hasta en un 10% de los pacientes la presentación clínica puede ser atípica sin dolor, predominando entonces los síntomas de insuficiencia cardíaca secundaria a insuficiencia aórtica, déficit neurológico o síncope.

Se ha descrito error diagnóstico hasta en el 39% de los casos (32), principalmente por confundir el cuadro nosológico con un síndrome coronario agudo, debido a la presencia de alteraciones eléctricas o variación enzimática (Fig. 1.8). Estos pacientes tienen un notable riesgo de retraso en el diagnóstico, con el consiguiente riesgo vital, así como complicaciones hemorrágicas perioperatorias en relación con el empleo de fármacos antiplaquetarios.

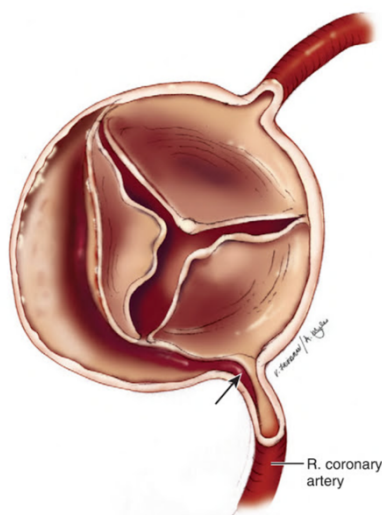


Figura 1.8. DAA ocluyendo el origen de la coronaria derecha, provocando un síndrome coronario agudo (SCA) (Tomado de Braunwald's Heart Disease. 2015).

La presentación como shock secundario a taponamiento cardíaco (33), bien sea por exudado o bien por rotura aórtica es la principal causa de muerte en pacientes que no

llegan a operarse. Además, el binomio shock-taponamiento cardiaco constituye dos de los factores negativos pronósticos más importantes (33, 34).

8.1.2. Exploración física.

Lo más característico en un paciente afecto de SAA es que éste impresiona de gravedad: palidez, sudoración, o taquicardia. La tensión arterial suele ser variable, siendo frecuente incluso la hipotensión, bien por taponamiento cardiaco o hemorragia; o bien “pseudohipotensión” por oclusión de la arteria subclavia izquierda o del tronco braquiocefálico.

El signo clínico más típico es la ausencia, disminución o asimetría de los pulsos periféricos, (31% de los casos) por afectación de las ramas de la aorta, incluso sin signos de isquemia arterial periférica. A la auscultación se puede escuchar un soplo cardiaco diastólico, en foco aórtico, secundario a la existencia de insuficiencia aórtica (24% de los casos). En caso de derrame pericárdico importante, se puede evidenciar incremento de la presión venosa yugular.

8.2. **Pruebas complementarias.**

8.2.1. Radiografía simple de tórax.

Puede tener un valor inicial, en combinación con la historia clínica y la exploración física. Suele presentar de forma típica un ensanchamiento mediastínico (52-61%) (18), o incluso cardiomegalia por derrame pericárdico o derrame pleural izquierdo, aunque en el 13-29% de los casos no se presentan hallazgos patológicos.

8.2.2. Electrocardiograma.

Suele ser inespecífico, salvo la existencia de crecimiento ventricular izquierdo secundario a HTA de larga evolución. No obstante, la disección aórtica puede presentarse también como un síndrome coronario agudo con elevación del segmento ST, con sospecha de oclusión de la arteria coronaria derecha con compresión estática o fija; o más frecuentemente dinámica o alternante del origen de la misma. En el 36% de los pacientes el trazado electrocardiográfico es normal (18).

8.2.3. Ecocardiograma.

El ecocardiograma transtorácico (ETT) ha sido ampliamente utilizado para evaluar la función valvular aórtica, la función ventricular y la existencia de taponamiento cardiaco. Además, es particularmente útil como prueba de *screening* para descartar afectación de la aorta ascendente, primordial a la hora de tomar una decisión quirúrgica, ya que la visualización de dos luces en la aorta ascendente ya es criterio diagnóstico de disección. Para la disección aórtica tipo A tiene una sensibilidad del 78-100 %.

El ecocardiograma transesofágico (ETE) tiene una sensibilidad el 98% con una especificidad del 95% (35). Es más preciso que el transtorácico por la proximidad que tiene el esófago con los segmentos adyacentes de aorta. Aunque puede haber artefactos de imagen que puedan confundir, el Doppler color o el modo-M pueden ayudar a distinguir un *flap* intimal de un artefacto. El ETE juega un papel muy importante en el manejo intraoperatorio, analizando correctamente flujos patológicos a través de la válvula aórtica (por dilatación de la unión sinotubular, disrupción comisural o afectación orgánica previa), o la presencia de taponamiento cardiaco secundario a rotura aórtica o trasudación. Sin embargo, su empleo como primera técnica de imagen ha disminuido con los años del 50% al 23% (18).

8.2.4. Tomografía computarizada (TC).

La TC torácica con contraste intravenoso evidencia la presencia de falsa luz en la aorta, puede llegar a detectar la localización de la rotura intimal, y nos aporta información sobre la extensión de la disección, así como de la afectación de ramas viscerales de la aorta. Es una prueba fundamental para planificar la estrategia quirúrgica y hoy día es imprescindible en el planteamiento de la intervención quirúrgica. Su empleo como primera técnica de imagen ha aumentado en los últimos años del 46% al 73% (18). La TC torácica aporta una imagen digital de la aorta, que permite tanto su análisis morfológico como la detección de complicaciones de la disección o patología en otros órganos.

La tecnología actual proporciona imágenes de alta resolución que se obtienen en un periodo muy corto de tiempo, pudiendo analizar cortes axiales, sagitales y coronales, así como realizar reconstrucciones tridimensionales, que facilitan enormemente la planificación del abordaje quirúrgico. El estudio debe abarcar desde la región cervical hasta la región inguinal del paciente. Tiene una sensibilidad del 100% con una especificidad del 98% (35).

La información que debemos analizar en las imágenes de la TC es la siguiente:

- *Flap* intimal, con luz verdadera y luz falsa.
- Disección aguda o crónica.
- Extensión de la disección.
- Localización de la puerta de entrada y posibles reentradas.
- Afectación de ramas viscerales, especialmente de troncos supraaórticos y troncos abdominales.

- Complicaciones de la disección de aorta: dilatación, rotura, taponamiento cardiaco, malperfusión visceral, isquemia espinal, isquemia de miembros inferiores.
- Patología subyacente: válvula aórtica bicúspide, tumor adrenal, estenosis de arteria renal.
- Otras anomalías de la aorta: coartación, hematoma intramural, úlcera penetrante, arteria subclavia derecha aberrante, divertículo de Kommerell.

El artefacto debido al latido cardiaco puede suponer una pérdida de precisión de la imagen, y la sensibilidad puede disminuir hasta el 80% por este motivo. Actualmente, ello se puede mejorar con la técnica de *ECG-gating*, que sincroniza el estudio radiológico con el latido cardiaco, eliminando el artefacto del movimiento, en especial en la zona de la raíz de aorta, próxima a la válvula aórtica.

Los tomógrafos multidetector permiten la adquisición y reconstrucción multiplanar de imágenes de forma rápida. La inyección del contraste y el tiempo de adquisición de imágenes después de la administración de contraste deben sincronizarse para evitar una falta de contrastación de la luz aórtica, que impida visualizar adecuadamente el *flap* vascular. Igualmente, una falta de realce de la falsa luz debido a un tiempo insuficiente para obtener imágenes puede llevar a interpretar una falsa luz permeable como una trombosis de la misma. Los avances recientes tecnológicos permiten evaluar al mismo tiempo la aorta, el árbol coronario y las arterias pulmonares en un mismo estudio, aunque en enfermos inestables el estudio sincronizado con ECG no es viable de realizar.

El hallazgo típico en la TC torácica con contraste es la presencia de un *flap* intimal, que separa la luz verdadera de la falsa. Este *flap* intimal tiene presentaciones variadas y aunque puede ser circunferencial, habitualmente se presenta como una imagen de semiluna dada la compresión que efectúa la falsa luz sobre la verdadera. Se pueden visualizar

calcificaciones intimaes que se han desplazado hacia porciones internas de la luz del vaso como consecuencia del *flap*. La diferenciación de la luz verdadera y la falsa es importante a la hora de valorar un posible síndrome de malperfusión. La luz verdadera se puede determinar siguiendo su continuidad con porciones de aorta no disecadas, aunque en la práctica esto puede llevar a la confusión.

En la siguiente tabla se exponen las características de ambas luces para ayudar en su diferenciación (36):

	Luz verdadera	Luz falsa
Tamaño de la luz	Habitualmente pequeña	Habitualmente grande
Comportamiento en sístole	Expansión Flujo anterógrado	Compresión Flujo anterógrado reducido o incluso flujo retrógrado
Localización en el arco	Concavidad interna	Convexidad externa
Signo de flujo lento	Raro	Frecuente
Trombosis	Raro	Frecuente

Tabla 1.1. Diagnóstico diferencial de luz verdadera y luz falsa en estudios de imagen de TC.

8.2.5. Resonancia magnética (RM).

La resonancia magnética presenta las ventajas de las dos pruebas anteriores, pero con el inconveniente de su menor disponibilidad en las condiciones en las que hay que realizar el diagnóstico. Por ello, se emplea poco para realizar el diagnóstico, pero es de suma utilidad en el seguimiento de los pacientes afectados de SAA.

La imagen por RM es un estudio no invasivo que proporciona una sensibilidad del 95-98% y una especificidad del 94-98% en el diagnóstico de SAA (35). No emplea radiaciones ionizantes y no requiere contraste iodado, aunque el empleo de estudios con contraste con gadolinio mejora notablemente la calidad de la imagen. Como la TC, permite obtener imágenes multiplanares con reconstrucción tridimensional, así como imágenes en movimiento, lo que es tremendamente útil para diferenciar el flujo lento en la falsa luz debido a trombosis de la misma, o incluso una valoración cuantitativa del grado de insuficiencia valvular aórtica. Sería la técnica de elección para el seguimiento de pacientes con esta patología.

A pesar de las ventajas de la RM, el TC es la técnica diagnóstica de elección debido principalmente a la duración menor que se precisa para obtener la información, lo cual es crucial en pacientes inestables, en un escenario de pre-cirugía inmediata con carácter de urgencia vital. Además, la RM precisa que el paciente esté despierto y que coopere manteniendo o no la respiración, lo cual es fundamental para obtener imágenes adecuadas.

8.2.6. Angiografía.

Durante años se consideró el patrón oro diagnóstico para la DAA, con una sensibilidad del 90% y una especificidad mayor del 95% (2). Con el desarrollo de las técnicas de imagen menos invasivas, la aortografía se realiza muy poco actualmente y queda reducida a casos malinterpretados como síndrome coronario agudo, en los cuales se realiza incidentalmente el diagnóstico (Fig. 1.9). La coronariografía no se recomienda en pacientes con disección aórtica aguda, ya que únicamente conduce a un retraso del tratamiento quirúrgico (7).

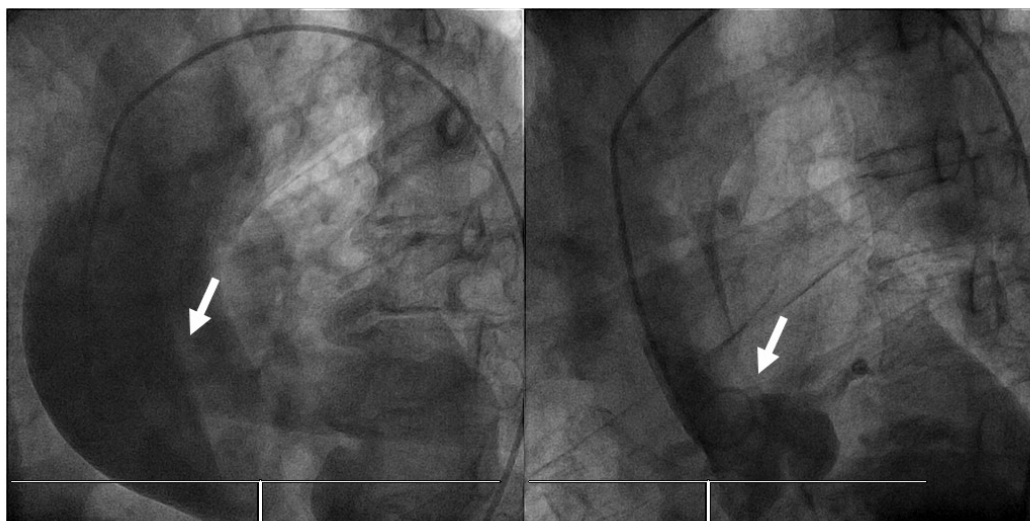


Figura 1.9. Aortografía realizada en pacientes afectados de DAA. En la figura de la izquierda se observa el catéter en luz verdadera de aorta ascendente y el *flap* intimal (flecha blanca). En la figura de la derecha se observa como el *flap* intimal (flecha blanca) impide que el contraste vaya hacia la aorta ascendente

8.2.7. Biomarcadores.

El más estudiado hasta ahora ha sido el dímero-D (37), con una sensibilidad mediana del 93,5% y una especificidad del 54%, habiendo sido fijado un valor de corte de 0,5 $\mu\text{g/mL}$. La elevación del dímero-D se asocia con una mayor mortalidad hospitalaria. La troponina está frecuentemente elevada en el síndrome aórtico agudo y su elevación se asocia a retraso en el diagnóstico debido a su relación con un diagnóstico erróneo de síndrome coronario agudo (38).

9. HISTORIA NATURAL.

La disección aórtica que afecta a la aorta ascendente (tipo A de Stanford, tipos I y II de DeBakey) constituye una emergencia quirúrgica. La mortalidad sin tratamiento aumenta con el paso de las horas y supera el 50% a las 48 horas de evolución. Las causas principales de mortalidad de estos pacientes son la insuficiencia cardíaca secundaria a

insuficiencia aórtica grave y el taponamiento cardiaco secundario a rotura aórtica y hemorragia consecuente.

La disección aórtica que afecta a la aorta descendente (tipo B de Stanford, tipo III de DeBakey) no complicada se trata médicamente ya que un abordaje conservador presenta mejores resultados que el tratamiento quirúrgico clásico. Recientes abordajes mediante cirugía endovascular solamente han igualado los resultados del tratamiento médico en la fase aguda, quedando pendiente de valorar a largo plazo si el tratamiento endovascular proporciona beneficios superiores al manejo conservador. En el caso de la DA tipo B, solamente está indicada la cirugía en casos complicados: progresión y compromiso visceral o amenaza de rotura inminente.

10. TRATAMIENTO MÉDICO.

El tratamiento médico hasta el momento de la cirugía emergente está dirigido a controlar varios aspectos:

10.1. Manejo del dolor.

El dolor produce la activación del sistema nervioso vegetativo simpático y consecuentemente la regulación neurohormonal secundaria, lo que se traduce en vasoconstricción periférica y taquicardia, conduciendo a la hipertensión arterial. Ello genera un aumento en la tensión parietal vascular que contribuye a la progresión de la disección. Por tanto, el control del dolor, además de mejorar el bienestar del paciente, contribuye a intentar disminuir la progresión de la enfermedad. Este tratamiento se fundamenta en opiáceos intravenosos (habitualmente cloruro mórfico). De igual manera, resulta útil controlar la ansiedad, íntimamente relacionada con el dolor, mediante el empleo de ansiolíticos.

10.2. **Control de la presión arterial.**

Al disminuir la frecuencia de la contracción cardiaca, la fuerza de contracción cardiaca y la presión arterial se disminuye el estrés de la pared aórtica. Estas tres variables se reducen específicamente mediante fármacos betabloqueantes, de forma clásica con labetalol, y más recientemente con esmolol que tiene una vida media muy corta y que permite un control exquisito de la frecuencia cardiaca y de la tensión arterial. Si no fuera suficiente, se puede asociar nitroprusiato sódico. No se deben administrar vasodilatadores arteriales directos que incrementan la tensión parietal de la pared aórtica secundariamente a la taquicardización refleja que provocan. El objetivo es mantener una presión arterial sistólica entre 100-120 mmHg, con una frecuencia cardiaca en torno a 60 latidos por minuto.

10.3. **Mantenimiento de la estabilidad hemodinámica.**

En el caso de que el paciente presente hipotensión marcada, habitualmente secundaria a taponamiento cardiaco, se debe comenzar con expansores del volumen intravascular y, en caso de ser necesario, vasopresores periféricos para intentar mantener el gasto cardiaco. En el caso de precisar el paciente la realización de pericardiocentesis evacuadora, ésta se efectuará evacuando la mínima cantidad de líquido necesaria para mantener la tensión arterial, evitando una descompresión brusca que favoreciera el resangrado/ruptura.

10.4. **Manejo conservador exclusivo.**

El tratamiento médico paliativo, que según el estudio IRAD se ha reducido con los años del 20% al 8% de los pacientes, se reserva para pacientes con avanzada edad o comorbilidad importante, con una mortalidad hospitalaria superior al 57% (18).

11. TRATAMIENTO QUIRÚRGICO.

11.1. Indicaciones.

El tratamiento quirúrgico en la DAA tipo A se realiza de con carácter de urgencia vital, bajo circulación extracorpórea y continúa siendo un reto quirúrgico a día de hoy. Aunque la mejora en la técnica quirúrgica y manejo perioperatorio de los últimos años han logrado disminuir la mortalidad operatoria, ésta continúa siendo elevada en nuestro país (26,7% en 2014; 20,2% en el registro alemán GERAADA). Además, la falsa luz permeable residual distal a la zona reparada, debida a la existencia de otros puntos de rotura intimal con reentrada de flujo sanguíneo, puede provocar malperfusión visceral o dilatación de la misma con rotura tras la intervención quirúrgica.

La técnica de elección convencionalmente aceptada consiste en la resección del segmento de aorta ascendente afectado, incluyendo la zona de rotura intimal y su sustitución por una prótesis vascular de dacron, realizando la anastomosis abierta o añadiendo el recambio del hemiarco aórtico, en un corto periodo de parada circulatoria bajo técnicas de neuroprotección, bien bajo hipotermia profunda o recientemente mediante perfusión cerebral selectiva anterógrada. Sin embargo, dado que aproximadamente el 30% de estos pacientes presentan roturas intimales añadidas en el arco aórtico y/o aorta torácica descendente proximal, es preciso considerar una estrategia quirúrgica más agresiva que oblitere la falsa luz distal en su mayor extensión, sobre todo si se trata de pacientes jóvenes (<70 años), arco aórtico dilatado, disección circunferencial, rotura intimal en el arco aórtico-aorta torácica descendente proximal o colapso de la luz verdadera con riesgo de malperfusión visceral. Este abordaje, más exigente y complejo, pudiera aumentar el riesgo de morbimortalidad, por lo que ha sido puesto en duda por algunos grupos [25,7% vs. 18,7%, (diferencias no significativas), en el registro GERAADA]. Se excluyen de este

abordaje ampliado los pacientes con disección aórtica tipo A limitada a aorta ascendente (tipo II de DeBakey) por permanecer la aorta distal estable en el seguimiento.

11.2. **Contraindicaciones.**

Aunque no podemos establecer ninguna contraindicación absoluta para el tratamiento quirúrgico de la disección aórtica aguda (27), la ejecución de éste debe ser individualizada en pacientes mayores de 80 años, daño neurológico grave previo (39) o isquemia mesentérica en evolución.

11.3. **Técnica quirúrgica.**

11.3.1. Canulación arterial.

En el caso de un paciente con disección aórtica aguda que afecta a la aorta ascendente, la estrategia de la canulación arterial para establecer la circulación extracorpórea (CEC) cobra una gran importancia. Una selección inadecuada de la técnica o la existencia de anomalías anatómicas, pueden inducir malperfusión visceral, que puede resultar dramática a nivel del sistema nervioso central.

Para evitar inducir cualquier tipo de malperfusión o empeorar una ya existente, es importante no perfundir preferentemente la falsa luz, ni hacerlo a una presión más alta que la luz verdadera. Esto no siempre es posible debido a la propia disección, pero al menos se debe intentar perfundir ambas luces a la vez, por lo que la elección del lugar de canulación arterial es una decisión siempre crítica.

11.3.1.1. Canulación de la arteria femoral común.

Durante décadas ha sido el acceso arterial de elección para establecer la CEC en el contexto de la DAA, utilizada por la mayoría de los equipos quirúrgicos de manera sistemática. Cuando se decide utilizarla, es importante determinar cuál de las dos arterias femorales elegir. En principio hay que optar por la que esté libre de disección y, si ambas están afectadas, por la que tenga mejor pulso arterial. Tras la disección y control de la arteria, se inserta una cánula de 18-22 *French*.

La canulación de la arteria femoral aporta varias ventajas (40):

- Permite un acceso arterial rápido incluso antes de abrir el esternón, lo cual puede ser de utilidad en pacientes con taponamiento cardiaco, en los que la apertura del pericardio podría desencadenar un aumento de la presión arterial y la consiguiente rotura de la aorta.
- En pacientes con shock cardiogénico, asociado a la canulación venosa femoral, permite una conexión rápida a la CEC.

Entre sus desventajas se encuentran:

- El flujo retrógrado arterial puede movilizar placas ateromatosas o trombos murales y producir lesiones embólicas en pacientes con ateromatosis aórtica toracoabdominal.
- En el caso de existir múltiples reentradas intimales en la aorta tóraco-abdominal, puede darse una perfusión selectiva de la falsa luz, que se puede dilatar e inducir un síndrome de malperfusión o incluso la rotura aórtica.

Por estas razones, en los últimos años este acceso ha perdido su hegemonía y muchos equipos quirúrgicos lo han sustituido por otros accesos arteriales.

11.3.1.2. Canulación de la arteria axilar derecha.

Introducida en la década de los años 90, este tipo de acceso se ha hecho muy popular en los últimos años, hasta convertirse en la técnica más empleada hoy día. La arteria axilar se aborda a nivel del surco deltopectoral, por debajo de los músculos pectorales, en una porción que suele estar libre de afectación ateromatosa. La arteria puede ser canulada directamente como en el caso de la arteria femoral con una cánula de 18-French, o mediante la interposición de un injerto de dacron de 8-10 mm, que se anastomosa de forma término-lateral a la arteria (Fig. 1.10). Esta última opción permite el empleo de una cánula de mayor diámetro, así como la perfusión del miembro superior derecho durante la CEC, controlando igualmente la presión arterial en la arteria radial derecha. La interposición de un injerto de dacron para la canulación de la arteria axilar reduce significativamente las escasas complicaciones locales, aunque esto no tiene repercusión en términos de mortalidad hospitalaria o efectos adversos mayores (41).

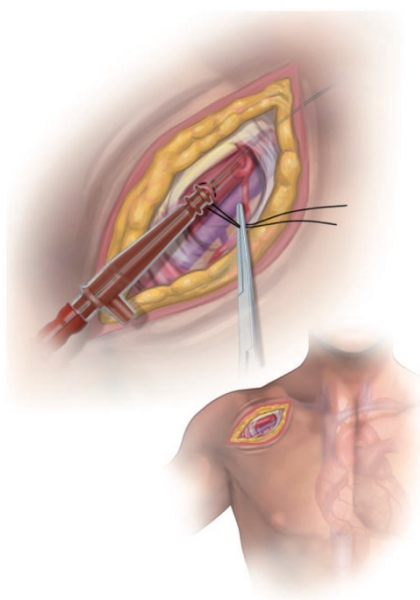


Figura 1.10. Canulación directa de la arteria axilar según técnica de Seldinger. (Tomado de D Carino. Universidad de Yale. 2018).

La canulación de la arteria axilar derecha aporta varias ventajas:

- Se puede obtener el acceso arterial para la CEC antes de realizar la esternotomía.
- Permite un flujo anterógrado arterial durante el tiempo de CEC, reduciendo el riesgo de disección retrógrada, además de que puede redirigir el flujo hacia la luz verdadera si la rotura intimal está en la aorta ascendente, descomprimiendo la falsa luz y reduciendo el riesgo de malperfusión visceral.
- Permite la realización de perfusión cerebral selectiva, a través de la arteria carótida derecha, durante la fase de parada circulatoria visceral.
- Elimina el riesgo de embolización retrógrada, propio de la canulación periférica femoral.
- Suele estar libre de aterosclerosis.

Entre sus desventajas se encuentran:

- Precisa más tiempo que la canulación femoral, lo cual puede ser trascendente en pacientes en shock cardiogénico.
- Puede ser más dificultosa en pacientes obesos.
- Anatómicamente, la vena axilar y sus ramas, así como el plexo braquial, deben ser cuidadosamente respetados.

11.3.1.3. Canulación apical del ventrículo izquierdo.

Esta técnica, conocida desde hace años, ha sido actualizada y propuesta por Wada (42), aislada o en combinación con la canulación de la arteria axilar derecha (43). Bien a través de una minitoracotomía anterior previa a la apertura esternal o tras la esternotomía, la cánula arterial se introduce por el ápex del ventrículo izquierdo a través de una guía

vascular, atravesando el plano valvular aórtico, y comprobando mediante ecocardiograma transesofágico que está posicionada en la luz verdadera de aorta ascendente. Esta canulación sería útil en pacientes con disección de la arteria subclavia derecha, permitiendo asegurar una buena perfusión anterógrada en el momento de iniciar la circulación extracorpórea.

Sitio de canulación	Ventajas	Desventajas
Arteria femoral	Dos opciones Fácil Previo a realizar esternotomía Canulación venosa posible	Perfusión retrógrada Vasos disecados
Arteria axilar derecha	Previo a realizar esternotomía Perfusión anterógrada Perfusión cerebral Vaso raramente disecado	Compleja Pacientes obesos Plexo nervioso braquial
Apical	Perfusión anterógrada	No perfusión cerebral Esternotomía primero o toracotomía previa Problemas hemodinámicos Necesidad de cambio de cánula

Tabla 1.2. Posibilidades principales de canulación arterial para establecer la CEC en el contexto de la DAA.

11.3.2. Temperatura sistémica y protección cerebral.

La exploración del arco aórtico y su eventual reemplazo precisan emplear técnicas de protección cerebral para la realización del mismo, lo cual precisa parada circulatoria sistémica. En este sentido, y conocida la relación entre el consumo de oxígeno tisular y la temperatura corporal, la inducción de hipotermia sistémica es una herramienta útil que se utiliza desde el siglo pasado (44). La hipotermia sistémica a inducir dependerá del tipo de la protección cerebral se vaya a emplear. Si no va a ser necesario realizar un periodo de

parada circulatoria sistémica, es posible realizar la cirugía a una temperatura de 28-32 °C, pero esto implica que la anastomosis distal se ha de realizar sin despinzar la aorta y sin explorar el arco aórtico. Aunque distintos estudios demuestran que esta técnica no es inferior en términos de morbilidad operatoria y supervivencia a largo plazo (45, 46), en la actualidad estaría limitada a casos de disección aórtica limitada a aorta ascendente, ya que se tiende, dada la posibilidad de emplear técnicas de perfusión cerebral, a realizar la anastomosis distal abierta a una temperatura inferior a los 28 °C. En estos casos, en los que vamos a tener un periodo de parada circulatoria sistémica, los rangos de hipotermia a utilizar son los siguientes (47):

- Hipotermia muy profunda: se define como una temperatura corporal nasofaríngea inferior a 14 °C. Aunque entre 14-22% de los pacientes no alcanzan un silencio completo en el electroencefalograma (EEG), proporciona al menos 30-40 minutos de seguridad sin necesidad de técnicas adicionales de protección cerebral (48). Aunque este método fue empleado en el pasado tras ser desarrollado por Griep (49), sobre todo en casos que requerían una cirugía compleja del arco aórtico, con períodos prolongados de parada circulatoria, en la actualidad se aplica excepcionalmente.
- Hipotermia profunda: se define como una temperatura corporal nasofaríngea entre 14-20 °C. Aunque el 30-70 % de los pacientes no alcanzan un silencio en el EEG (50), proporciona una seguridad de parada circulatoria de 20-30 minutos, que puede resultar suficiente para realizar una anastomosis abierta o un hemiarco. Este método ha sido el más empleado en el manejo quirúrgico de la disección aórtica hasta finales del siglo pasado (48). Probablemente sea el rango de temperatura más beneficioso que minimiza el daño cerebral con morbilidad aceptable.

- Hipotermia moderada: se define como una temperatura corporal nasofaríngea entre 20-28 °C. Por sí misma, sólo proporciona una seguridad de parada circulatoria de 10-20 minutos y la mayoría de los pacientes no alcanzan silencio eléctrico cerebral, pero se emplea asociada a técnicas de perfusión cerebral, que aumentan notablemente este periodo de seguridad.
- Hipotermia leve: se define como una temperatura corporal nasofaríngea entre 28-34 °C. Prácticamente no hay silencio eléctrico cerebral en ningún paciente y el margen de seguridad de parada circulatoria es inferior a 10 minutos. Su empleo queda reducido a la realización en un periodo de tiempo corto de anastomosis abiertas, asociado siempre a un método de perfusión cerebral.

Los métodos de perfusión cerebral disponibles son los siguientes:

- Perfusión cerebral retrógrada: Iniciada por Lemole (51) y desarrollada por Ueda (52, 53), consiste en perfundir sangre fría oxigenada a través de una cánula insertada en la vena cava superior a un flujo de 100-500 ml/min, para mantener una presión en la vena yugular interna de 20 mmHg, permitiendo un periodo de seguridad de 40-60 minutos (54), siempre asociado a hipotermia profunda (18-20 °C). Además, podría favorecer movilizar el material embólico o aéreo de las arterias cerebrales, disminuyendo el daño cerebral secundario.
- Perfusión cerebral anterógrada: Iniciada por DeBakey (55) y desarrollada por Matsuda (56), Bachet (57) y Kazui (58), permite un mayor intervalo de seguridad durante el tiempo de parada circulatoria sistémica, ya que el cerebro recibe oxígeno y nutrientes durante este periodo (Fig. 1.11). Dado que es necesario manipular y canular directamente los troncos supraaórticos, existe el riesgo de embolia de

material trombótico o aire que provoque una disfunción neurológica, predominantemente de carácter temporal. Proporciona un intervalo de seguridad de al menos 80 minutos (59), perfundiendo los troncos supraaórticos con un flujo de 10-15 ml/Kg/min, manteniendo una presión de perfusión media de 40-60 mmHg (60). Incluso hay autores (61) que defienden la perfusión unilateral a través de la arteria axilar derecha y la arteria carótida derecha, sin necesidad de manipular el origen de los troncos supraaórticos en el arco ni de emplear hipotermia profunda (62).

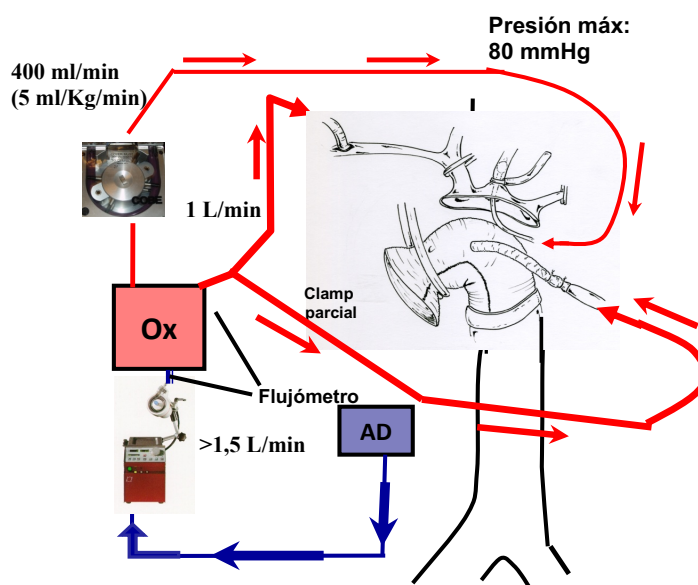


Fig. 1.11. Perfusión cerebral selectiva anterógrada, basada en la técnica de Kazui. Departamento de Cardiocirugía. Universidad de Bolonia. Italia. Cortesía del Dr. Pacini.

11.3.3. Protección medular.

La posibilidad de perfundir selectivamente los troncos supraaórticos proporciona un mayor tiempo de seguridad del periodo de parada circulatoria visceral, junto con un grado de hipotermia corporal menor. De esta forma, se pueden llevar a cabo de forma más segura procedimientos más complejos en el arco aórtico, incluyendo recambio parcial (hemiarco),

recambio completo, o técnicas de *Elephant Trunk* (ET) y FET que incluyen la aorta torácica descendente proximal. Con el desarrollo de la perfusión cerebral anterógrada, hay una tendencia a emplear un menor grado de hipotermia, lo cual puede producir una menor protección de órganos viscerales y médula espinal, con riesgo de complicaciones postoperatorias (63). Aunque en la cirugía clásica de la DAA la isquemia medular, excluyendo síndromes de malperfusión, es infrecuente, merece especial análisis la isquemia medular que se produce durante un tiempo prolongado de parada circulatoria sistémica, y que conduce a una de las complicaciones más devastadoras en esta cirugía, la paraplejia, cuando la técnica quirúrgica incluye el abordaje de la aorta torácica descendente proximal, sobre todo si se incluye el implante de una endoprótesis, tal y como ocurre en la técnica de FET. Desde el inicio, se ha objetivado que la tasa de paraplejia tras FET es más alta que tras la técnica de ET clásica (64), al menos del 9% en aneurismas crónicos como ha puesto de manifiesto el registro E-vita (65), y que en algunos centros llega hasta el 21,7% (66), si bien es cierto que en la DAA la incidencia parece ser menor (3-4%) (64, 67), habiendo mostrado un reciente metaanálisis un 1,9% de paraplejia en la DAA tratada con FET (68). Aunque la causa parece ser multifactorial, la longitud de la endoprótesis, con una zona de anclaje por debajo del nivel T7 (65) o T10 (64) parece influir tanto en la perfusión segmentaria de la médula espinal, como en la *Collateral Network* (69), cuyo flujo depende de la arteria vertebral. Hay que tener presente que el flujo arterial medular depende de arterias segmentarias, arterias subclavias y arterias ilíacas. Mientras que las primeras se verían afectadas por la endoprótesis, las segundas se verían afectadas por el periodo de isquemia visceral, ya que la isquemia medular no se asocia a pacientes en los que se ha sacrificado la arteria subclavia izquierda por no poder reimplantarse (64). De esta forma, la temperatura corporal mayor de 28°C durante un periodo de parada circulatoria mayor de 40 minutos se ha identificado como factor predictivo independiente para el desarrollo de paraplejia postoperatoria (70), hecho que ha sido ya profundamente investigado (71-73), pero que no ha sido corroborado por otros grupos (64). En resumen,

esta complicación parece tener una causa multifactorial: una combinación de periodos de isquemia prolongada, hipotermia sistémica y situación hemodinámica postoperatoria. En los casos de cirugía de aneurismas torácicos, parece tener un papel primordial la posibilidad de embolia aterosclerótica en el desarrollo de esta complicación (74).

11.3.4. Manejo de la raíz aórtica.

El manejo intraoperatorio exige valorar la competencia de la válvula aórtica, la presencia o no de dilatación anular (anuloectasia), las dimensiones de la raíz aórtica (senos de Valsalva y unión sinotubular), origen de ambas arterias coronarias y extensión proximal de la disección. Este análisis debe hacerse con la ayuda del ecocardiograma transesofágico. Al menos el 50% de los pacientes presentan insuficiencia aórtica significativa (75), con un manejo que hoy día sigue resultando controvertido.

11.3.4.1. Disrupción íntimo-medial sin anuloectasia:

La separación de las capas de la aorta puede provocar la pérdida de soporte de alguna comisura valvular aórtica, provocando el prolapso de algún velo y la consiguiente insuficiencia aórtica. La resuspensión de las comisuras afectadas puede corregir este problema (Fig. 1.12), asociada eventualmente a técnicas de reparación de los senos de Valsalva disecados mediante el uso de colas biológicas (Fig. 1.13). Se debe tomar la altura de una comisura no disecada como referencia para la restauración anatómica de las comisuras afectadas.

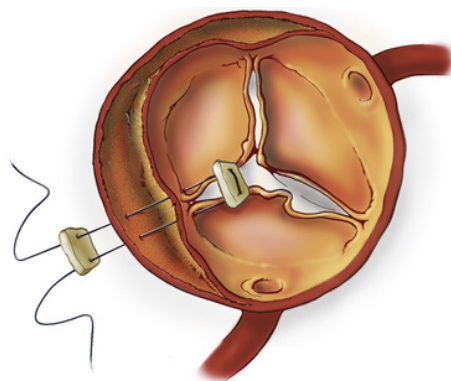


Figura 1.12. Técnica de resuspensión comisural para la reparación de la disrupción íntimo medial (Tomado de J. Coselli. Thoracic Key. 2016).

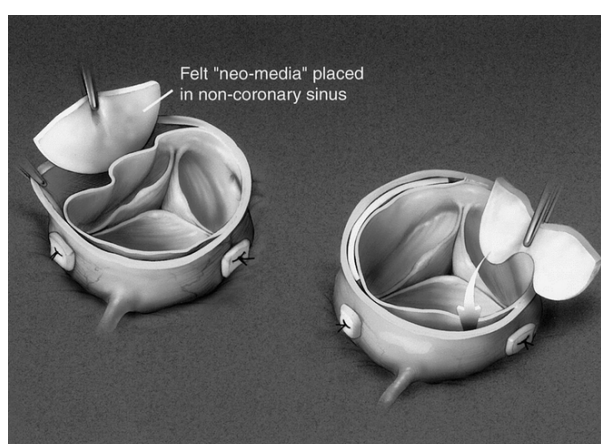


Figura 1.13. Creación de una nueva capa media mediante teflón y cola biológica. (Tomado de JE Bavaria. Universidad de Pennsylvania. 2001).

11.3.4.2. Válvula aórtica estructuralmente enferma:

En este caso es necesario realizar sustitución de la válvula nativa por una prótesis.

11.3.4.3. Anuloectasia aórtica:

En los casos en los que coexista una dilatación de la raíz aórtica a nivel de uno o varios de sus componentes (unión ventrículo-arterial, senos de Valsalva o unión sino-tubular) es necesario realizar un recambio completo de la raíz aórtica. Estas anomalías son típicas de pacientes afectados de síndrome de Marfan, pero pueden estar presentes en otros pacientes que no presenten esta condición. Clásicamente, la sustitución de la raíz aórtica mediante un conducto valvulado biológico o mecánico con reimplante de las arterias

coronarias mediante la técnica de Bentall-De Bono ha sido la técnica mayoritariamente empleada (76) (Fig 1.14). Recientemente, en centros con experiencia, se están aplicando en pacientes jóvenes técnicas de sustitución de raíz aórtica con preservación valvular, bien sea reimplante (David) o remodelado (Yacoub) de raíz aórtica (77).

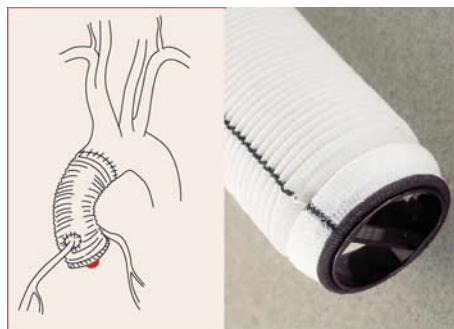


Figura 1.14. Sustitución de aorta por un conducto valvulado (Bentall). (Tomado de A Lamastra. Policlínico de Monza).

11.3.5. Manejo de la anastomosis distal.

11.3.5.1. Anastomosis cerrada.

Dado que el lugar más frecuente de rotura intimal primaria está en mitad proximal de la aorta ascendente, se puede realizar la sustitución de la misma manteniendo el pinzamiento aórtico distal, sin necesidad de remover el mismo. Sus ventajas serían evidentes al ser una técnica rápida, evitar la necesidad de emplear métodos de protección cerebral y minimizar el riesgo de la embolia aérea. Actualmente, quedaría limitado a casos de DAA tipo II de DeBakey, limitada a aorta ascendente, o casos de DAA tipo I en los que la rotura intimal esté limitada a la raíz aórtica-aorta ascendente proximal, sin evidencia de malperfusión distal. Aunque en la actualidad no sea la técnica de elección, no hay que olvidar que el objetivo principal de la cirugía de la DAA es salvar la vida del paciente, y que en principio el tratamiento quirúrgico de la misma debe poder ser realizado por cualquier cirujano cardíaco, aunque no sea especialista en cirugía de aorta, por lo que en determinados casos puede estar justificado este abordaje más sencillo. Ni el análisis de series históricas (78) ni de otras más recientes (79), ha podido demostrar una mortalidad

mayor asociada a esta técnica, con una supervivencia a largo plazo similar a otros abordajes (46). Sin embargo, esta técnica dejaría sin identificar aproximadamente un 20-30% de roturas intimaes localizadas en el arco aórtico, además de posibles roturas generadas en una aorta friable por el mismo pinzamiento aórtico, sin modificar sustancialmente la permeabilidad de la falsa luz distal en casos de DAA tipo I.

11.3.5.2. Anastomosis abierta/hemiarco.

El consenso actual de expertos defiende la realización de una anastomosis distal abierta, liberando el pinzamiento aórtico (80). Esta técnica permite, con una mejor visualización, la resección de tejido aórtico con roturas a nivel del arco, la eliminación del posible daño efectuado por el pinzamiento en una pared aórtica frágil (al eliminar por completo toda la aorta ascendente intrapericárdica) y una reparación más extensiva de la luz falsa al realizar la reconstrucción de la pared aórtica disecada a nivel de la anastomosis distal, que puede extenderse hacia la curvatura menor del arco aórtico. Incluso algunos autores defienden no pinzar la aorta distal y realizar directamente la reparación de la misma en situación de parada circulatoria, para evitar un aumento en la presión de la falsa luz, que pueda crear nuevas roturas intimaes y aumentar el riesgo de malperfusión. Sin embargo, aunque las tasas de pacientes con falsa luz permeables son inferiores a las de la técnica cerrada, siguen siendo muy elevadas, en torno al 60-80% (Fig. 1.15). Con respecto al uso de pegamentos quirúrgicos para facilitar la adhesión entre el *flap* intimal y la pared de la aorta, no hay evidencia de que su uso reduzca la frecuencia de permeabilidad de la falsa luz, además de haberse comunicado ciertas dudas sobre su seguridad (81).



Fig. 1.15. Falsa luz permeable (disección residual) a nivel de la aorta torácica descendente.

Con objeto de disminuir la tasa de falsa luz permeable, se ha abogado por una reparación más extensa una vez que se ha decidido realizar la anastomosis distal abierta, y que incluya la resección del arco aórtico proximal (llamado hemiarco o anastomosis abierta ampliada) (Fig 1.16). Aunque esta técnica no aumenta el riesgo quirúrgico (en el registro alemán GERAADA se comunica un 15% de mortalidad), y su efecto sobre la permeabilidad de la falsa luz es reducido, la resección de roturas intimaes añadidas en el arco puede disminuir el riesgo de efectos adversos y la consiguiente necesidad de reoperación de la aorta distal (82), ya que la permeabilidad de la falsa luz parece estar más relacionada con la resección de las roturas intimaes a nivel proximal que con la extensión de la resección.

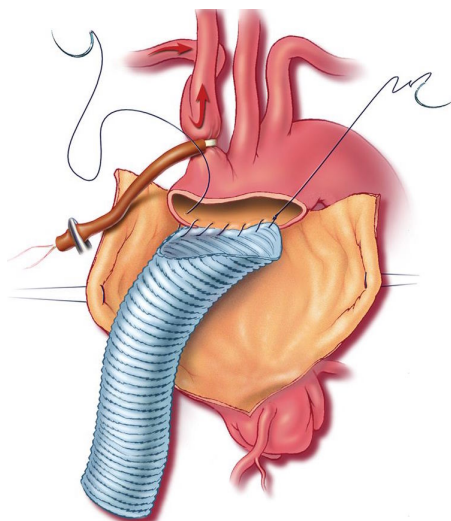


Figura 1.16. Sustitución parcial del arco aórtico (anastomosis distal abierta en parada circulatoria) (Tomado de J Coselli. UK. 2008).

11.3.5.3. Sustitución completa del arco aórtico.

La resección completa del arco aórtico está indicada cuando la rotura intimal se localiza a lo largo de la curvatura mayor del arco, cerca del origen de los troncos supraaórticos (Fig. 1.17). Aunque en series clásicas este abordaje presentaba una mayor mortalidad quirúrgica en comparación con la técnica de hemiarco, lo cual ha sido corroborado por un reciente metaanálisis (83), este hecho no ha sido confirmado en otras series (84), así como en el registro GERAADA, donde se comunica una mortalidad en el recambio completo del arco aórtico del 22%, que si bien es superior a otras técnicas, no alcanza significación estadística (85). Hay discrepancia igualmente sobre si hay una reducción en la tasa de reoperación ulterior sobre la aorta distal, con datos contradictorios según las series. En cualquier caso, se trata de un abordaje complejo que no es susceptible de ser generalizado para todos los grupos quirúrgicos.

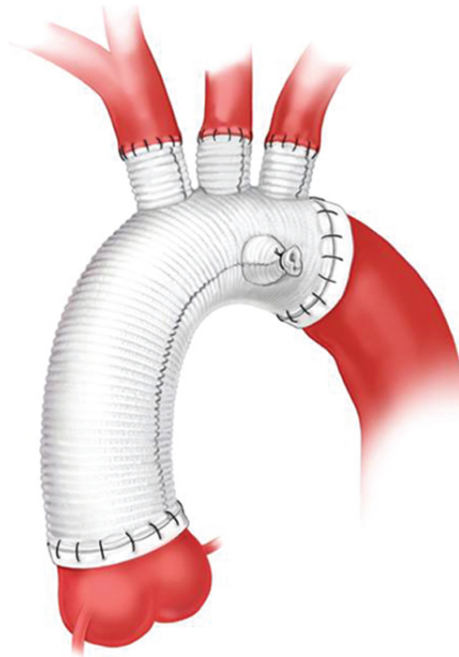


Figura 1.17. Sustitución completa del arco aórtico (Tomado de LH Cohn. Cardiac surgery in the adult. 2018).

11.3.5.4. *Frozen Elephant Trunk.*

Este abordaje híbrido en un único tiempo propuesto para el abordaje de la aorta torácica descendente, está basado en la técnica originaria en dos tiempos de *Elephant Trunk* (ET) descrita por Borst y cols. en 1983 (86), y se desarrolló en Japón en los años 90 (87), siendo inicialmente empleado para el tratamiento de aneurismas crónicos de aorta torácica descendente (88) y posteriormente extendido al tratamiento de la DAA (89). Inicialmente, la introducción de la técnica FET se fundamentó en el efecto beneficioso que esta técnica tendría en el remodelado de la aorta al promover la trombosis precoz de la falsa luz en pacientes tratados de DAA, tanto a nivel de la endoprótesis como a nivel distal a la misma. Se ha observado que estos cambios comienzan inmediatamente tras la cirugía y se mantienen en el tiempo (90).

Así, la técnica de FET permite en un único procedimiento quirúrgico combinar los conceptos de la técnica clásica de ET y el tratamiento endovascular de la aorta torácica descendente.

La porción proximal del dispositivo está formada por un injerto de dacron que permite realizar una cirugía convencional en aorta ascendente y arco aórtico, combinado con una endoprótesis distal.

En Europa están disponibles los siguientes dispositivos para la realización de la técnica: E-vita Open Plus™ (Jotec, Hechingen, Germany) y Thoraflex Hybrid™ (Vascutek Terumo, Renfrewshire, Scotland, UK). Disponibles en varios tamaños de diámetro y longitud, ambos tienen un collar de dacron para facilitar la anastomosis distal. La principal diferencia entre ambos dispositivos reside en que el dispositivo Thoraflex incorpora un injerto de dacron con cuatro ramas en su porción proximal, lo cual facilita el reimplante individual de los troncos supraaórticos y la reperfusion más rápida de la porción del cuerpo que está sufriendo isquemia visceral a través de la rama adicional (Fig. 1.18), mientras que el dispositivo E-vita incorpora el dacron tubular, para reimplante en bloque de los troncos supraaórticos (Fig. 1.19). Adicionalmente, el dispositivo Thoraflex presenta una sobredimensión del 15-25% del tamaño de la endoprótesis, con respecto al tamaño de la prótesis de dacron.

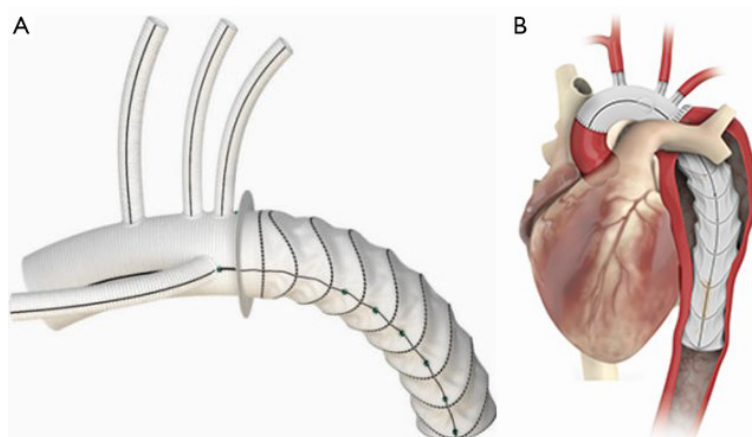


Figura 1.18. Procedimiento híbrido FET (dispositivo Thoraflex Hybrid™).



Figura 1.19. Dispositivo E-vita Open Plus™ para FET.

La técnica quirúrgica del FET ha sido ampliamente comunicada (91-93). Con el paciente bajo circulación extracorpórea, hipotermia moderada (25°C) y perfusión cerebral anterógrada, la estrategia quirúrgica es la siguiente (Figura 1.20):

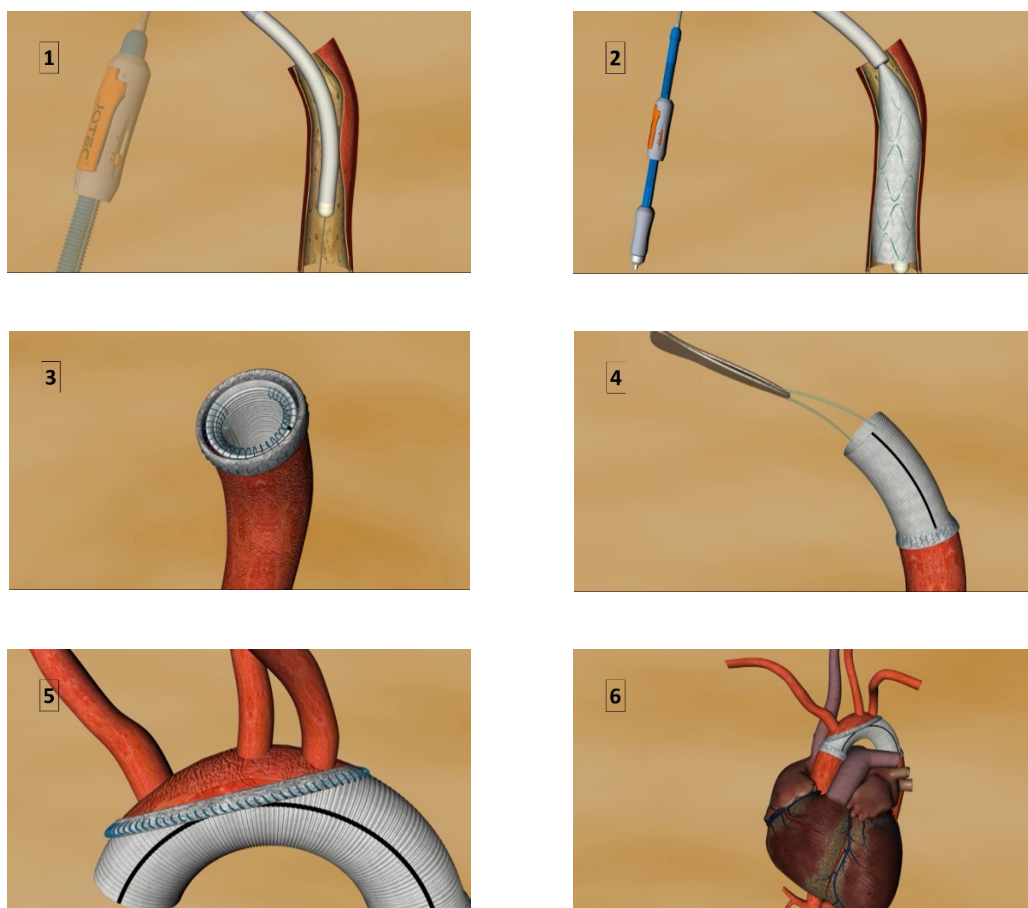


Figura 1.20. Características de la inserción técnica FET: 1. Introducción del sistema; 2. Liberación de la endoprótesis en la aorta torácica descendente; 3. Sutura del dispositivo; 4. Extracción de la prótesis invaginada; 5. Reimplante de troncos supraaórticos; 6. Anastomosis proximal.

1. Preparación de la aorta distal, donde se va a implantar el dispositivo, habitualmente en zona 2 de Criado (94), entre arteria carótida izquierda y arteria subclavia izquierda, que se suele ligar proximalmente en aorta y reimplantar de manera independiente (Fig. 1.21). Esto facilita mucho la realización de la anastomosis en la aorta torácica distal, al no realizarse esta anastomosis en un nivel tan profundo, además de disminuir el nivel torácico que alcanza la endoprótesis, lo que determina menor tasa de paraplejia (95). En el caso de la disección aórtica se intenta obliterar la falsa luz, mediante el empleo de 4 puntos cardinales de polipropileno 3/0 apoyados en teflón, anudados a otra banda de teflón por fuera de la aorta, para dar soporte a la sutura del dispositivo.

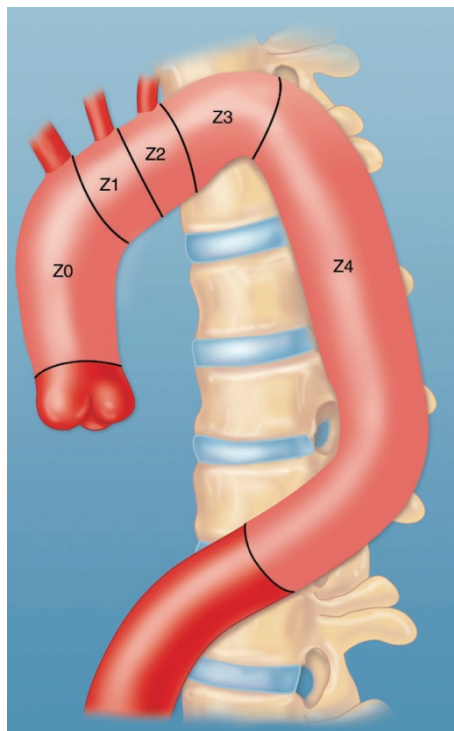


Fig. 1.21. Clasificación anatómica de la aorta torácica: Zonas de Criado. (Tomado de FJ Criado, 2010).

2. Avance de la endoprótesis en la aorta torácica descendente, habitualmente utilizando una guía previamente implantada en la luz verdadera desde la arteria femoral.
3. Liberación de la endoprótesis en la aorta torácica descendente.
4. Sutura del collar de la prótesis a la aorta distal, mediante sutura continua, utilizando para ello los cuatro puntos previamente dispuestos.
5. Reimplante independiente de la arteria subclavia izquierda en el caso de la prótesis E-vita, mediante un injerto de dacron de 8-10 mm (96).
6. Reimplante de la pastilla formada por el tronco braquiocefálico-arteria carótida izquierda, en el caso de la prótesis E-vita, o reimplante independiente de cada uno de los troncos supraaórticos en el caso de la prótesis Thoraflex.
7. Anastomosis proximal del dacron del dispositivo en aorta supracoronaria.
8. Anastomosis en aorta del injerto de arteria subclavia izquierda en el caso de reimplante aislado con el dispositivo E-vita.

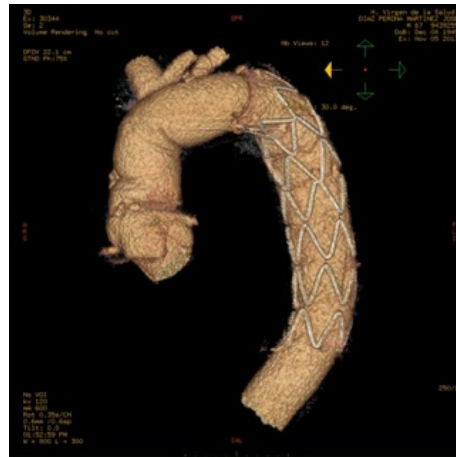


Fig. 1.22. Dispositivo E-vita con reimplante en bloque de los troncos supraaórticos.



Fig. 1.23. Dispositivo E-vita con empleo de un injerto trifurcado de dacrón en el arco aórtico. Se observa disección distal al origen de la arteria mesentérica superior.



Figura 1.24. Dispositivo E-vita con reimplante aislado de la arteria subclavia izquierda.

11.3.5.4.1. Indicaciones actuales del empleo de *Frozen Elephant Trunk* en la disección aórtica aguda.

La Sociedad Europea de Cirugía Cardio-Torácica (EACTS) ha establecido unas recomendaciones (97) para el empleo de la técnica FET en patología compleja de la aorta (Tabla 1.3). El FET sería la técnica ideal en la DAA para tratar complicaciones secundarias a malperfusión visceral, ya que ayudaría a expandir la luz verdadera en la aorta torácica descendente proximal, así como a promover el cierre de las reentradas que pudiera existir a este nivel. La malperfusión visceral y renal están asociadas frecuentemente con roturas intimales en el arco aórtico y en la aorta descendente proximal, por lo que la realización de la anastomosis distal clásica a nivel de aorta ascendente distal o hemiarco podría no reestablecer adecuadamente el flujo anterógrado a través de la luz verdadera y no resolver adecuadamente un síndrome de malperfusión por compresión de la luz verdadera. Además, la técnica FET contribuiría a prevenir complicaciones futuras (principalmente la formación de aneurismas en la zona de disección crónica residual) por lo que prevenir la formación de un aneurisma en la evolución posterior sería otro punto a tener en cuenta, dado que no siempre es posible una reparación endovascular pasado el tiempo. En este sentido se recomienda expresamente realizar un balance entre el riesgo de una cirugía más exigente y el beneficio preventivo a medio-largo plazo ya que, en una situación de

urgencia vital extrema, el objetivo principal es salvar la vida del paciente, ya que una cirugía posterior se puede realizar en un centro de referencia bajo condiciones óptimas.

Como conclusión, se recomienda que el FET sea considerado en pacientes con DAA tipo A con rotura intimal en el arco aórtico distal o en la aorta torácica descendente proximal para tratar el síndrome de malperfusión asociado o para prevenirlo de forma postoperatoria. Se trata de un nivel de recomendación clase IIA con nivel de evidencia C.

Igualmente, se recomienda que el FET sea considerado en pacientes con DAA tipo A para prevenir a medio plazo la formación de aneurismas en la aorta distal; en este se trata de un nivel de recomendación clase IIB con nivel de evidencia C.

En la disección aórtica aguda tipo B complicada, cuando el abordaje endovascular no sea posible por no existir zona de anclaje de la endoprótesis, se asocie un aneurisma de aorta ascendente y arco o haya un riesgo alto de disección tipo A retrógrada, el FET tendría un nivel de recomendación clase IIA con nivel de evidencia C.

	RECOMENDACIÓN	NIVEL DE EVIDENCIA
Rotura intimal en arco aórtico distal/aorta descendente proximal, para tratar o prevenir un síndrome de malperfusión	II-A	C
Prevención de la formación de aneurismas en la aorta distal residual	II-B	C
Disección tipo B complicada cuando el tratamiento endovascular no es posible o hay riesgo de disección retrógrada	II-A	C

Tabla 1.3. Recomendaciones de empleo del FET en la DAA, según la EACTS (97).

11.3.5.4.2. Recomendaciones prácticas.

Según estas recomendaciones, estableceríamos las indicaciones de empleo de la técnica FET en la DAA tipo I en los casos siguientes (98-100):

1. Rotura del arco aórtico distal y/o aorta torácica descendente proximal.

La resección del segmento donde se encuentre la rotura intimal primaria es fundamental en el tratamiento de la DAA (101). Habitualmente, esta rotura se encuentra en la aorta ascendente (60%), pero en el 20-30% de los casos existirán reentradas en el arco aórtico (102). En casos con roturas intimaes en el arco aórtico distal-aorta descendente proximal es posible que la realización de una técnica de hemiarco no sea suficiente para excluir la permeabilidad de la luz falsa, además de la dificultad que puede suponer realizar la anastomosis distal en tejido disecado y con roturas intimaes. Además, es bien conocido que la realización de una anastomosis distal abierta, aunque incluya la resección de la concavidad del cayado (hemiarco), no tiene efecto beneficioso en la permeabilidad de la falsa luz en la mayoría de los casos. El recambio completo del arco aórtico podría reducir la permeabilidad de la falsa luz, aunque a expensas de una mayor mortalidad operatoria, sobre todo en centros de bajo volumen quirúrgico. En este caso, la técnica FET, con implante de una endoprótesis en aorta torácica asociada al recambio completo del arco aórtico facilita el realizar una anastomosis distal segura, y es más sencillo de realizar que una técnica de ET clásico, disminuyendo el riesgo de rotura o sangrado de una aorta disecada con pared extremadamente frágil. Además, se reduce al mínimo la permeabilidad de la falsa luz a nivel torácico y se reduce igualmente la permeabilidad de la falsa luz a nivel de la aorta abdominal.

2. Síndrome de malperfusión.

El 25-40 % de los pacientes con DAA tipo I presentan síndrome de malperfusión (31) lo

cual es un factor que afecta a la supervivencia de forma significativa, sobre todo si el síndrome de malperfusión es cerebral o abdominal. La presencia de malperfusión triplica la mortalidad operatoria (103) y afecta igualmente de forma negativa a la supervivencia a largo plazo (104). El mecanismo que lo produce suele ser una oclusión dinámica de la falsa luz, secundaria a una presión elevada de la misma, bien por una reentrada de gran tamaño o bien por rotura intimal de salida pequeña, que puede ir asociado a una oclusión estática posterior por mecanismo trombótico de la falsa luz. La expansión de la luz verdadera, cerrando el mayor número de roturas intimaes mediante el implante de una endoprótesis, conduciría a la resolución del cuadro, disminuyendo la probabilidad de presentar un síndrome de malperfusión en el postoperatorio.

3. Edad menor de 70 años sin comorbilidades asociadas.

El tratamiento convencional de la DAA tipo I de DeBakey habitualmente determina la persistencia de falsa luz permeable distal a la reparación. Este hecho está asociado a riesgo aumentado de muerte, reoperación o crecimiento aneurismático de la falsa luz. En pacientes a los que se les realiza una resección limitada de la aorta ascendente, la falsa luz permeable conduce a un remodelado aórtico patológico, con degeneración de la luz falsa, lo que evoluciona hacia la formación de aneurismas que tienen necesidad de reintervención. La zona de mayor riesgo para la formación de aneurismas es el arco distal y la aorta torácica descendente proximal (105). Este crecimiento suele ser lento y lineal, de aproximadamente 1 mm./año, aunque el seguimiento de estos pacientes suele ser incompleto en nuestro medio, por lo que es difícil conocer la incidencia real de esta situación. Dado que existe un riesgo de crecimiento aneurismático de la falsa luz con el tiempo, la edad del paciente sería un factor a tener en consideración en el momento de plantear un tratamiento más agresivo.

La progresión de la enfermedad aórtica está relacionada con variables anatómicas ya presentes en la fase aguda de la enfermedad: diámetro aórtico inicial mayor de 35 mm, falsa luz inicial mayor de 22 mm, y rotura intimal proximal de más de 10 mm (106).

Un metaanálisis reciente (107) que ha evaluado el comportamiento de la falsa luz residual en pacientes intervenidos de DAA ha concluido que la falsa luz permeable (Fig. 1.25 y 1.26) es un predictor independiente de mortalidad a largo plazo (HR 1,71) y de presentar complicaciones secundarias a su fisiopatología (HR 4,11). Todo ello siendo la extensión de la resección quirúrgica (hemiarco vs. arco completo) el único factor de riesgo independiente relacionado con la presencia de permeabilidad o trombosis parcial de la falsa luz, en contraposición con la trombosis total (108).

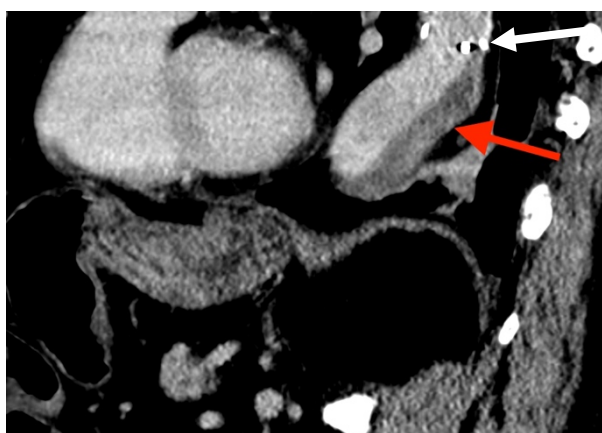


Fig. 1.25. Trombosis de la falsa luz (flecha roja), distal a la endoprótesis E-vita (flecha blanca)



Fig. 1.26. Trombosis parcial de la falsa luz, a nivel abdominal.

11.4. Manejo peri-operatorio.

El control de la tensión arterial resulta de especial importancia para evitar el daño cerebral y de la médula espinal, sobre todo después de realizar la técnica *Frozen Elephant Trunk* (109). La monitorización con sistema NIRS debe mantenerse en el postoperatorio inmediato, así como mantener una presión arterial media superior a 70 mmHg. La ventilación mecánica se optimiza para alcanzar niveles de oxigenación normales que eviten la liberación de radicales libres, y se controla el metabolismo de la glucosa. Igualmente, se mantiene a los pacientes en normotermia, ayudando al calentamiento con manta térmica si es preciso.

La evaluación clínica neurológica postoperatoria debe hacerse lo antes posible, tras alcanzar estabilidad hemodinámica y descartar sangrado postoperatorio. En el caso de detectar una lesión de la médula espinal, debe implantarse cuando antes un catéter de drenaje del líquido cefalorraquídeo (LCR), a fin de mantener una presión de LCR inferior a 15 mmHg. Esto debe ir acompañado de una optimización de los niveles sanguíneos de hematocrito, oxigenación, así como mantener una presión arterial media ligeramente superior (80-90 mmHg) con niveles bajos de presión venosa central. En el caso de

sospechar una lesión cerebral, una TC cerebral se debe realizar para excluir sangrado intracerebral.

11.5. **Complicaciones específicas.**

11.5.1. Paraplejia.

La isquemia medular espinal es una de las complicaciones más temidas durante la cirugía de aorta tóraco-abdominal. La paraplejia ha sido infrecuente tras la cirugía de *Elephant Trunk* clásico (hasta el 2.8% de los pacientes), pero desde el comienzo ha sido más elevada tras la cirugía de FET, llegando hasta el 9% en el registro europeo del dispositivo Evita Open Plus en pacientes con disección crónica (65) o el 23% en series cortas y centros aislados (110).

11.5.2. Síndrome de malperfusión.

La malperfusión se define como la disminución de la perfusión sanguínea en un órgano vital (111). En la disección de aorta, la irrigación de sus ramas puede afectarse por diversos mecanismos y producir isquemia de diferentes órganos, lo cual ocurre al menos en el 25-30%, pudiendo incluso triplicar la mortalidad de los pacientes afectados (31, 112-114). De cualquier forma, no siempre que se objetiva una malperfusión de algún órgano en el estudio de imagen (principalmente TC) hay correlación clínica, debido a la existencia de la circulación colateral. Cuando el proceso de mala perfusión se mantiene en el tiempo y progresa hacia la disfunción del órgano diana, se habla de síndrome de malperfusión. En el síndrome de malperfusión se debe incluir la afectación cardíaca (malperfusión coronaria), cerebral o visceral (renal, mesentérica y extremidades inferiores).

Cuando se origina la disección aórtica, la nueva luz que se produce, llamada “falsa” y que se extiende en sentido longitudinal y circunferencial, se dilata como para mantener una misma tensión parietal a consecuencia de la presión arterial y, aunque suele producirse un aumento de la luz total de la aorta a expensas de la dilatación de los restos de la capa media y la adventicia, comprime la luz verdadera al provocar el desplazamiento del *flap* intimo-medial. Las ramas que se originan en la aorta, desde las arterias coronarias hasta las ramas viscerales abdominales, pueden sufrir los siguientes tipos de obstrucción (115):

- Obstrucción estática (Fig. 1.27): la luz falsa tiene una gran capacidad trombogénica, al quedar expuestas las capas media y adventicial, lo cual se ve agravado por el estasis sanguíneo si la sangre no tiene salida por alguna reentrada distal. Si el extremo de la disección llega hasta el origen de una rama y se trombose, puede ocluir por compresión la luz verdadera de la rama, produciendo isquemia del órgano irrigado.

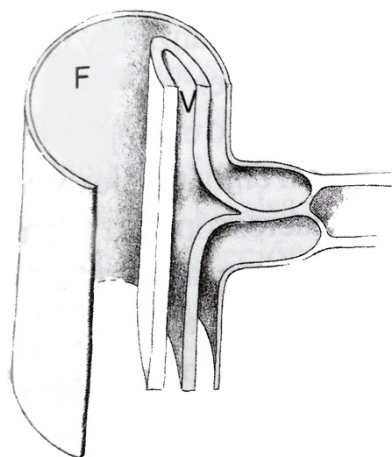


Figura 1.27. Obstrucción estática de una rama visceral (Tomado de Rutherford. Cirugía Vascul. 2006).

- Obstrucción dinámica (Fig. 1.28): en este caso el aumento de presión de la luz falsa provoca que el *flap* intimo-medial comprima la luz verdadera, por lo que la luz verdadera comprimida es incapaz de irrigar los vasos que de ella dependen,

aunque en el origen de los mismos la luz verdadera presente un calibre adecuado. Otras veces, el *flap* intimal provoca un prolapso sobre el orificio vascular ocluyéndolo, y aunque éste permanezca intacto no puede recibir el flujo adecuado. Éste es el mecanismo más frecuente de afectación de una rama vascular, responsable al menos del 80% de los síndromes de malperfusión (116), y puede ser variable en el tiempo. El movimiento del *flap* intimal está relacionado con el tamaño de la puerta de entrada principal, la limitación al flujo de salida de la luz falsa y el aumento del flujo por la luz verdadera secundario al descenso de la resistencia vascular periférica (117).

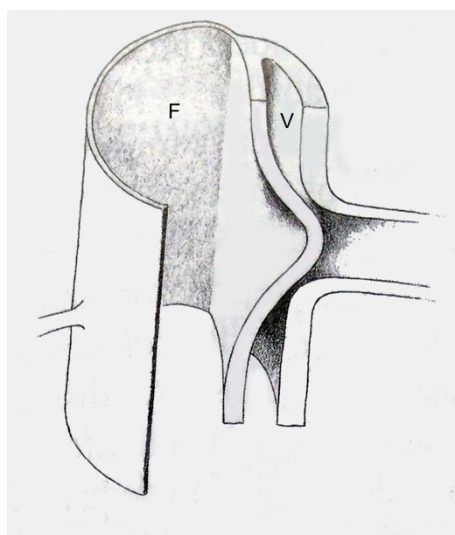


Figura 1.28. Obstrucción dinámica de una rama visceral (Tomado de Rutherford. Cirugía Vascular. 2006).

- Desinserción de la luz verdadera (Fig. 1.29): en este caso la disección rompe la pared de aorta formada por las capas íntima y media en torno al origen de la rama visceral, que pasa por tanto a tener su origen en la luz falsa, a través de la cual recibe el flujo sanguíneo. Por este motivo, en estos casos rara vez ocurre malperfusión del órgano diana.

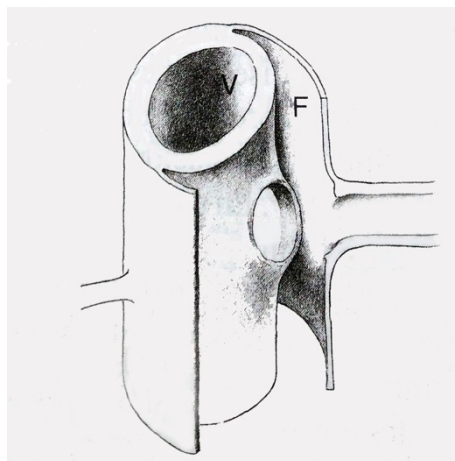


Figura 1.29. Desinserción de la luz verdadera. Habitualmente, en este caso, se dice que la rama tiene su origen en la falsa luz (Tomado de Rutherford. Cirugía Vascul. 2006).

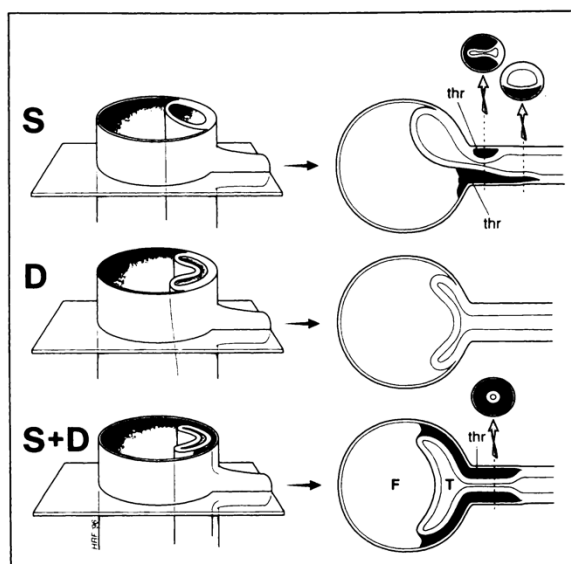


Figura 1.30. Resumen del mecanismo de obstrucción estática (S), dinámica (D) o mixta (S+D). thr: trombo (Tomado de DM Williams, Radiology, 1997).

11.5.3. Daño neurológico.

La afectación del sistema nervioso central constituye una de las complicaciones más temidas en los pacientes con DAA. Además de factores intrínsecamente relacionados con el paciente, como son la extensión de la disección, la situación hemodinámica y la presencia de malperfusión cerebral, que son importantes predictores pronósticos, hay que tener en cuenta factores relacionados con el procedimiento quirúrgico que pueden conllevar cierto grado de daño neurológico peri-procedimiento. Según el Registro IRAD, el

4,7% de los pacientes con DAA presentan una pérdida mantenida de alguna función neurológica secundaria a un problema isquémico y el 2,9% de los pacientes con DAA presentan ausencia de respuesta a estímulos apropiados (39), aunque otros autores han comunicado hasta un 29% de síntomas neurológicos en pacientes con DAA (118).

En la presentación clínica inicial de la DAA, hay mayor incidencia de inestabilidad hemodinámica asociada a la afectación de los troncos supraaórticos en los pacientes que presentan daño neurológico grave previo a la cirugía según el estudio IRAD.

Durante el acto quirúrgico, la hipotermia sistémica, la perfusión precoz anterógrada de los vasos cerebrales y la correcta monitorización de la oxigenación cerebral mediante NIRS, constituyen unas herramientas útiles en la prevención de la malperfusión cerebral intraoperatoria.

11.6. **Seguimiento.**

El seguimiento de estos pacientes debe ir dirigido a evaluar la aorta por completo, para detectar disección residual, trombosis de la falsa luz y una eventual dilatación con el tiempo de la falsa luz permeable. Ello se hace mediante estudios de imagen (TC con contraste) cada seis meses durante los primeros dos años y posteriormente con carácter anual.

De forma añadida, se debe evaluar la función valvular aórtica en el caso de que se haya realizado cirugía conservadora de la misma mediante ecocardiograma transtorácico de forma anual para detectar la presencia de insuficiencia aórtica. De igual forma, en el caso de implantar una prótesis valvular, se debe hacer seguimiento de la correcta función de la misma.

11.7. **Mortalidad.**

La mortalidad hospitalaria de la DAA sigue siendo elevada, con un amplio intervalo, debido a la heterogeneidad de la enfermedad y a la diversidad de centros y todo ello a pesar de los avances que en los últimos años se han producido en las técnicas quirúrgicas. Así, el registro alemán GERAADA ha comunicado una mortalidad del 16,9% (85) y el estudio IRAD una reducción de la mortalidad del 25 % al 18 % de forma significativa en los últimos 20 años (119). En registro japonés ha comunicado una disminución de la mortalidad a 30 días del 18,4% en 2000 al 14,2% en 2010 (120). Nuestro país permanece con una mortalidad estabilizada alrededor del 27 % según el Registro Nacional de la SECTCV (9, 10, 121), similar a la referida en el estudio multicéntrico italiano, del 25,7% (122).

En la actualización más reciente del Registro Español de Síndrome Aórtico Agudo (RESA II) (17), la mortalidad referida es del 25,1% en pacientes intervenidos entre los años 2012-2014. Entre las causas de la muerte tras la cirugía, el fallo cardíaco (25%), el ictus (22%) y la hemorragia (21%) son las causas más frecuentes descritas en una reciente revisión canadiense (123).

11.8. **Supervivencia.**

Es difícil conocer la supervivencia a largo plazo de los pacientes operados de disección aórtica aguda tipo A. La serie clásica de la Universidad de Standford, con una mortalidad operatoria del 24%, establecía una supervivencia actuarial a 15 años del 24% (124). El grupo de Wisconsin comunica una supervivencia a 14 años del 49% (125). El grupo de Essen, en pacientes con DAA tipo 1 a los que se le realiza la técnica FET ha comunicado una supervivencia actuarial a 7 años del 55% (126).

En la actualidad, la necesidad de reoperación en la raíz aórtica es debida a nueva aparición de insuficiencia valvular o aneurisma de los senos de Valsalva en los casos en los que se

realizó cirugía conservadora, aunque el principal motivo para la misma es el crecimiento de la falsa luz residual distal a la zona reparada, en arco o aorta torácica descendente (127).

11.9. **Alternativas terapéuticas.**

En la disección que afecta a la aorta ascendente, la cirugía endovascular todavía no es una opción valorable. Se han comunicado intentos en pacientes inoperables de implantar endoprótesis en aorta ascendente, con una mortalidad curiosamente no prohibitiva (128). Dentro de los diferentes accesos, probablemente el acceso transapical sea el más seguro debido a la corta distancia de trabajo para el cirujano, y un control superior en el posicionamiento de la endoprótesis.

II. HIPÓTESIS

HIPÓTESIS DE TRABAJO

La técnica *Frozen Elephant Trunk* para el tratamiento de los pacientes afectados por disección aórtica aguda tipo A aumenta la supervivencia de estos y disminuye la incidencia de disección residual a nivel torácico y abdominal, con la consiguiente disminución de ulteriores cirugías a este nivel.

III. OBJETIVOS

1. OBJETIVOS PRINCIPALES.

1. Analizar la **mortalidad hospitalaria** de los pacientes afectos de disección aórtica aguda tipo A en los que se ha realizado una técnica *Frozen Elephant Trunk*, y compararla con la mortalidad hospitalaria de los pacientes sometidos a tratamiento quirúrgico con la técnica convencional.
2. Analizar las **complicaciones asociadas** a la aplicación de la *técnica Frozen Elephant Trunk* en los pacientes afectos de disección aórtica tipo A, y compararlas con las complicaciones asociadas a la aplicación de la técnica convencional.

2. OBJETIVOS SECUNDARIOS.

1. Analizar si la técnica *Frozen Elephant Trunk* tiene implicaciones pronósticas significativas sobre el comportamiento de la falsa luz residual en la aorta torácica y abdominal.
2. Analizar la influencia de la técnica *Frozen Elephant Trunk* sobre la necesidad una nueva cirugía ulterior en la aorta torácica descendente y abdominal.
3. Analizar la influencia del factor curva de aprendizaje sobre los resultados de la técnica *Frozen Elephant Trunk*.

IV. MATERIAL Y MÉTODOS

1. TIPO DE DISEÑO.

Se trata de un estudio observacional de cohortes retrospectivo o histórico realizado en un único centro hospitalario. En este estudio se analiza la mortalidad y las principales variables quirúrgicas y evolutivas de la aplicación de dos estrategias quirúrgicas distintas en los pacientes que presentan disección aguda de aorta tipo A de Stanford. Estas dos estrategias quirúrgicas han coexistido temporalmente en el Servicio de Cirugía Cardíaca en que se ha desarrollado este trabajo de Tesis Doctoral, y su elección dependía la indicación y/o preferencias del cirujano principal. Al ser un estudio de cohortes identificamos a los individuos expuestos y no expuestos.

Se han definido y estudiado dos cohortes de pacientes:

- Pacientes afectos de disección aortica aguda tipo A tratados mediante la técnica **quirúrgica convencional**. Se considera el grupo de referencia (GR). La técnica quirúrgica convencional consiste en la sustitución de la aorta torácica ascendente, desde la unión sinotubular hasta el origen del tronco arterial braquiocefálico. Esta anastomosis distal se puede realizar cerrada (sin liberar el *clamp* aórtico) o abierta (utilizando algún sistema de perfusión cerebral y estableciendo parada circulatoria visceral). Aparte de lo comentado, el manejo de la raíz aórtica se desarrolla en tres escenarios: (1) no realizar ninguna técnica quirúrgica, (2) implante de prótesis aórtica aislada, o (3) recambio completo de la raíz aórtica (Técnica de *Bentall*).
- Pacientes afectos de disección aortica aguda tipo A tratados mediante la **técnica *Frozen Elephant Trunk (FET)***. Es una técnica más novedosa y agresiva, objeto de su valoración en términos de mejora o no con respecto a la técnica convencional aplicada en el grupo de referencia. La técnica *Frozen Elephant Trunk* asocia a la cirugía convencional de la aorta torácica ascendente el recambio completo del arco aórtico y el implante de una endoprótesis aórtica torácica hasta el nivel T8.

El estudio de cohortes es retrospectivo, pues se recogen los datos hacia atrás con el fin de evaluar la incidencia de la técnica realizada sobre los parámetros seleccionados durante el periodo comprendido entre enero del 2011 y diciembre del 2016, que queda definido como el periodo de estudio.

2. POBLACIÓN DE ESTUDIO.

Este estudio ha sido desarrollado en el Servicio de Cirugía Cardíaca del Complejo Hospitalario de Toledo (Toledo, España). Es un hospital terciario de la Comunidad Autónoma de Castilla-La Mancha. Dada la complejidad de la patología y su emergencia, los servicios principales implicados, aparte del Servicio de Cirugía Cardíaca, han sido los Servicios de Urgencias, el Servicio de Cardiología, y el Servicio de Anestesia Cardíaca (participante en la cirugía y en el postoperatorio en la Unidad de Cuidados Críticos de Cirugía Cardíaca). El Servicio de Cirugía Cardíaca interviene en el acto quirúrgico, como actor principal, y en el cuidado directo del paciente en planta hasta su alta hospitalaria. El Servicio de Cirugía del Complejo Hospitalario de Toledo es un centro de referencia de cirugía cardíaca para toda la Comunidad de Castilla-La Mancha.

Se incluyeron (**criterios de inclusión**) todos los pacientes que durante el periodo de análisis (enero 2011-diciembre 2016) presentaron una disección aguda de aorta ascendente tipo A, diagnosticada en el Complejo Hospitalario de Toledo o en alguno de los hospitales dependientes funcionalmente de este, y que fueron trasladados para valoración de la idoneidad de la intervención quirúrgica en el Servicio de Cirugía Cardíaca del Complejo Hospitalario de Toledo. El criterio de inclusión para la realización de la cirugía con carácter de emergencia fue la presencia de una disección (falsa luz) en la aorta torácica ascendente (Tipo A de Stanford). El criterio principal para la realización de la técnica de *Frozen Elephant Trunk* fue, en todos los casos, la presencia de rotura intimal en el arco

aórtico y/o aorta torácica descendente proximal en pacientes con disección de aorta torácica ascendente tipo I de DeBakey.

Se excluyeron (**criterios de exclusión**) aquellos pacientes en los que se consideró que presentaban una situación clínica (por su gravedad y/o evolución) sin ninguna viabilidad si se realizaba la cirugía cardíaca o que no llegaron con signos vitales al quirófano. Esta evaluación fue realizada por el cirujano cardíaco responsable del procedimiento.

En relación con la elección de la estrategia quirúrgica aplicada, cuando ingresaba un paciente con disección aguda de aorta tipo A, era operado según la técnica que decidía el cirujano cardíaco responsable de acuerdo con su experiencia, sus habilidades aprendidas y la valoración del paciente. A partir de este momento se realizó el seguimiento de las dos cohortes de pacientes definidas, según el tipo de cirugía realizada (técnica convencional *vs. Frozen Elephant Trunk*).

El muestreo utilizado es el **muestreo consecutivo**. Aunque es un muestreo no probabilístico, nos permitió incluir a todos los individuos que cumplían los criterios de inclusión (y no tenían ninguno de exclusión) al ser valorados en el Complejo Hospitalario de Toledo durante el tiempo de reclutamiento fijado para el estudio.

En relación a la población podemos establecer tres niveles:

- **Población diana:** población de pacientes con disección aguda de aorta tipo A de Stanford. Esta población es aquella a la queremos generalizar los resultados de esta Tesis Doctoral.

- **Población accesible:** es la población disponible para el estudio, y es aquella parte de la población diana que es valorada por el Servicio de Cirugía Cardíaca del Complejo Hospitalario de Toledo.
- **Muestra:** es el conjunto de individuos realmente estudiados, y son aquellos que cumplen los criterios de inclusión y no tienen ningún criterio de exclusión durante el periodo de estudio (tiempo de reclutamiento en que es llevado a cabo el estudio).

3. PROCEDIMIENTOS DIAGNÓSTICOS Y CLÍNICOS.

A continuación, se describe el protocolo diagnóstico empleado, manejo quirúrgico, cuidados postoperatorios y seguimiento realizado.

3.1. Protocolo diagnóstico específico de la disección aórtica aguda.

3.1.1. Tomografía computarizada.

En todos los pacientes se realizó una tomografía computarizada (TC) de 64 detectores en la región toraco-abdominal con contraste endovenoso no iónico con yodo (18). Si el paciente procedía de otro hospital y las imágenes radiológicas no eran concluyentes, se procedió a repetir el estudio en el Complejo Hospitalario de Toledo. La exploración se realizó en apnea y dirección caudo-craneal de la hélice, con objeto de obtener la visualización completa de la aorta tóraco-abdomino-pélvica y sus ramas. La amplitud de la ventana de estudio incluyó desde los troncos supraaórticos hasta la bifurcación de las arterias ilíacas. Se realizaron reconstrucciones multiplanares y reconstrucciones volumétricas en tres dimensiones. Las imágenes obtenidas en estos estudios fueron analizadas e informadas por radiólogos con especial dedicación al estudio de los pacientes con patología aórtica en horario de mañana y tarde y por radiólogos generales en el resto de los horarios, conjuntamente con el cirujano cardíaco responsable del paciente. En un corte axial se analizó la medida del diámetro de

la aorta torácica descendente a nivel de la bifurcación de la arteria pulmonar, así como en un corte sagital la medida del diámetro de la aorta torácica descendente distal al origen de la arteria subclavia izquierda, en el istmo aórtico. Se obtuvieron dos medidas ortogonales, suma de ambas luces, verdadera y falsa. Igualmente se analizó la presencia de signos de malperfusión radiológica a nivel de la aorta abdominal y arteria ilíacas, con o sin síndrome clínico asociado.

3.1.2. Ecocardiograma transtorácico y transesofágico.

En todos los pacientes se realizó un estudio de ecografía transesofágica intraoperatoria tras la inducción anestésica, destinado principalmente a evaluar la presencia de derrame pericárdico y/o taponamiento cardíaco, así como el grado de insuficiencia aórtica y mecanismo de esta, en caso de existir (35). En algunos pacientes se realizó ecocardiografía transtorácica antes de la cirugía, sobre todo durante la atención inicial en urgencias, previa al diagnóstico definitivo.

3.1.3. Cateterismo cardíaco: coronariografía y aortografía.

Se realizó únicamente en los pacientes derivados al Complejo Hospitalario de Toledo con la sospecha previa de síndrome coronario agudo con elevación del segmento ST (SCACEST). La aortografía permitió realizar el diagnóstico, así como evaluar la existencia de isquemia coronaria por obstrucción dinámica del origen de alguna arteria coronaria, preferentemente la arteria coronaria derecha. La coronariografía no se recomienda en pacientes con disección aórtica aguda, ya que únicamente conduce a un retraso del tratamiento quirúrgico (7).

3.2. **Técnica quirúrgica y consideraciones anestésicas.**

Previamente a la realización de la intervención quirúrgica se obtuvo el apropiado consentimiento informado. Éste era firmado por el paciente o sus familiares directos, si

aquél presentaba una situación clínica que pudiera comprometer su capacidad de tomar de decisiones (inestabilidad hemodinámica, conexión a ventilación mecánica, etc.). Todos los casos fueron intervenidos quirúrgicamente por alguno de los cinco cirujanos del servicio. La técnica de *Frozen Elephant Trunk* fue realizada por el mismo cirujano en todos los pacientes evaluados, excepto en el último caso que fue realizada por otro cirujano especialmente entrenado en la técnica durante la realización de los casos previos.

La cirugía de disección aórtica es una técnica que se aplicó con carácter emergente en casi la totalidad de los casos. Por ello la preparación preoperatoria fue similar a la de otras intervenciones de cirugía cardíaca mayor con el carácter de urgencia vital extrema que hacen que varíen algunos procedimientos ordinarios (129). La monitorización anestésica durante la fase de inducción incluyó electrocardiograma de superficie, oximetría cutánea y monitorización continua de la presión arterial mediante dos catéteres introducidos en ambas arterias radiales. Tras la intubación orotraqueal y la conexión a la ventilación mecánica (salvo los enfermos que fueron intubados en algún momento previo y llegaron a quirófano ya conectados a la misma) se insertaron un catéter venoso central de tres luces y un introductor venoso en una de las venas yugulares, preferiblemente la derecha. Se realizó oximetría cerebral mediante espectrofotometría cercana al infrarrojo (NIRS), con objeto de evaluar los niveles de oxigenación cortical cerebral a nivel frontal bilateral (rSO_2) mediante el análisis comparativo de la perfusión cerebral y los requerimientos de oxígeno regionales, considerando como valores significativamente bajos el rSO_2 inferior al 50% o una caída del 20% sobre el valor basal en un hemisferio determinado (130). La temperatura sistémica fue medida mediante sondas de temperatura a nivel nasofaríngeo (específica) y a nivel vesical (incorporada a la sonda urinaria). Durante la intervención quirúrgica se realizaron monitorizaciones adecuadas de constantes biológicas y determinaciones analíticas.

El abordaje quirúrgico para la realización de la cirugía de la disección aórtica aguda fue la esternotomía media. Previamente a la misma, se realizó disección del surco deltopectoral derecho para controlar la arteria axilar derecha, o la disección de la arteria femoral derecha si la primera no es posible. Posteriormente se realizó la esternotomía media. A continuación, se realizó una pequeña incisión en el pericardio, con la intención de descomprimir lentamente el corazón en los casos con hemopericardio y/o taponamiento cardiaco sin provocar la rotura de la aorta. Posteriormente se realizó una pericardiotomía en T invertida, y los bordes del pericardio se traccionaron y anudaron con puntos de seda en los bordes de la herida quirúrgica. Se instauró anticoagulación sistémica con heparina sódica. Además, el circuito de circulación extracorpórea se rellenó con 10.000 UI de heparina sódica. Se administraron 400 UI/Kg de heparina sódica intravenosa para mantener el tiempo de coagulación activado (TCA) superior a 480 segundos. Cuando no se alcanzó este valor umbral, se administró una dosis adicional de 100 UI/Kg de heparina sódica en *bolus*. A continuación, se procedió a canular la arteria axilar derecha de forma directa (131) (o excepcionalmente la arteria femoral derecha) y se introdujo a través de la orejuela derecha una cánula cavoatrial de retorno venoso, para poder establecer la circulación extracorpórea. Igualmente, se canularon el seno coronario para la infusión de cardioplejia retrógrada y se colocó un aspirador a través de la vena pulmonar superior derecha para el drenaje de las cavidades cardiacas izquierdas.

Una vez establecida la circulación extracorpórea se inició un enfriamiento progresivo sistémico hasta alcanzar una hipotermia moderada (25-28°C) (47, 132). Durante la fase de enfriamiento se procedió a disecar anatómicamente los troncos supraaórticos y aislarlos con cintas elásticas tipo *vessel-loop*. Tras pinzar la aorta ascendente, en una zona que posteriormente se reseca, se procedió a la administración de cardioplejia de inducción fría hemática sanguínea 4:1 tipo *Buckberg* a una temperatura de 4°C mediante cateterización directa de ambos *ostia* coronarios (volumen 1000 ml a una temperatura de

4 °C). Cada 20 minutos se administró una dosis de cardioplejia de mantenimiento por vía retrógrada a través del seno coronario (volumen 500 ml; temperatura 4 °C). Desde el año 2016 se empleó cardioplejia cristalóide *Custodiol* (HTK Bretschneider) mediante canulación anterógrada directa de *ostia* coronaria, en dosis única de 25-30 ml/Kg de peso y que proporciona protección miocárdica durante 180 minutos (133).

Seguidamente se procedió a realizar una aortotomía longitudinal para explorar la raíz aórtica, tratando de identificar el lugar de la rotura intimal en la aorta ascendente, así como el estado de las arterias coronarias y la morfología y función de la válvula aórtica. En el caso de tener que actuar a nivel de la válvula-raíz aórtica, dicha actuación se realizó en este momento. La técnica más frecuente fue la sustitución completa raíz aórtica incluyendo la válvula aórtica, según la técnica de *Bentall-De Bono* modificada (76). Con menor frecuencia se realizó la sustitución valvular aórtica por una prótesis (134) o la reparación de la disrupción comisural mediante resuspensión de las comisuras aórticas (135).

Posteriormente, se realizó la exploración del arco aórtico. La protección cerebral empleada fue la perfusión selectiva cerebral por vía anterógrada, con hipotermia moderada (58). Para ello, se disminuyó el flujo de la línea arterial axilar a 800 ml/min (aproximadamente 10 ml/kg/min), procediendo a pinzar el tronco arterial braquiocefálico para perfundir la arteria carótida común y arteria vertebral derechas.

En este momento se despinzó la aorta ascendente y se canuló directamente la arteria carótida común izquierda, para perfundirla a un flujo de 350-400 ml/min (aproximadamente 5 ml/kg/min). En el caso de realizar la técnica *Frozen Elephant Trunk*, se canuló igualmente la arteria subclavia izquierda, utilizando para ello la misma línea de perfusión de la arteria carótida común izquierda y el mismo flujo sanguíneo, hasta completar un flujo completo de perfusión cerebral de 15 ml/kg/min. De la misma forma y en este momento, se realizó la

técnica distal apropiada sobre la aorta ascendente y arco aórtico, comúnmente anastomosis distal abierta o resección de la concavidad del arco aórtico (hemiarco).

En los casos con evidencia de rotura intimal en el arco aórtico distal y/o la aorta torácica descendente proximal (habitualmente distal al origen de la arteria subclavia izquierda), si el cirujano responsable así lo decidía, y existía la disponibilidad física del cirujano que realiza la técnica, se procedía a realizar la *técnica Frozen Elephant Trunk*. Para realizar esta técnica (91) se procedió al implante del dispositivo *E-vita Open Plus™* (Jotec, Hechingen, Germany), bajo perfusión cerebral selectiva anterógrada. Para ello, se realizó una resección completa del arco aórtico hasta la zona 3 de Criado, preservando en bloque los tres troncos supraaórticos. La porción proximal de aorta torácica descendente se preparó fijándola mediante cuatro puntos cardinales de Prolene 3/0, apoyados en parche de teflón interno y banda de teflón externa, a fin de ocluir la falsa luz de la disección. Posteriormente, se introdujo el dispositivo en la aorta torácica descendente sin utilizar guía de soporte, procediendo a libertar la endoprótesis en la aorta torácica descendente con el segmento de dacrón (trompa) invertido en la misma. Antes de extraer el segmento de dacrón, se procedió a suturar el dispositivo a la aorta torácica, utilizando para ello la sutura previamente implantada, en cuatro sectores, mediante sutura continúa apoyada en la banda de teflón externa a modo de refuerzo. Se aplicaron igualmente puntos de refuerzo adicionales si se estimó necesario para asegurar una correcta hemostasia. Desde 2014, el dispositivo *E-vita Open Plus*, incorpora un collar de dacrón que facilita enormemente esta anastomosis. Posteriormente se procedió a extraer el segmento de dacrón invaginado. Con objeto de no prolongar más allá de lo razonable la isquemia visceral, se procedía a implantar una cánula en el segmento de dacrón y, tras pinzar proximalmente el mismo, perfundir a través de la aorta torácica descendente el resto de órganos viscerales durante 10-15 minutos, tiempo en el que el paciente volvía a recuperar la diuresis y que se empleaba en preparar el bloque que incluía los troncos supraaórticos, habitualmente

mediante un refuerzo posterior con una banda de teflón, antes de proceder de nuevo a una nueva parada circulatoria visceral. Desde el año 2015 se implanta una sonda vesical Foley CH22 a través del dispositivo *E-vita* una vez que se ha extraído el segmento de dacrón, para perfundir directamente la aorta torácica descendente, hinchando el balón ocluser a nivel de la endoprótesis, por lo que no es necesario realizar dos periodos de parada circulatoria, acortando así la duración del único periodo de parada circulatoria realizado. A continuación, se realizaba el implante en bloque de los troncos supraaórticos, mediante sutura continua de Prolene 4/0 apoyada en banda de teflón en su pared posterior.

La existencia de dos hemorragias graves/masivas por rotura intimal en la proximidad del origen de la subclavia izquierda tras el reimplante en bloque de los troncos supraaórticos, hizo necesario plantearnos el reimplante aislado de la arteria subclavia izquierda, mediante la interposición de un injerto de dacrón de 8 mm, que posteriormente se anastomosaba proximalmente al injerto de dacrón de la aorta ascendente. Desde el año 2014, la arteria subclavia izquierda se reimplanta rutinariamente de forma aislada mediante la interposición de un injerto de dacrón, a la vez que se implanta la prótesis en la zona 2 de Criado (entre arteria carótida común izquierda y la arteria subclavia izquierda). Esto se pudo realizar en todos los pacientes, salvo en el último de la serie, en el que fue imposible el reimplante de la arteria subclavia izquierda, procediéndose a la ligadura proximal de la misma.

Tras finalizar la anastomosis del bloque de troncos supraaórticos, se procedió al pinzamiento del dacrón a nivel próxima, reanudando la circulación extracorpórea a su flujo total empleando la cánula implantada en la arteria axilar derecha e iniciando el calentamiento sistémico del paciente. En este momento, se procedió a realizar la anastomosis proximal del dispositivo en aorta ascendente nativa o protésica, así como al reimplante del injerto de dacrón de la arteria subclavia izquierda, tras lo cual se procedió a

realizar maniobras para la extracción del aire de las cavidades cardiacas izquierdas y el consiguiente despinzamiento de la aorta. Previo al despinzamiento aórtico, se administró una dosis de cardioplejia hemática enriquecida con glutamato y aspartato por vía retrógrada (volumen de 500 cc. a una temperatura de 37 °C), salvo en los casos en los que como protección miocárdica se había empleado de cardioplejia cristaloides tipo *Custodiol*.

Tras alcanzar la normotermia, se iniciaron las maniobras para abandonar progresivamente la circulación extracorpórea, y tras comprobar la estabilidad hemodinámica, se detuvo la misma y se revirtió la heparina circulante con sulfato de protamina en proporción 1:1 (1 mg de protamina por cada 100 UI de heparina sódica administradas). Se implantaron dos electrodos de marcapasos transitorios en el ventrículo derecho, en todos los pacientes, y otros dos electrodos en la aurícula derecha, esto último a criterio del cirujano responsable. Igualmente, se insertaron drenajes de silicona tipo Blake en cara inferoposterior del corazón, cara lateral derecha y mediastino anterior, y en cavidades pleurales en el caso de presentar comunicación directa con el mediastino. Tras comprobar una hemostasia adecuada del campo quirúrgico se realizó el cierre esternal mediante puntos de acero quirúrgico sencillos transesternales en manubrio y dobles periesternales en cuerpo del esternón, finalizando la intervención mediante el cierre del tejido celular subcutáneo por planos según la técnica convencional.

3.3. Manejo postoperatorio.

Tras la intervención quirúrgica, los pacientes fueron trasladados a la Unidad de Cuidados Críticos Postoperatorios de Cirugía Cardíaca, y sometidos al protocolo de monitorización y manejo estándar para pacientes intervenidos de cirugía cardíaca, con especial atención al sangrado postoperatorio, estabilidad hemodinámica y signos de malperfusión periférica. Tras comprobar que las constantes hemodinámicas y dichas variables se mantenían

estables y bajo control, se procedió a retirar la sedación y, en ausencia de complicaciones neurológicas, se procedió a realizar la extubación orotraqueal reglada de los pacientes de forma precoz, bajo un nivel de analgesia adecuado, iniciando el programa de ejercicios de fisioterapia respiratoria con objeto de evitar la aparición de las atelectasias y el consiguiente deterioro del intercambio gaseoso.

A las 48 horas, y en ausencia de sangrado significativo, se procedió a iniciar la anticoagulación oral con acenocumarol, que se mantuvo con un INR en un rango 2-3 si el paciente era portador de una prótesis aórtica mecánica, o con heparina de bajo peso molecular a dosis profilácticas en los restantes casos durante su estancia hospitalaria.

Cuando los pacientes reunieron las condiciones de estabilidad hemodinámica y respiratoria satisfactoria, fueron trasladados a la planta de hospitalización convencional del Servicio de Cirugía Cardíaca del Complejo Hospitalario de Toledo, donde su evolución fue supervisada directamente por el cirujano cardíaco responsable de la intervención.

En todos los casos se inició un tratamiento antihipertensivo con betabloqueantes para alcanzar una frecuencia cardíaca basal próxima a 60 latidos por minuto y en los casos necesarios se asociaron IECA para mantener una presión arterial sistólica inferior a 120 mmHg.

Antes del alta hospitalaria, se realizó un ecocardiograma transtorácico en el caso de los pacientes con prótesis valvular y un TAC toracoabdominal con contraste para evaluar la existencia de pseudoaneurismas en las líneas de sutura, endofugas relacionadas con la endoprótesis, así como comprobar la trombosis o no de la falsa luz a nivel torácico y abdominal.

3.4. Seguimiento.

El seguimiento postoperatorio se ha realizado mediante visita médica en la consulta externa del Servicio de Cirugía Cardíaca, a los tres meses de la intervención quirúrgica. Posteriormente, las revisiones clínicas y mediante TAC toracoabdominal con contraste han sido realizadas anualmente.

En los pacientes sometidos a la técnica *Frozen Elephant Trunk*, se ha realizado un seguimiento más exhaustivo, realizando revisión clínica y mediante TAC toracoabdominal cada 6 meses en los primeros dos años, y posteriormente con frecuencia anual, siguiendo el protocolo del registro europeo *E-vita* (IEOR).

El protocolo de seguimiento, además de la revisión clínica (estado del paciente, actividad que realiza, complicaciones relacionadas con el procedimiento, necesidad de segunda intervención sobre la aorta toracoabdominal) y ecocardiográfica en el caso que el paciente tenga una prótesis valvular, incluye una evaluación exhaustiva del estudio de imagen mediante TAC, incluyendo características de la falsa luz en la aorta toracoabdominal (trombosis parcial o total y permeabilidad), nivel torácico del extremo distal de la endoprótesis, presencia y localización de endofugas en caso de existir y diámetro de la aorta torácica (completo, luz verdadera y luz falsa) a nivel de la bifurcación de la arteria pulmonar.

4. VARIABLES DEL ESTUDIO.

4.1. VARIABLES RELACIONADAS CON LA IDENTIFICACIÓN DEL PACIENTE.

- **Número de identificación del paciente:** número consecutivo en relación con la historia clínica que permita identificar el paciente en el estudio.

- **Año:** año (variable fecha) en que se realiza la cirugía.
- 4.2. VARIABLES ANTROPOMÉTRICAS.
- **Edad:** variable cuantitativa en años.
 - **Género:** variable categórica binaria; valores: mujer, hombre.
 - **Índice de masa corporal (IMC):** variable cuantitativa en kg/m².
- 4.3. VARIABLES RELACIONADAS CON LOS ANTECEDENTES PATOLÓGICOS.
- **Diabetes mellitus:** variable categórica binaria; valores: no, sí.
 - **Fumador activo:** variable categórica binaria; valores: no, sí.
 - **Enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC):** variable categórica binaria; valores: no, sí.
 - **Accidente cerebrovascular:** variable categórica binaria; valores: no, sí.
 - **Hipertensión arterial sistémica (HTA):** variable categórica binaria; valores: no, sí.
 - **Intervención cardiaca previa:** variable categórica binaria; valores: no, sí.
- 4.4. VARIABLES RELACIONADAS CON LOS DATOS PREQUIRÚRGICOS.
- **Insuficiencia aórtica:** variable categórica binaria; categorías: no-ligera, moderada-grave.
 - **Hemopericardio:** variable categórica binaria; valores: no, sí.
 - **Ventilación mecánica al ingreso:** variable categórica binaria; valores: no, sí.
 - **Fracción de eyección ventrículo izquierdo (FEVI):** cuantitativa.
 - **Mortalidad estimada por EuroSCORE logístico:** variable cuantitativa; porcentaje de mortalidad estimada preoperatoriamente
- 4.5. VARIABLES RELACIONADAS CON LOS DATOS QUIRÚRGICOS.
- **Cirujano 1:** variable alfanumérica; codificación anónima del cirujano principal.

- **Cirujano 2:** variable alfanumérica; codificación anónima del cirujano ayudante.
- **Diagnóstico:** variable categórica con múltiples categorías; valores: DeBakey tipo I (DB I), DeBakey tipo II (DB II) y hematoma intramural aórtico (HIA) tipo II.
- **Clasificación de la Universidad de Pensilvania (Penn Classification):** variable categórica con múltiples categorías; valores: a (ausencia de isquemia o colapso circulatorio, con paciente hemodinámicamente estable), b (isquemia localizada (excepto isquemia coronaria): ictus, paraplejia, disfunción renal, isquemia mesentérica y/o isquemia de extremidades), c (colapso circulatorio: secundario a taponamiento cardiaco, disección coronaria, insuficiencia aórtica aguda y/o rotura aórtica), b+c (isquemia localizada y generalizada por colapso circulatorio).
- **Frozen Elephant Trunk (FET):** variable categórica binaria; valores: no, sí.
- **Prótesis valvular aórtica:** variable categórica binaria; valores: no, sí.
- **Reparación valvular aórtica:** variable categórica binaria; valores: no, sí.
- **Procedimiento tipo Bentall:** variable categórica binaria; valores: no, sí.
- **Técnica proximal:** variable categórica con múltiples categorías; valores: Bentall, prótesis, reparación.
- **Técnica distal:** variable categórica con múltiples categorías; valores: FET, arco completo, hemiarco.

4.6. VARIABLES RELACIONADAS CON LOS DATOS INTRAQUIRÚRGICOS.

- **Cánula arterial:** variable categórica binaria; valores: axilar, femoral.
- **Pinzamiento distal:** variable categórica binaria; valores: no, sí.
- **Tiempo de circulación extracorpórea (CEC):** variable cuantitativa en minutos.
- **Temperatura circulación extracorpórea:** variable cuantitativa en grados centígrados.

- **Pinzamiento distal:** variable categórica binaria; valores: no, sí.
- **Nivel de la endoprótesis Evita:** variable categórica de varias categorías; valores: T7, T8, T9, T10.
- **Falsa luz torácica:** variable categórica binaria; valores: no, sí.
- **Falsa luz abdominal:** variable categórica binaria; valores: no, sí.
- **Tiempo de pinzamiento aórtico:** variable cuantitativa en minutos.
- **Tiempo de perfusión cerebral selectiva:** variable cuantitativa en minutos.
- **Tiempo de isquemia visceral:** variable cuantitativa en minutos.

4.7. DATOS RELACIONADOS CON LA COMPLICACIONES DURANTE LA EVOLUCIÓN.

- **Creatinina:** variable cuantitativa en mg/dl.
- **Hemofiltración venovenosa continua (HFVVC):** variable categórica binaria; valores: no, sí.
- **Insuficiencia cardiaca congestiva:** variable categórica binaria; valores: no, sí.
- **Ventilación mecánica prolongada (> 72 horas):** variable categórica binaria; valores: no, sí.
- **Reoperación por sangrado:** variable categórica binaria; valores: no, sí.
- **Déficit neurológico permanente:** variable categórica binaria; valores: no, sí.
- **Paraplejia:** variable categórica binaria; valores: no, sí.
- **Recirugía:** variable categórica binaria; valores: no, sí.

4.8. DATOS RELACIONADOS CON LA EVOLUCIÓN GLOBAL.

- **Estancia hospitalaria:** variable cuantitativa en días.
- **Mortalidad hospitalaria:** variable categórica binaria; valores: no, sí.

- **Mortalidad a los 30 días:** variable categórica binaria; valores: no, sí.
- **Mortalidad global:** variable categórica binaria; valores: no, sí.
- **Causa de mortalidad:** variable categórica con múltiples valores.
- **Tiempo de seguimiento total:** variable cuantitativa en meses.

Se consideró mortalidad a los 30 días la que aconteció en los 30 días subsiguientes a la intervención quirúrgica y mortalidad hospitalaria la que ocurrió mientras el paciente estuviera ingresado en el hospital, con independencia del tiempo de ingreso.

5. RECOGIDA DE DATOS Y FUENTES DE INFORMACIÓN.

La evaluación de las variables reseñadas (preoperatorias, intraoperatorias y postoperatorias) se realizó de una manera retrospectiva mediante la revisión de la historia clínica y los datos administrativos hospitalarios. La etapa extrahospitalaria, de seguimiento tras el alta hospitalaria, se efectuó mediante el seguimiento de las notas médicas registradas en la consulta externa de Cirugía Cardíaca.

6. ANÁLISIS ESTADÍSTICO.

Las variables categóricas fueron expresadas mediante contaje (porcentaje). Se analizó la normalidad de la distribución de las variables continuas mediante el test de *Shapiro-Wilk*. Dado que las variables cuantitativas no presentaron distribución normal fueron expresadas como mediana (rango intercuartílico IQR: percentil 25-percentil 75).

Para el análisis bivariable de las variables categóricas empleamos la prueba de *chi cuadrado*, utilizando el *test exacto de Fisher* si la frecuencia esperada era menor de 5 en las tablas 2x2. Para la comparación de las variables cuantitativas, aplicamos la *prueba U de Mann-Whitney*.

El análisis de supervivencia se realizó mediante el método de Kaplan-Meier, y para la comparación de la supervivencia entre grupos en función de cada uno de los factores pronósticos considerados se empleó la prueba log-rank.

El análisis estadístico se realizó con el programa SPSS 20 (*IBM Corporation, 2011*). Se consideró significativo todo valor de $p < 0,05$.

7. ASPECTOS ÉTICO-LEGALES.

Se siguieron las normas de protección de datos vigentes en nuestro país. Se solicitó y consiguió la autorización de la realización del estudio por parte del Comité Científico y de Ética de nuestro centro hospitalario.

Una vez dado de alta el paciente del hospital, se solicitó, cuando acudían a consulta, el consentimiento para la utilización de sus datos.

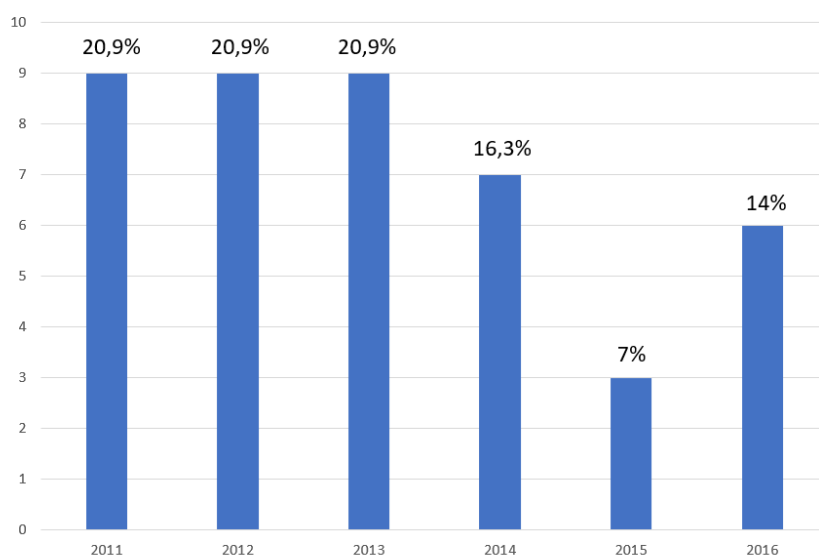
V. RESULTADOS

1. CARACTERÍSTICAS PREOPERATORIAS CLÍNICO-DEMOGRÁFICAS.

La serie objeto de estudio está integrada por 43 pacientes consecutivos intervenidos de disección aórtica aguda (DAA) tipo A entre enero de 2011 y diciembre de 2016 en el Servicio de Cirugía Cardíaca del Hospital Virgen de la Salud de Toledo. En 12 de los 43 pacientes se realizó la técnica *Frozen Elephant Trunk* (FET).

Observamos que, si comparamos periodos, entre 2011-2013 hay 9 pacientes incluidos por año, y en el periodo 2014-16 una media de 5 pacientes por año (Figura 7.1).

Figura 7.1. Número de pacientes por año de estudio, con el porcentaje de cada año en relación con el total de pacientes estudiados.



Del total de 43 pacientes, 30 eran varones (69,8%) y 13 eran mujeres (30,2%). La edad mediana fue de 60 (49,5-68,5) años. En la figura 7.2 se muestra la distribución de la serie en grupos de edades. Los pacientes de la serie presentaban un índice de masa corporal (IMC) mediano de 26,6 (24,8-31,2) kg/m². En la figura 7.3 se muestra la distribución del IMC en los diferentes grupos de estandarización del mismo.

Figura 7.2. Distribución de los pacientes en varios grupos de edades.

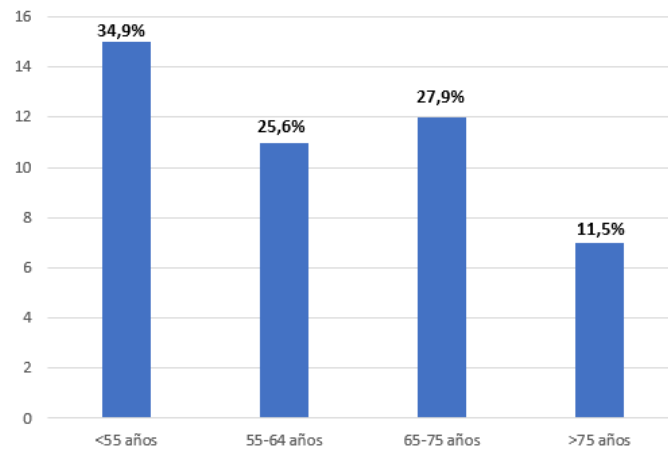
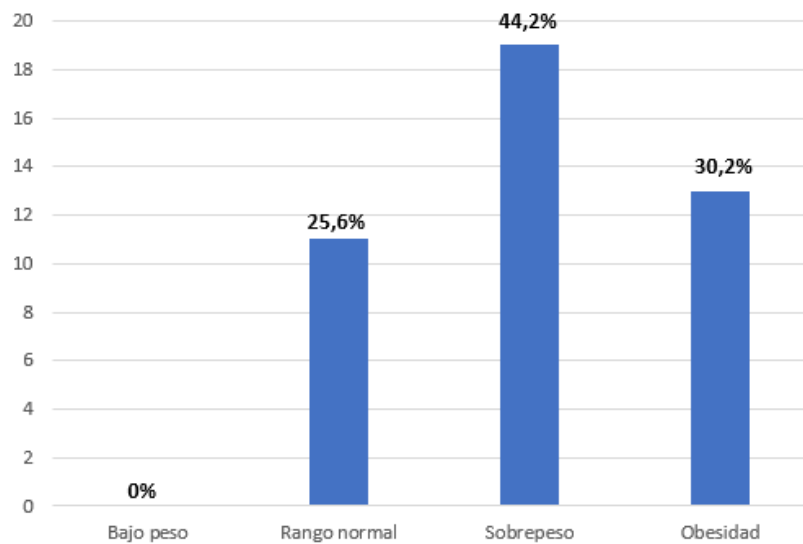


Figura 7.3. Distribución del índice de masa corporal en los diferentes grupos de estandarización. Bajo peso: IMC < 18,5 kg/m²; rango normal: IMC 18,5-24,99 kg/m²; sobrepeso: IMC 25-29,99 kg/m²; obesidad: IMC > 30 Kg/m².



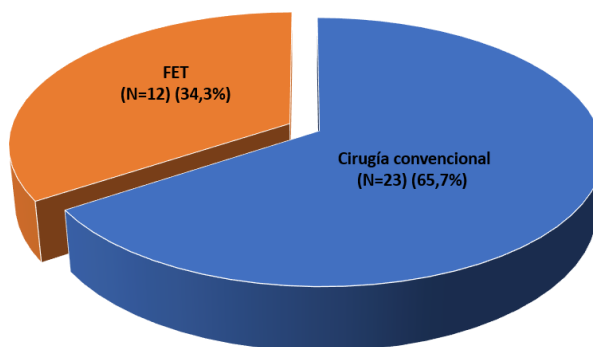
En los casos de DAA tipo A con rotura intimal en el arco aórtico distal y/o la aorta torácica descendente proximal, se optó por la realización de cirugía convencional o FET según la decisión del cirujano responsable, teniendo en cuenta la disponibilidad física del cirujano

que realizaba la técnica FET (es preciso reseñar nuevamente que todos los casos de FET con excepción del último incluido en esta serie, los realizó el mismo cirujano).

En el grupo de pacientes sometidos a cirugía convencional, el 74% (23/31) de los pacientes presentaba disección tipo I de DeBakey, el 19% (6/31) disección tipo II de DeBakey, y el 6,5% (2/31) hematoma intramural limitado a la aorta ascendente. En el grupo de pacientes FET, el 100% de los pacientes presentaba disección tipo I de DeBakey.

Dado que en los pacientes con DAA limitada a la aorta ascendente no está indicada la realización de la técnica FET, se realizó la misma en el 34% de los pacientes con DAA tipo I de DeBakey (Figura 7.4).

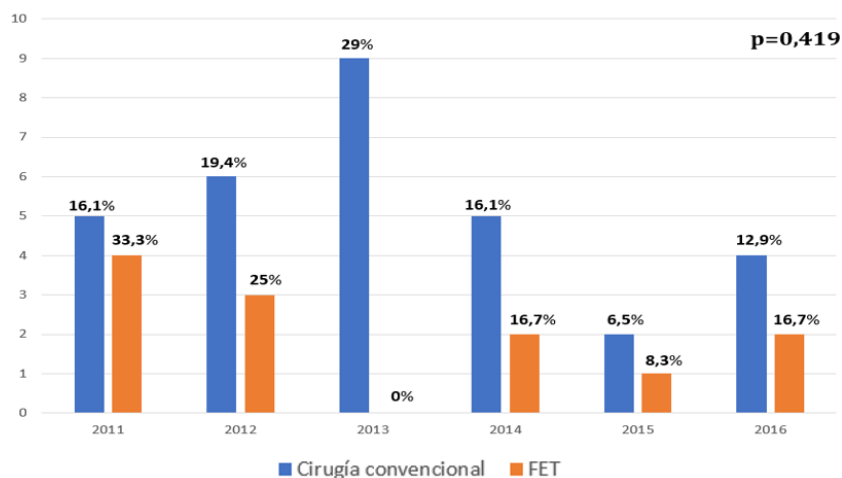
Figura 7.4. Distribución del tipo de cirugía en la totalidad de los pacientes.



FET: *Frozen Elephant Trunk*.

En la figura 7.5. se muestra la distribución de aplicación de las dos técnicas objeto de comparación en este trabajo de Tesis Doctoral por año durante el periodo de estudio, no existiendo diferencias estadísticamente significativas durante los años en cuanto a la preponderancia de la realización de FET con respecto a la técnica convencional ($p=0,419$).

Figura 7.5. Distribución de aplicación de las dos técnicas durante cada uno de los años de estudio en el total de la serie y porcentaje con respecto al total de cada grupo.



FET: *Frozen Elephant Trunk*.

En la tabla 7.1 se muestran las características basales y antropométricas de los dos grupos de pacientes definidos a partir de la técnica quirúrgica aplicada, FET y técnica convencional, y en la tabla 7.2 se comparan los antecedentes patológicos, sin que se evidencien diferencias estadísticamente significativas entre ambos grupos.

Tabla 7.1. Características basales y antropométricas de los pacientes.

	<i>Técnica convencional</i> (N=31) (72,1%)	<i>Frozen Elephant Trunk</i> (N=12) (27,9%)	<i>p</i>
Género			
Varón	20 (64,5%)	10 (83,3%)	
Mujer	11 (35,5%)	2 (16,7%)	0,228
Edad (años)	61(48-69,5)	60 (51,5-65,5)	0,752
IMC (Kg/m ²)	27,1 (25,4-31,4)	25,8 (24,43-31,1)	0,525

IMC: índice de masa corporal. Las variables cuantitativas se expresan como mediana (rango intercuartílico) y las categóricas como contaje (porcentaje).

Tabla 7.2. Antecedentes patológicos de los pacientes.

	<i>Técnica convencional (N=31) (72,1%)</i>	<i>Frozen Elephant Trunk (N=12) (27,9%)</i>	<i>p</i>
Diabetes mellitus	1 (3,2%)	0	0,529
Tabaquismo activo	4 (12,9%)	2 (16,7%)	0,749
EPOC	1 (3,2%)	1 (8,3%)	0,476
Accidente cerebrovascular	3 (9,7%)	1 (8,3%)	0,892
HTA	25 (80,6%)	10 (83,3%)	0,839
Intervención cardiaca previa	1 (3,2%)	2 (16,7%)	0,121
Procedencia de otro hospital	20 (64,5%)	4 (33,3%)	0,065

EPOC: enfermedad pulmonar obstructiva crónica; HTA: hipertensión arterial sistémica. Las variables categóricas se expresan como contaje (porcentaje).

En la tabla 7.3 se muestran los valores de las variables clínicas y analíticas preoperatorias de los pacientes, sin existir diferencias significativas en el perfil preoperatorio de ambos grupos.

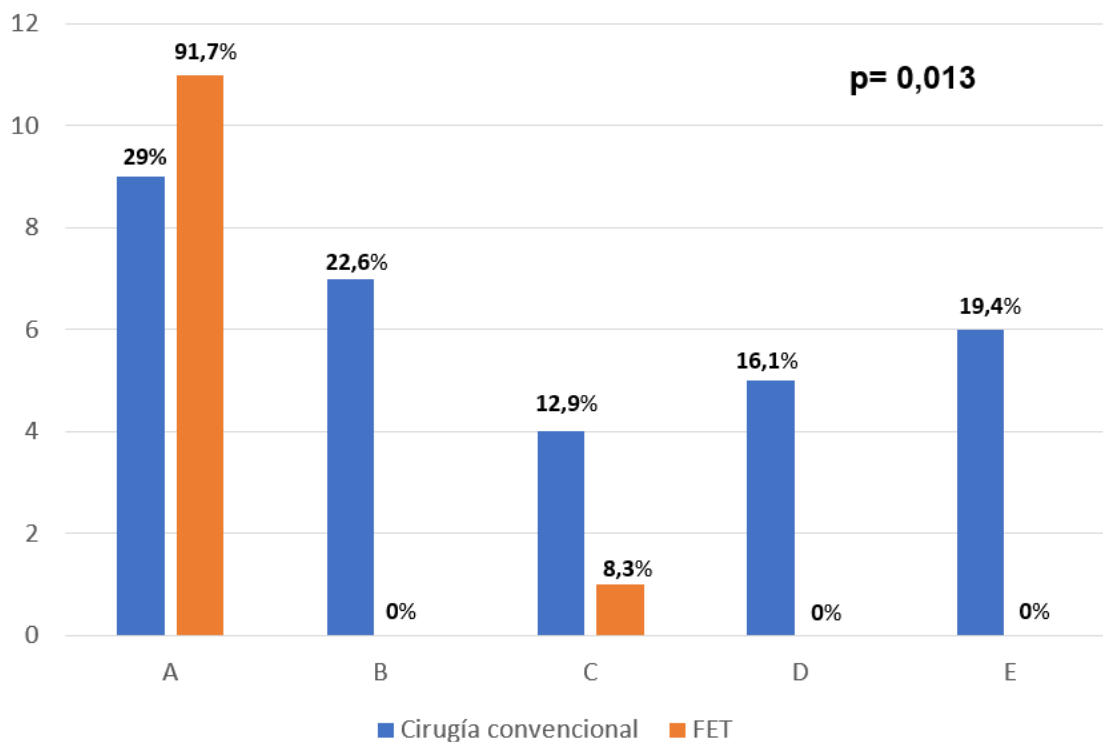
Tabla 7.3. Variables clínicas y analíticas preoperatorias de los pacientes.

	<i>Técnica convencional (N=31) (72,1%)</i>	<i>Frozen Elephant Trunk (N=12) (27,9%)</i>	<i>p</i>
FEVI (%)	60 (60-60)	60 (60-60)	0,747
Creatinina (mg/dl)	0,9 (0,8-1,2)	0,88 (0,69-1)	0,265
Insuficiencia aórtica			
No/leve	8 (25,8%)	5 (41,7%)	
Moderada/grave	23 (74,2%)	7 (58,3%)	0,310
Clasificación U. de Pennsylvania			
a	21 (67,7%)	6 (50,0%)	
b	3 (9,7%)	1 (8,3%)	
c	6 (19,4%)	2 (16,7%)	
b+c	1 (3,2%)	3 (25,0%)	0,180
Hemopericardio	6 (19,4%)	4 (33,3%)	0,330
VM al ingreso	5 (16,1%)	1 (8,3%)	0,508
EuroSCORE logístico (%)	19,74 (15,28-28,38)	19,64 (13,84-26,39)	0,705

FEVI: fracción eyección ventrículo izquierdo; VM: ventilación mecánica. EuroSCORE logístico: mortalidad estimada por este modelo de riesgo. Clasificación de la Universidad de Pennsylvania: a sin malperfusión, b malperfusión de ramas de la aorta, c colapso circulatorio, b+c ambas. Las variables cuantitativas se expresan como mediana (rango intercuartílico) y las categóricas como contaje (porcentaje).

Se ha analizado la participación de los cirujanos del Servicio en cada tipo de procedimiento. Para cada cirujano del Servicio se ha registrado la participación como cirujano principal en cada tipo de procedimiento (Fig. 7.6). El análisis de estas variables evidencia la concentración de la realización de los procedimientos FET en un único cirujano.

Figura 7.6. Distribución del cirujano principal (codificado con una letra) en las dos técnicas quirúrgicas.



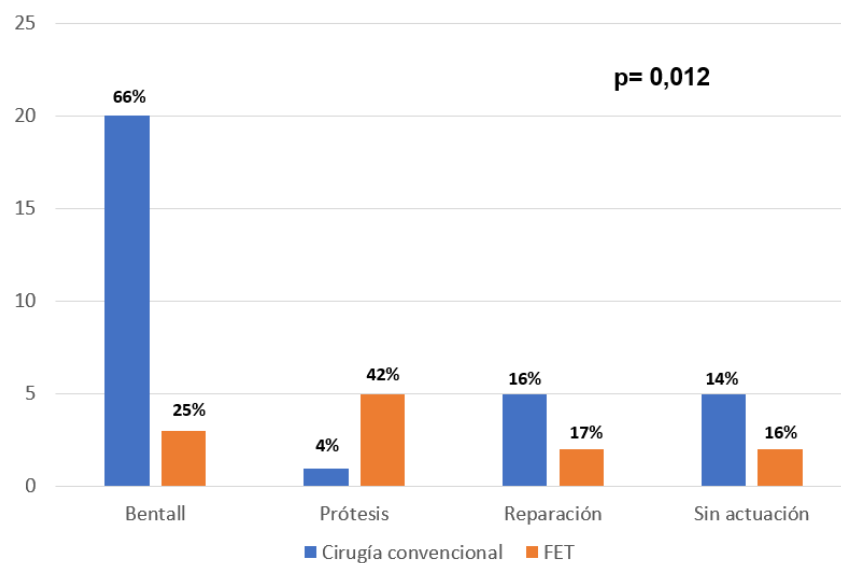
FET (*Frozen Elephant Trunk*). Los cirujanos se han codificado para buscar el anonimato.

2. TÉCNICAS QUIRÚRGICAS EN RAÍZ DE AORTA Y AORTA DISTAL.

El análisis de la técnica proximal efectuada sobre la raíz de aorta en los pacientes incluidos en la serie, evidencia que en el 83% de los casos fue necesario realizar alguna técnica sobre la raíz de la aorta, existiendo diferencias estadísticamente significativas dependiendo de la técnica realizada distalmente.

En la figura 7.7 y en la figura 7.8 se muestran las técnicas proximal y distal, respectivamente, empleadas en cada grupo de comparación definido (FET vs. técnica convencional).

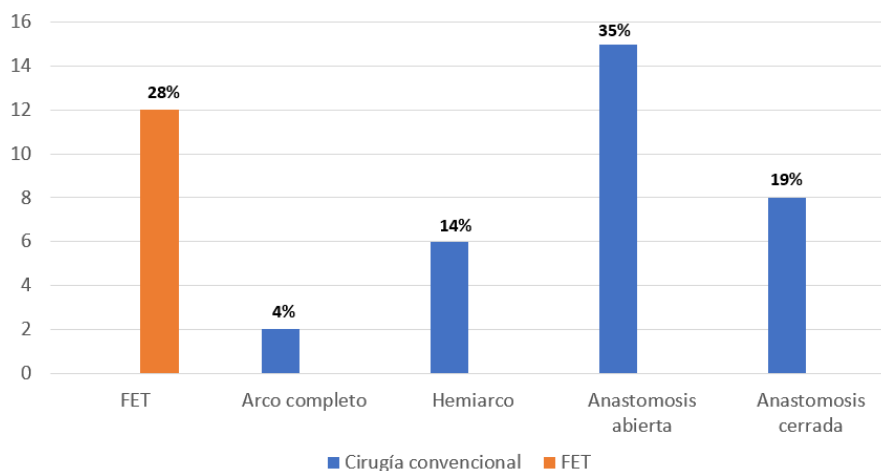
Figura 7.7. Técnica proximal efectuada sobre la raíz de aorta, según la estrategia quirúrgica empleada (FET vs. técnica convencional), en la totalidad de la muestra.



FET: *Frozen Elephant Trunk*.

El análisis de la técnica aplicada sobre la raíz aórtica evidencia que no hay diferencias estadísticas significativas entre ambos grupos (FET vs. técnica convencional) en relación con la realización de reparación valvular aórtica ($p=0,534$), pero en el grupo FET se realiza mayor proporción de procedimiento de Bentall ($p=0,025$), y en el grupo técnica convencional se realiza mayor proporción de implante de prótesis valvular aórtica ($p=0,006$).

Figura 7.8. Técnica distal sobre aorta, en la totalidad de la muestra.



3. VARIABLES INTRAOPERATORIAS.

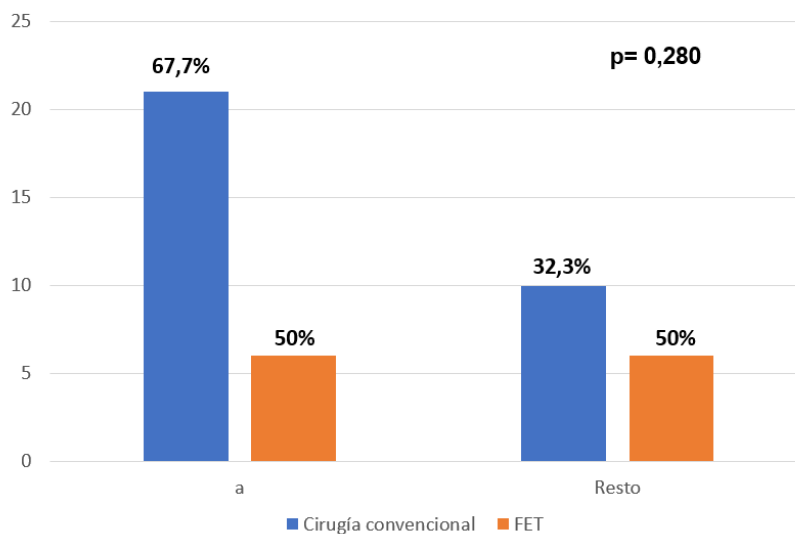
En la tabla 7.4 se muestran las variables operatorias de interés según la técnica quirúrgica realizada (FET vs. técnica convencional). En la figura 7.9 se muestra la distribución de pacientes en función de la clasificación de la Universidad de Pensilvania en los diferentes grupos de intervención quirúrgica, categorizando a los pacientes en dos grupos en función de la citada clasificación: a y el resto de categorías.

Tabla 7.4. Comparación de los valores de variables de interés según el tipo de cirugía realizada, en la totalidad de los pacientes de la serie.

	<i>Técnica convencional</i> (N=31) (72,1%)	<i>Frozen Elephant Trunk</i> (N=12) (27,9%)	<i>p</i>
Tipo de canulación arterial			
Axilar	29 (93,5%)	12 (100,0%)	
Femoral	2 (6,5%)	0	0,368
Tiempo circulación extracorpórea (minutos)	153 (131-202,5)	228,5 (202,5-264,5)	0,005
Temperatura mínima sistémica (° C)	26,5 (25-28)	25 (25-25)	0,005
Tiempo pinzamiento aórtico (minutos)	100,5 (88-143)	167 (150-188)	<0,001
Tiempo perfusión cerebral selectiva (minutos)	26,5 (20-35)	94 (79,5-108)	<0,001
Tiempo de isquemia visceral (minutos)	38 (33-66,5)	75 (58,5-84)	0,072

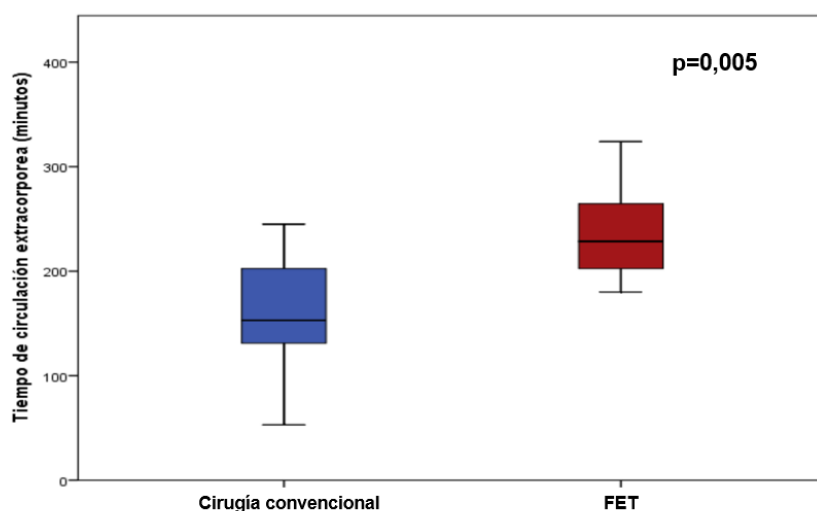
Las variables cuantitativas se expresan como mediana (rango intercuartílico) y las categóricas como contaje (porcentaje).

Figura 7.9. Clasificación de la Universidad de Pennsylvania en los dos grupos de intervención (FET vs. técnica convencional), clasificando en categoría a y el resto de categorías agrupadas.



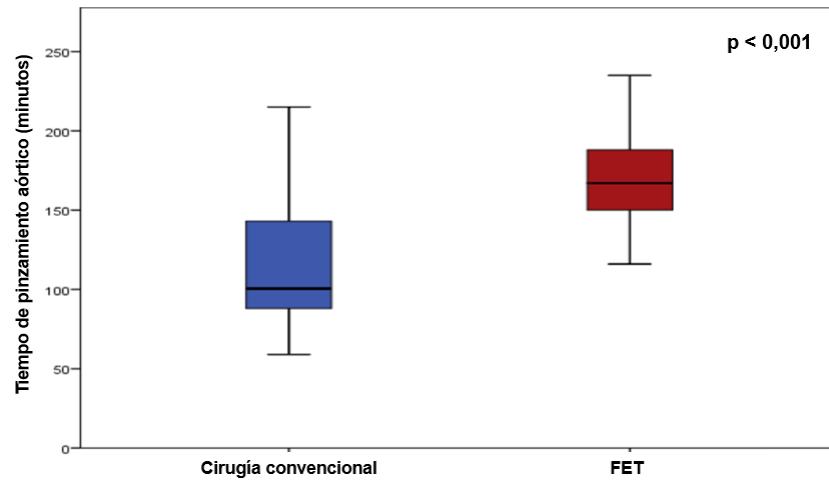
En las figuras 7.10, 7.11 y 7.12 se muestra la distribución en cada grupo de estudio (FET vs. técnica convencional) de las variables que han evidenciado diferencias significativas entre ambos grupos:

Figura 7.10. Comparación del tiempo de circulación extracorpórea (en minutos) según la técnica quirúrgica empleada.



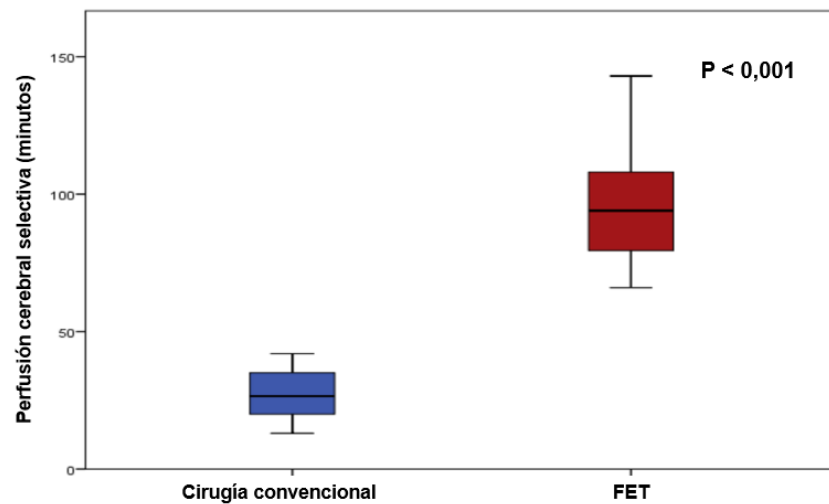
FET: *Frozen Elephant Trunk*.

Figura 7.11. Comparación del tiempo de pinzamiento aórtico (en minutos) según la técnica quirúrgica empleada



FET: *Frozen Elephant Trunk*.

Figura 7.12. Comparación del tiempo de perfusión cerebral selectiva (en minutos) según la técnica quirúrgica empleada



FET: *Frozen Elephant Trunk*

4. COMPLICACIONES PERIOPERATORIAS.

En la tabla 7.5 se muestra la distribución de complicaciones registradas durante la evolución según la técnica quirúrgica empleada (FET vs. técnica convencional).

Tabla 7.5. Distribución de complicaciones durante la evolución según la técnica empleada.

	<i>Técnica convencional (N=31) (72,1%)</i>	<i>Frozen Elephant Trunk (N=12) (27,9%)</i>	<i>p</i>
HFVVC	3 (9,7%)	1 (8,3%)	0,892
ICC	3 (9,7%)	1 (8,3%)	0,892
VM prolongada (>48 horas)	3 (9,7%)	2 (16,7%)	0,521
Isquemia visceral postoperatoria	2 (6,5%)	0	0,368
Reoperación por sangrado	1 (3,3%)	1 (8,3%)	0,828
Paraplejia	0	0	-
Déficit neurológico permanente	4 (12,9%)	1 (8,3%)	0,675

HFVVC: hemofiltración veno-venosa continua; ICC: insuficiencia cardiaca congestiva; VM: ventilación mecánica. Las variables cuantitativas se expresan como mediana (rango intercuartílico) y las categóricas como contaje (porcentaje).

Apareció déficit neurológico permanente en el 13% de pacientes del grupo convencional (4/31); en dos de ellos el déficit neurológico fue el síntoma inicial de la disección de aorta y en los otros dos pacientes el déficit neurológico se instauró tras la cirugía. También apareció déficit neurológico en el 8% de pacientes FET (un paciente en el que este fue el síntoma inicial de la DAA).

En la tabla 7.6 se muestran los datos de la evolución global durante el seguimiento de los pacientes estudiados, según el tipo de intervención quirúrgica utilizado.

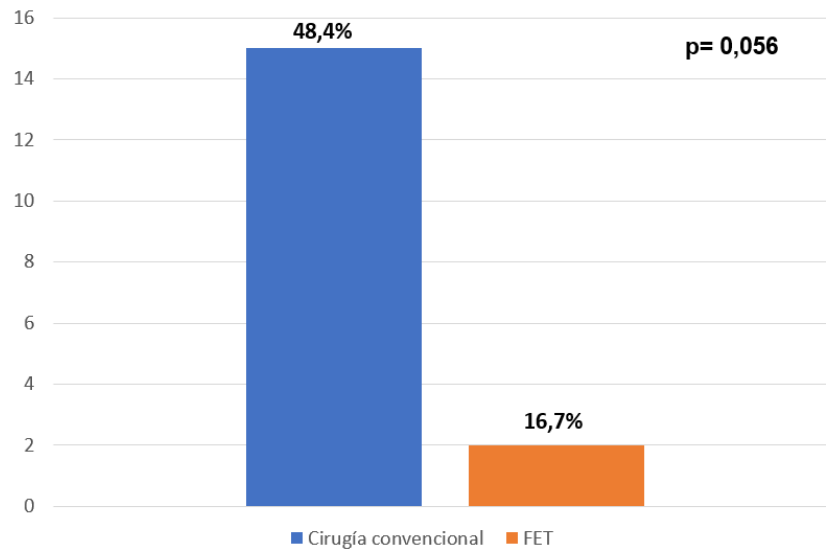
Tabla 7.6. Datos evolutivos durante el seguimiento según la técnica quirúrgica aplicada.

	<i>Técnica convencional (N=31) (72,1%)</i>	<i>Frozen Elephant Trunk (N=12) (27,9%)</i>	<i>p</i>
Estancia hospitalaria (días)	13,5 (7-21)	14 (11-21)	0,966
Mortalidad quirúrgica 30 días	13 (41,9%)	2 (16,7%)	0,119
Mortalidad hospitalaria	15 (48,4%)	2 (16,7%)	0,056
Mortalidad en el seguimiento	3 (9,7%)	0	0,264
Reintervención aórtica (abierta-TEVAR)	3 (9,7%)	0	0,264
Tiempo seguimiento total (meses)	38,4 (22,9-44)	47,6 (27,5-64,4)	0,333

Las variables cuantitativas se expresan como mediana (rango intercuartílico) y las categóricas como contaje (porcentaje).

En la figura 7.13 se muestra la mortalidad hospitalaria registrada en cada grupo de intervención, evidenciándose una mortalidad hospitalaria significativamente menor en el grupo FET.

Figura 7.13. Comparación de la mortalidad hospitalaria en los dos grupos de intervención quirúrgica.

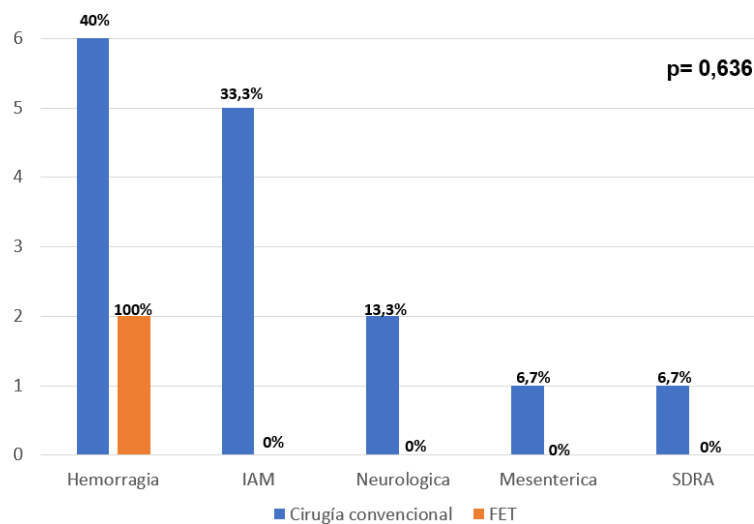


FET: Frozen Elephant Trunk.

5. MORTALIDAD HOSPITALARIA.

Las causas de mortalidad hospitalaria se muestran en la figura 7.14:

Figura 7.14. Causas de mortalidad hospitalaria registradas en los diferentes grupos quirúrgicos



FET: Frozen Elephant Trunk.

De los pacientes que fallecieron por hemorragia en el grupo convencional, uno de ellos lo hizo en la reapertura esternal (paciente con el antecedente de cirugía cardíaca previa).

6. COMPLICACIONES DURANTE EL SEGUIMIENTO.

Durante el seguimiento de la serie, la mortalidad tardía tras el alta hospitalaria se registró exclusivamente en el grupo de cirugía convencional, con una mediana de supervivencia de 28 (16,5-32,64) meses tras el ingreso inicial. Las causas de mortalidad en los 3 pacientes fueron endocarditis precoz (4 meses), cirugía endovascular por aneurisma infrarrenal (37 meses) y accidente cerebrovascular agudo (42 meses).

Durante el seguimiento de la serie, en el grupo de cirugía convencional dos pacientes han precisado cirugía endovascular por presentar un síndrome de malperfusión abdominal a los 4 y 7 días del postoperatorio y otro paciente precisó nueva cirugía por crecimiento de la falsa luz a los 35 meses de la cirugía. Adicionalmente, dos pacientes presentan en el seguimiento crecimiento de la falsa luz: 60x53 mm y 54x40 mm, que de momento se están manejando de forma conservadora.

Ningún paciente del grupo FET ha precisado cirugía de aorta en el territorio distal a la endoprótesis.

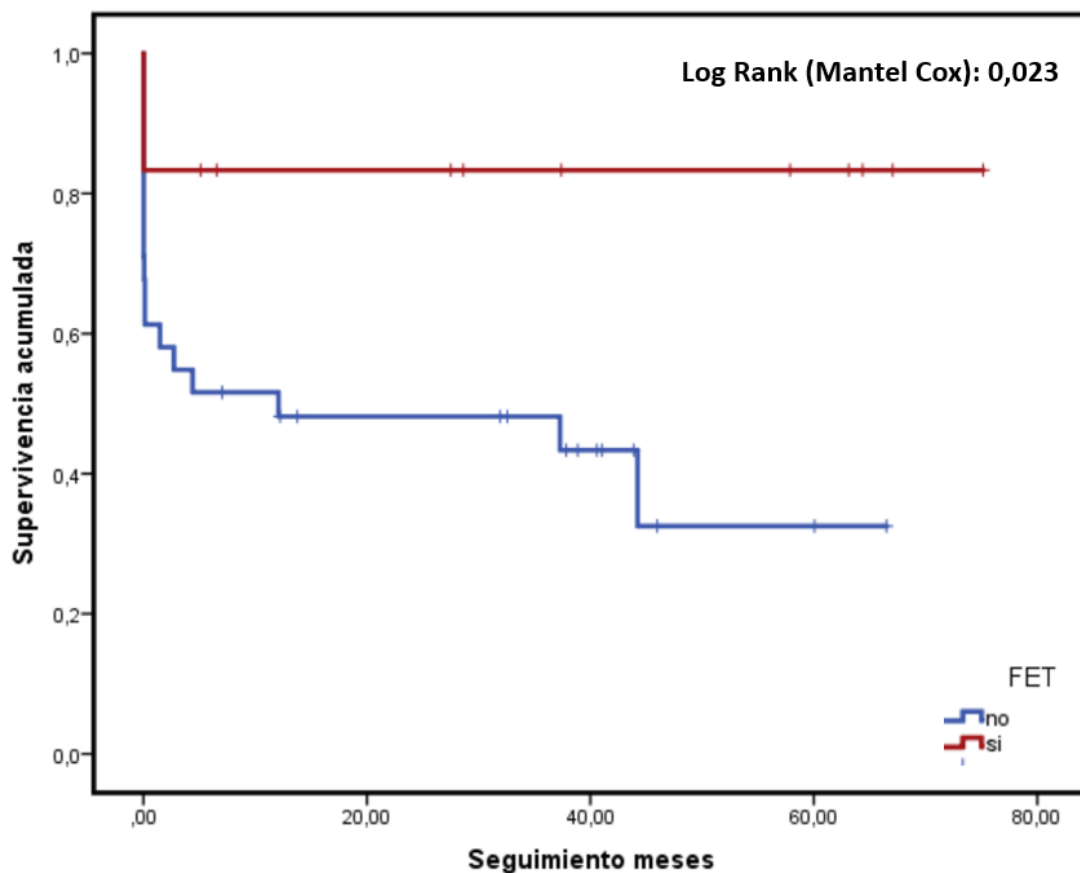
En relación con la evolución de la falsa luz a nivel de la aorta torácica descendente, el 88% de los pacientes con disección tipo I de DeBakey (14/16) que sobrevivieron presentan falsa luz permeable, mientras que ninguno de los pacientes supervivientes del grupo FET (0/10) presenta falsa luz permeable a este nivel ($p < 0,001$). Según esto, la presencia de falsa luz permeable a nivel de la aorta torácica descendente es significativamente mayor en el grupo de tratamiento quirúrgico convencional.

En relación con la evolución de la falsa luz a nivel de la aorta abdominal, el 88% de los pacientes con disección tipo I de DeBakey (14/16) que sobrevivieron presentan falsa luz permeable, mientras que el 60% de los pacientes supervivientes de cirugía FET (6/10) presentan falsa luz permeable a este nivel, sin evidenciarse diferencias estadísticamente significativas en la evolución de la falsa luz permeable a nivel de la aorta abdominal ($p=0,195$).

7. SUPERVIVENCIA DURANTE EL SEGUIMIENTO.

La supervivencia durante el seguimiento es significativamente mayor en el grupo en el que se aplicó la técnica FET (figura 7.15):

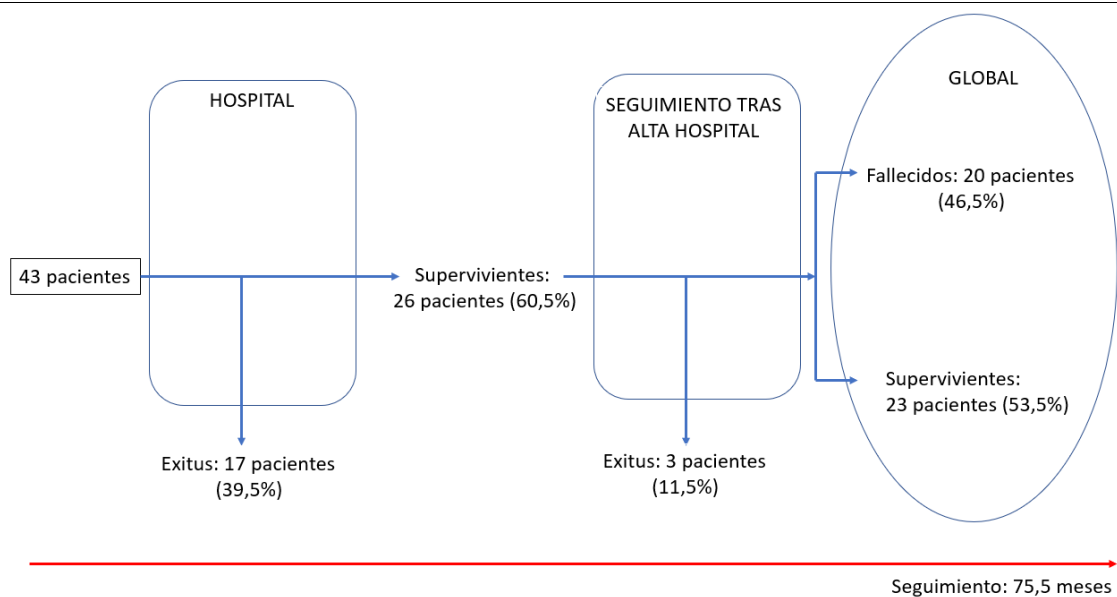
Figura 7.15. Curva de supervivencia global durante el seguimiento en función del tipo de intervención.



FET: *Frozen Elephant Trunk*.

En la figura 7.16 se muestra la dinámica de aparición de los casos fallecidos en el hospital en los días de evolución postoperatoria. Se observó que la mayoría los pacientes (11 de 17 casos; 64,7%) fallecieron en el primer día de postoperatorio.

Figura 7.16. Mortalidad global en el seguimiento.



8. LIBERTAD DE REINTERVENCIÓN DURANTE EL SEGUIENTO.

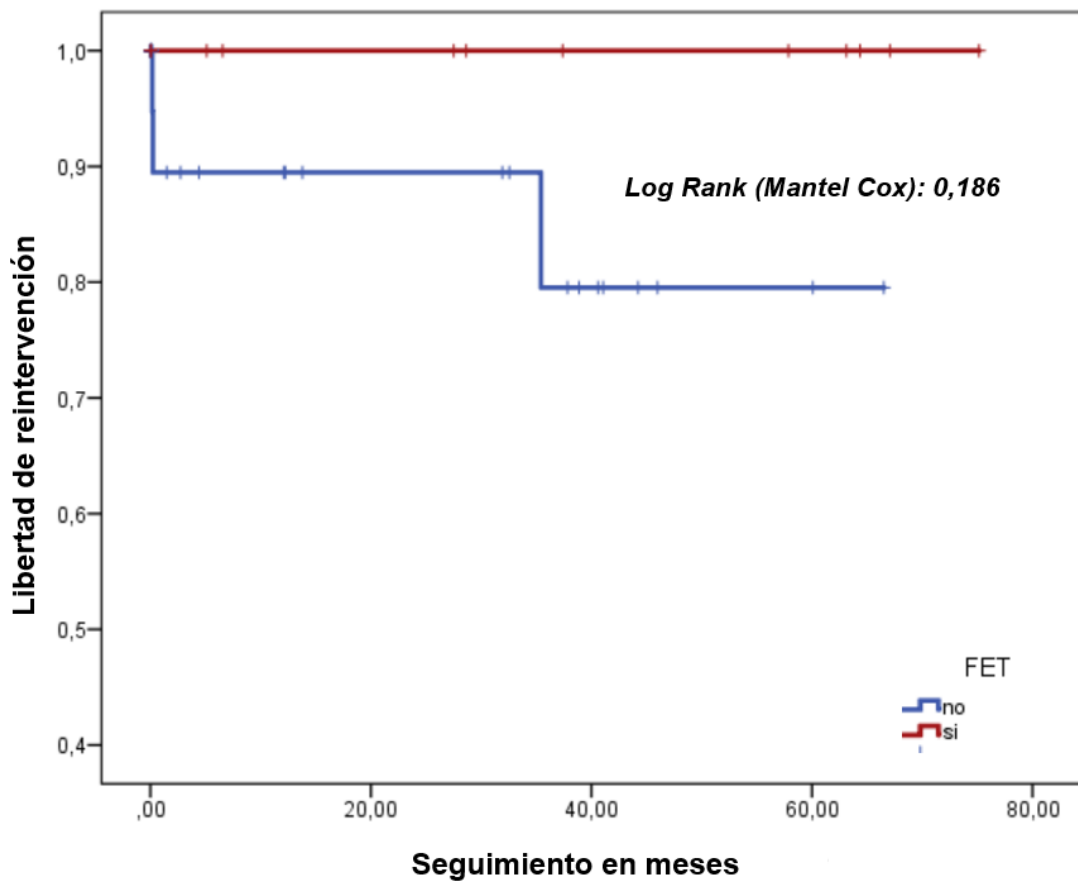
La libertad de reintervención en función del tipo de intervención quirúrgica (FET vs. cirugía convencional) se observa en la figura 7.17.

En el grupo de cirugía convencional dos pacientes han precisado cirugía endovascular por presentar un síndrome de malperfusión abdominal a los 4 y 7 días del postoperatorio y otro paciente precisó nueva cirugía de aorta torácica por crecimiento de la falsa luz a los 35 meses de la cirugía.

Dos pacientes intervenidos de forma convencional presentan en el seguimiento crecimiento de la falsa luz, con unos diámetros totales de 60x53 mm y 54x40 mm, y un tercer paciente ha presentado una redisección tipo B con un diámetro total 45x59 mm, de que de momento se están manejando de forma conservadora.

Ningún paciente del grupo FET ha precisado cirugía de aorta en el territorio distal a la endoprótesis.

Figura 7.17. Libertad de reintervención en función de la técnica empleada (FET vs. cirugía convencional)



FET: Frozen Elephant Trunk.

9. CURVA DE APRENDIZAJE

La serie ha sido dividida en dos periodos:

- 2011-2013: 27 pacientes (62,8%).
- 2014-2016: 16 pacientes (37,2%).

En la tabla 7.7 se muestra la evolución en estos dos periodos de la mortalidad hospitalaria y global. La mortalidad hospitalaria y la mortalidad global es significativamente mayor en la primera fase (años 2011-2013). En el grupo FET no se evidencia diferencias entre los dos periodos, y en el grupo de cirugía convencional hay una tendencia (aunque no significativa) a que la mortalidad sea mayor en la primera fase.

Tabla 7.7. Comparación de la mortalidad hospitalaria en los dos periodos de tiempo evaluados.

	2011-13	2014-16	p
Globalidad de los pacientes	14 (51,9%)	3 (18,8%)	0,032
FET	2 (28,6%)	0	0,190
Cirugía convencional	12 (60%)	3 (27,3%)	0,081

FET: *Frozen Elephant Trunk*.

En la serie global de los pacientes, hay una reducción de la mortalidad hospitalaria entre los dos periodos del 64%. En la serie de pacientes intervenidos con la técnica convencional, la reducción es del 55%.

VI. DISCUSIÓN

1. FACTORES DEMOGRÁFICOS.

En la serie analizada para la presente Tesis Doctoral se ha incluido un total de 43 pacientes intervenidos quirúrgicamente de DAA tipo A, durante un periodo de 6 años. Aunque la incidencia global estimada en Europa es de 17,7 casos de DAA por millón de habitantes/año, en España la incidencia real de pacientes intervenidos de DAA tipo A oscila, según el registro de la SECTVC entre 7-9 casos/millón de habitantes/año, incidencia que lógicamente está infraestimada al tratarse de pacientes intervenidos por DAA tipo A, excluyendo pacientes manejados de forma conservadora o pacientes fallecidos antes del tratamiento quirúrgico. Nuestro Centro, que atiende a una población potencial de 1,4 millones de habitantes (provincias de Toledo, Ciudad Real y Cuenca), debería tener una incidencia aproximada de 10-13 pacientes anuales. Sin embargo, la incidencia media real es de 6 casos anuales, con una disminución de casos intervenidos de hasta el 45% en la segunda mitad del periodo a estudio (años 2014-2016) con respecto a la primera (años 2011-2013). Aunque esta disminución no resulta estadísticamente significativa, una explicación para este hecho puede residir en la derivación de pacientes a otros centros hospitalarios por parte de autoconcertos realizados por el Servicio de Salud de Castilla-La Mancha. Si nos centramos en la población de la provincia de Toledo (700 000 habitantes) que no está sometida a ningún autoconcerto, la incidencia anual esperada sería de 5-6 casos, lo que corresponde a la incidencia observada.

En la serie analizada en la presente Tesis Doctoral el 81,4% de los pacientes presentaba hipertensión arterial sistémica (HTA), si bien solamente el 65,1% de los mismos recibía tratamiento para la misma, mientras que casi la cuarta parte de los pacientes o bien presentaba HTA no conocida o por el contrario no estaba recibiendo tratamiento farmacológico a pesar de presentar HTA. La prevalencia de HTA entre los pacientes sometidos a cirugía convencional (80,6%) y los pacientes sometidos a la técnica FET (83,3%) fue similar. Estas cifras son ligeramente superiores a las referidas en el registro

IRAD(119) (74,4%), sin que en ninguno de los casos se haya podido demostrar diferencias evidentes entre ambas prevalencias.

La edad media de la serie fue de 58,3 años, siendo el 69,8% de los pacientes varones. Con respecto al registro IRAD (119) donde la edad media fue 61,5 años con una prevalencia de varones del 67,5%, al registro alemán GERAADA (14) con edad media 60 años y 65% varones o al registro español RESA-II (17) con edad media 65 años y 73% varones, no se pueden demostrar diferencias evidentes.

Con respecto al origen de procedencia de los pacientes, el 59% de los pacientes fueron remitidos desde su centro hospitalario primario hasta nuestro centro de referencia quirúrgico. En el estudio IRAD el 68,5% de los pacientes eran remitidos desde otro centro hospitalario hasta el centro de referencia quirúrgico.

El 7% de los pacientes presentaban el antecedente de una cirugía cardíaca previa mientras que en el estudio IRAD este hecho acontecía en el 14,2% de los pacientes intervenidos de DAA.

El 2,3% de los pacientes presentaba diabetes mellitus, siendo en el estudio IRAD la prevalencia del 7,7%, similar a la que han comunicado otros centros (136).

Estos datos informan que la población objeto de estudio de esta Tesis Doctoral es similar a la del registro IRAD, a la del registro alemán GERAADA y a la del registro español RESA-II, con una tendencia menor a presentar el antecedente de una cirugía cardíaca o diabetes mellitus.

La distribución del índice de masa corporal de los pacientes intervenidos quirúrgicamente en nuestro Departamento de DAA no difiere de la prevalencia estimada en la Comunidad Autónoma de Castilla-La Mancha (sobrepeso 40%; obesidad 23,6%) (137).

La presencia de válvula aórtica bicúspide, que es la anomalía congénita cardiaca más frecuente en el adulto, se reconoce como factor de riesgo para el desarrollo de DAA (19, 138). Su prevalencia se estima en el 1-2% (139), con herencia autosómica dominante, pero con penetrancia incompleta (140). Aunque el riesgo de DAA en pacientes afectados de válvula aórtica bicúspide es 8,4 veces mayor que en la población general(19), la incidencia de la misma es muy baja, siendo más prevalente el desarrollo de aneurismas de aorta ascendente. Por este motivo, en la actualidad la indicación profiláctica de cirugía preventiva de resección de aneurismas de aorta ascendente en pacientes con válvula aórtica bicúspide se sitúa en los 55 mm, igual que en pacientes con válvula tricúspide, salvo en aquellos pacientes con factores de riesgo (HTA, coartación de aorta, antecedentes familiares de disección aórtica o crecimiento de la dilatación aórtica superior a 3 mm/año) en los que se adelanta la indicación de tratamiento quirúrgico a 50 mm; del mismo modo en pacientes sometidos a sustitución de la válvula aórtica la indicación de actuación sobre la aorta ascendente se reduce hasta 45 mm. (27). En comparación con la DAA que acontece en pacientes con válvula aórtica tricúspide, los pacientes con válvula aórtica bicúspide que presentan DAA son más jóvenes, tienen HTA con menor frecuencia, asocian mayor probabilidad de presentar estenosis valvular o haber sido sometidos a un recambio valvular aórtico con anterioridad y presentan con más frecuencia aneurismas de aorta, conocidos o no, además de otras enfermedades congénitas asociadas, como es la coartación de aorta (138). El grupo de Leipzig, analizando un total de 460 pacientes con DAA, ha descrito una incidencia de válvula aórtica bicúspide en DAA del 8,4%, tras excluir pacientes con enfermedades del tejido conectivo (141). De forma significativa, estos

pacientes eran más jóvenes y presentaban preferentemente la rotura intimal en la raíz aórtica (senos de Valsalva o aorta ascendente) siendo ésta excepcional en el arco aórtico o en la aorta torácica descendente.

Estos datos difieren de los objetivados en la serie analizada en la presente Tesis Doctoral, ya que ninguno de los 43 pacientes presentaba válvula aórtica bicúspide, probablemente debido a un número de casos insuficiente.

De igual manera, no ha sido intervenido ningún paciente diagnosticado de síndrome de Marfan, cuya prevalencia en el registro IRAD es 4,5% (119).

2. EuroSCORE

La predicción de la mortalidad operatoria según el EuroSCORE logístico, determinó una estimación de mortalidad hospitalaria similar en ambos grupos estudiados: 19%. Aunque EuroSCORE logístico incluye variables relacionadas con la cirugía de DAA (cirugía de aorta torácica y emergencia), no toma en consideración otras variables que influyen en el pronóstico, como puede ser la existencia de síndrome de malperfusión asociado o el tipo específico de DAA. Además, menos de un 5% de pacientes con patología de aorta torácica participaron en el desarrollo del modelo predictivo, teniendo los procedimientos complejos sobre la aorta una presencia testimonial (142). Aunque algunos autores (143) han validado la última versión (EuroSCORE II) en cirugía de aorta torácica en población japonesa, el resultado no ha sido igual de satisfactorio al intentar validar la escala en pacientes con síndrome aórtico agudo (144), por lo que sería necesario utilizar escalas predictivas específicas para estos pacientes, con objeto de obtener una mejor calibración y capacidad de discriminación del modelo. El modelo americano de la Sociedad de Cirujanos Torácicos (STS score) no es aplicable a la cirugía de aorta, al ser específicamente diseñado para

calcular el riesgo de cirugía valvular, coronaria y combinada. Basado en el registro IRAD, se ha establecido un modelo de predicción de mortalidad hospitalaria específico para la DAA(145) teniendo en consideración las variables preoperatorias e intraoperatorias que han resultado con significación estadística en un modelo de regresión logística. Tras asignar un “score” a cada una de ellas, se realiza la suma total, la cual corresponde con una determinada predicción de mortalidad hospitalaria. Para una mortalidad hospitalaria del 23,9%, el modelo goza según sus autores de buena calibración ($\chi^2 = 8,59$, $p=0,38$) y adecuada capacidad de discriminación ($C = 0,81$). Aunque este modelo predictivo, basado en el estado clínico preoperatorio no ha sido empleado rutinariamente en nuestro Departamento, puede resultar útil en la toma de decisiones de pacientes de edad avanzada o comorbilidades asociadas, en los cuales, a pesar del tratamiento quirúrgico, la probabilidad de sobrevivir a la misma es baja.

Sin constituir claramente una escala de riesgo, la clasificación clínica propuesta por la Universidad de Pennsylvania y que evalúa la presentación clínica de la DAA, teniendo en cuenta la malperfusión visceral con isquemia y el shock circulatorio (31) ha sido validada por el grupo del Instituto Karolinska, con una adecuada calibración y buena capacidad de discriminación ($C= 0,82$ para mortalidad intraoperatoria; $C= 0,78$ para mortalidad hospitalaria), teniendo mucha importancia la presencia de shock preoperatorio, asociado o no a malperfusión visceral (114).

3. HEMATOMA INTRAMURAL AÓRTICO.

En la serie objeto de esta Tesis Doctoral se han intervenido un total de 2 pacientes con hematoma intramural aórtico (HIA), en ambos casos limitado a la aorta ascendente. Ambos pacientes presentaban insuficiencia aórtica significativa con taponamiento cardiaco. Esto representa el 4,7% de la serie de síndrome aórtico agudo que se analiza en la presente

Tesis Doctoral, cifra concordante con la incidencia estimada, que oscila entre el 3,67% del registro IRAD (146) y el 19% de los pacientes con SAA (147). Aunque la mortalidad operatoria de los pacientes con HIA es similar a la de los pacientes con DAA (147), ninguno de los dos pacientes sobrevivió a la intervención quirúrgica: un paciente falleció por hemorragia intraoperatoria incoercible, probablemente en relación a la fragilidad tisular debido a su edad avanzada (80 años); el otro paciente falleció al no ser posible la desconexión de la circulación extracorpórea por presentar shock cardiogénico postcardiotomía, evidenciándose durante la cirugía una extensa calcificación de las arterias coronarias epicárdicas, sin que su estado clínico permitiera realizar una coronariografía preoperatoria, desestimándose por su edad (72 años) el implante de una asistencia ventricular al considerarse improbable su recuperación.

4. TIPO DE CANULACIÓN.

Con respecto al tipo de canulación arterial, hay una tendencia hacia el empleo de la canulación axilar en pacientes que requieren cirugía de la aorta torácica. En el caso particular de la DAA tipo A, el síndrome de malperfusión puede ocurrir por perfusión retrógrada de la falsa luz en el caso de la canulación femoral, por lo que la canulación axilar permite un flujo anterógrado y minimiza la incidencia de este problema(148), que por otra parte parece ser poco frecuente (40). Algunos estudios han pretendido demostrar superioridad de la canulación axilar en cuanto a la reducción de la mortalidad operatoria y de la incidencia de déficit neurológico permanente (149). Sin embargo, algunos centros de excelencia en el tratamiento de la patología de aorta han demostrado que el hecho de que la canulación sea axilar o femoral no parece influir en el pronóstico del paciente, ni tampoco se comporta como predictor independiente de ictus cerebral (150, 151), aunque series más antiguas mostraran una tendencia hacia mayor incidencia de ictus asociada a la canulación femoral (152). En cualquier caso, es indudable la seguridad que ofrece la canulación axilar en la disección aórtica aguda (153), incluso aunque esté disecado el tronco arterial

braquiocefálico (154), además de simplificar notablemente los métodos de protección cerebral durante la cirugía (155). No obstante, la canulación femoral mantendría su lugar en situaciones de emergencia en las cuales se requiere instaurar de forma rápida la circulación extracorpórea (156).

Con respecto a la disyuntiva entre canulación directa de la arteria axilar o mediante injerto de dacron interpuesto, aunque la incidencia de complicaciones es baja parece existir una reducción significativa de las mismas al emplear un injerto de dacron, como ya puso de manifiesto el grupo de la Cleveland Clinic (41), siendo importante valorar el diámetro y la elasticidad de la arteria axilar (157).

En la serie analizada en esta Tesis Doctoral, se realizó canulación directa de la arteria axilar en el 95,3% de los pacientes (41/43), mediante la inserción de una cánula de 18F o 20F (158). En nuestra experiencia, la canulación directa de la arteria axilar mediante la técnica de Seldinger ha resultado ser mucho más rápida y sencilla que la canulación mediante la interposición de un injerto de dacron, opción que se abandonó previamente al inicio de la recogida de datos para la presente Tesis Doctoral, sin que hayamos observado complicaciones relacionadas con la técnica de canulación directa de la arteria axilar. Es fundamental realizar preoperatoriamente un análisis de las variantes anatómicas de los troncos supraaórticos. Mediante TC se descarta preoperatoriamente la existencia de arteria subclavia derecha aberrante, que tenga su origen en la aorta torácica descendente (159), pues si bien este hecho no contraindica la canulación de la arteria axilar para la conexión a la circulación extracorpórea, es una limitación para realizar perfusión cerebral selectiva directa a través de la misma.

En la serie analizada en esta Tesis Doctoral, únicamente en dos casos se empleó la canulación femoral (4,7%): un paciente con hematoma intramural limitado a aorta ascendente, por preferencia del cirujano responsable de la intervención y otra paciente con antecedente de pericardiectomía previa, con objeto de establecer rápidamente la circulación extracorpórea antes de la reapertura esternal.

Con respecto a la tasa de complicaciones neurológicas (11,6%), es comparable a la comunicada por otros grupos quirúrgicos que han comparado ambas técnicas (79, 160)

5. TÉCNICAS DE RECONSTRUCCIÓN PROXIMAL.

El manejo de la raíz aórtica en la disección aórtica aguda sigue siendo controvertido. En los pacientes con síndrome de Marfan, dilatación de los senos de Valsalva, velos valvulares patológicos, afectación de senos coronarios o disección que alcanza el plano valvular, en principio está indicada una cirugía de recambio de raíz aórtica.

La serie clásica de Stanford (161) y otras más recientes (162, 163) refieren una tasa de resuspensión comisural de la válvula aórtica en el escenario de una cirugía de DAA con afectación de la raíz aórtica del 60-65%, correspondiendo el resto a pacientes que han recibido preferentemente una cirugía tipo Bentall, siendo escasa la sustitución aislada de la válvula aórtica (10%). No se han observado diferencias en términos de mortalidad quirúrgica con las diferentes técnicas, aunque parece existir una menor supervivencia a medio-largo plazo en pacientes sometidos a sustitución aislada de la válvula aórtica (161, 162), si bien en todas las series este es un grupo reducido de pacientes.

De especial relevancia es la tasa de reoperación en los pacientes en los que se ha conservado la válvula nativa. Aunque la misma es baja, aproximadamente del 10-15% a 5 años, ésta parece alcanzar significación estadística al compararse con la cirugía de reemplazo de raíz (163), por lo que, en paciente jóvenes, síndrome de Marfan, válvula aórtica bicúspide o localización muy proximal de la lesión intimal con disección de la raíz estaría justificada una intervención más agresiva que incluya la actuación a nivel de la raíz aórtica.

El grupo de la Universidad de Pensilvania ha desarrollado en los últimos 25 años un protocolo de preservación de la válvula aórtica para pacientes afectados de DAA, mediante la resuspensión de la válvula aórtica y la preservación de los senos de Valsalva con reconstrucción de la capa media, algo que logran en el 78% de los pacientes (135). Exceptuando pacientes con aneurisma de raíz (diámetro >4.5 cm.), rotura intimal a nivel de los senos de Valsalva o pacientes con enfermedades del tejido conectivo conocidas, en los cuales se realiza recambio completo de la raíz de aorta, un fragmento de teflón es colocado y fijado mediante pegamento biológico y sutura a nivel del tejido disecado para reconstruir el seno no coronario y la porción lateral del seno coronario derecho. Este procedimiento se repite a nivel distal, donde de rutina este grupo quirúrgico realiza al menos sustitución del hemiarco. En el preoperatorio un 30% de los pacientes presentaban insuficiencia aórtica significativa. En el seguimiento a 10 años, al analizar la recurrencia de la insuficiencia aórtica significativa, no hubo diferencias significativas entre los pacientes con o sin insuficiencia aórtica grave en el momento de la DAA, presentando un 7% de los pacientes recurrencia de la insuficiencia aórtica y un 2% de los pacientes aparición de una estenosis aórtica grave durante el periodo de seguimiento. De ellos, solamente el 3% han precisado cirugía reiterativa de la raíz de aorta, preferentemente por insuficiencia aórtica significativa en un tiempo mediano de 3 años.

El grupo de la Clínica Mayo(164), al presentar su serie histórica a lo largo de 42 años con una mortalidad que ha permanecido constante alrededor del 16% durante esos años, y con un 47% de pacientes con insuficiencia aórtica significativa en el momento del diagnóstico de la DAA, comunican un 34% de pacientes a los que se les realiza reparación de la válvula aórtica (preferentemente resuspensión comisural) y un 30% de pacientes a los que se les implanta una prótesis valvular (preferentemente tras cirugía de Bentall-De Bono). Un 8,9% de los pacientes supervivientes necesitaron una ulterior cirugía a nivel de la raíz aórtica, por insuficiencia aórtica recurrente o dilatación de los senos de Valsalva, con un intervalo mediano de 6,8 años.

El grupo de la Universidad de Stanford (165), presenta igualmente su revisión de los pacientes intervenidos en el decenio 2005-2015, con un 36% de pacientes que presentaban insuficiencia aórtica significativa en el momento de diagnosticarse la DAA. El 72% de los pacientes con DAA recibieron una cirugía conservadora de la raíz de aorta (resuspensión, reconstrucción de la unión sinotubular, creación de nueva capa media con teflón o prótesis valvular), siendo los restantes pacientes sometidos a recambio completo de la raíz de aorta mediante procedimiento de Bentall-De Bono. Aunque en términos de mortalidad perioperatoria y en el seguimiento no hubo diferencias significativas entre ambas técnicas, en el grupo de pacientes sometidos a cirugía conservadora de la raíz de aorta hubo un 11,8% de pacientes que precisaron una ulterior reoperación por insuficiencia aórtica recurrente o dilatación de los senos de Valsalva, con un intervalo mediano de 2,3 años.

En la serie global objeto de la presente Tesis Doctoral, el 70% de los pacientes presentaban insuficiencia aórtica significativa en el momento de presentación de la DAA. Se realizó sustitución completa de la raíz de aorta tipo Bentall-De Bono, en el 55% de los pacientes

(23/42), realizándose en los pacientes restantes cirugía conservadora de la raíz, incluyendo 17% de sustituciones valvulares aórticas por prótesis (6/42), un 14% de reparaciones valvulares tipo resuspensión comisural-neo capa media (7/42), y un 14% de pacientes con injerto supracoronario aislado (6/42). Estos datos informan una incidencia de insuficiencia aórtica grave mayor a la habitualmente comunicada por otros grupos quirúrgicos, así como una estrategia muy agresiva sobre la raíz de aorta, ya que más de la mitad de los pacientes son sometidos a cirugía de recambio completo de la raíz de aorta tipo Bentall. Únicamente 1 paciente en el seguimiento ha precisado cirugía reiterativa de la raíz de aorta, por endocarditis valvular protésica precoz. En la serie analizada en esta Tesis Doctoral, solamente un 28% de los pacientes conservan su válvula nativa y un 35% de los pacientes conservan los senos de Valsalva, lo cual puede justificar la nula necesidad de reoperación por insuficiencia aórtica recurrente o dilatación de la raíz aórtica durante el seguimiento en esta serie.

En el grupo de pacientes sometidos a cirugía convencional en la serie analizada en esta Tesis Doctoral, con una incidencia de insuficiencia aórtica grave del 74%, y excluida del análisis una paciente que falleció en la apertura esternal, se realizó sustitución completa de raíz aórtica tipo Bentall-De Bono en el 63% de los pacientes (19/30); en los pacientes restantes se realizó cirugía conservadora de la raíz, incluyendo 17% de reparaciones valvulares aórticas (5/30), 7% de sustituciones valvulares aórticas por prótesis (2/30), y 13% de pacientes fueron intervenidos mediante la interposición de injerto supracoronario aislado (4/30).

En el grupo de pacientes sometidos a la técnica FET, con una incidencia de insuficiencia aórtica aguda grave del 58%, y excluidos dos pacientes que presentaban previamente ya implantada una prótesis valvular aórtica, se realizó sustitución completa de raíz aórtica tipo

Bentall-De Bono en el 20% de los pacientes (2/10), realizándose en los pacientes restantes cirugía conservadora de la raíz, incluyendo 40% de sustituciones valvulares aórticas por prótesis (4/10), 30% de reparaciones valvulares aórticas (3/10), y 10% de pacientes fueron intervenidos mediante la interposición de injerto supracoronario aislado (1/10).

Al comparar ambos grupos (FET vs. cirugía convencional), aunque no haya significación estadística, se observa como en el grupo de pacientes que recibieron la técnica convencional había mayor proporción de insuficiencia aórtica grave preoperatoria y una mayor incidencia de cirugía de recambio de la raíz aórtica, con respecto al grupo de pacientes que recibieron la técnica FET. En los pacientes del grupo FET, la afectación de la raíz de aorta preoperatoria parece ser menos prevalente, si bien en este subgrupo la proporción de pacientes que reciben sustitución valvular aislada es mayor, sin duda en relación con una estrategia quirúrgica orientada a evitar una ulterior reoperación por disfunción de la válvula aórtica nativa en pacientes sometidos a una técnica compleja en el arco aórtico como es el FET.

En el Registro Internacional E-vita Open (IEOR) se comunica recambio valvular aórtico en el 21% de los casos y cirugía de raíz de aorta del 43% (comunicación personal). Estas cifras concuerdan con el manejo previamente presentado en pacientes con DAA en las series clásicas. Y además estas cifras resultan concordantes si comparamos estos resultados con la técnica global efectuada a los pacientes incluidos en la presente Tesis Doctoral (Técnica de Bentall en el 52% de los casos, e implante de prótesis aórtica en el 17% de los casos). Sin embargo, al comparar ambos grupos separados, en la presente serie se evidencia una mayor proporción de pacientes sometidos a cirugía tipo Bentall en el grupo convencional (probablemente en detrimento de técnicas de preservación valvular o de raíz) y una mayor proporción de pacientes que recibieron prótesis aórtica en el grupo

FET (probablemente en relación con una estrategia orientada a evitar una ulterior intervención por disfunción valvular aórtica).

6. TÉCNICAS DE RECONSTRUCCIÓN DISTAL.

En la serie analizada en la presente Tesis Doctoral, el manejo más frecuente de la aorta distal ha sido la realización de una anastomosis abierta, empleando hipotermia moderada y perfusión cerebral selectiva anterógrada, en el 35% de los casos (14/42), tal y como se defiende por el consenso actual de expertos (80). Esta técnica permite, con una mejor visualización, la eliminación del posible daño efectuado por el pinzamiento en una pared aórtica frágil (al eliminar por completo toda la aorta ascendente intrapericárdica) y una reparación más extensiva de la luz falsa al realizar la reconstrucción en la anastomosis distal, que puede extenderse hacia la curvatura menor del arco aórtico y además se puede efectuar con una baja mortalidad quirúrgica (166).

Con objeto de disminuir la tasa de falsa luz permeable, se ha abogado por una reparación más extensa una vez que se ha decidido realizar anastomosis abierta, y que incluya la resección del arco aórtico proximal (técnica de hemiarco o anastomosis abierta ampliada). Aunque el efecto sobre la permeabilidad de la falsa luz de esta técnica es reducido, la resección de roturas intimales añadidas en el arco aórtico proximal puede disminuir el riesgo de efectos adversos y la consiguiente necesidad de reoperación de la aorta distal (82), ya que la permeabilidad de la falsa luz parece estar más relacionada con la resección de las roturas intimales a nivel proximal que con la extensión de la resección. En los pacientes analizados en la presente Tesis Doctoral, se ha iniciado esta técnica de anastomosis abierta ampliada en los pacientes intervenidos en la segunda mitad del periodo de tiempo en estudio hasta alcanzar el 14% de los pacientes (6/42), bien para reseccionar roturas intimales en la concavidad proximal del arco, bien para realizar una

resección de la pared de aorta enferma más amplia, dado que esta técnica parece no aumentar el riesgo quirúrgico (en el registro alemán GERAADA se comunica un 15% de mortalidad).

En la serie analizada para la presente Tesis Doctoral se ha realizado la anastomosis distal sin liberar el pinzamiento aórtico en el 19% de los pacientes (8/42), la mayoría de veces (75%) en los casos iniciales de la serie, y en el 38% de las ocasiones (3/8) en pacientes con DAA/HIA tipo II limitado a aorta ascendente. Su elección se fundamentó principalmente por ser una técnica rápida, evitar la necesidad de emplear métodos de protección cerebral, y evitar la embolia aérea. Aunque en la actualidad no sea la técnica de elección, no hay que olvidar que el objetivo principal de la cirugía de la DAA es salvar la vida del paciente, y que en principio el tratamiento quirúrgico de la misma debe poder ser realizado por cualquier cirujano cardiaco, aunque no sea especialista en cirugía de aorta, por lo que en determinados casos puede estar justificado este abordaje más sencillo. Ni el análisis de series históricas (78) ni de otras más recientes (79), ha podido demostrar una mortalidad mayor asociada a esta técnica, con una supervivencia a largo plazo similar a otros abordajes (46). En el Registro Nórdico recientemente publicado (167), con pacientes intervenidos quirúrgicamente de DAA en centros de bajo y medio volumen quirúrgico, se realizó anastomosis cerrada en el 12% de los pacientes sometidos a sustitución de aorta ascendente supracoronaria y en el 25% de los pacientes sometidos a recambio de raíz aórtica tipo Bentall.

La resección completa del arco aórtico está indicada cuando la rotura intimal se localiza a lo largo de la curvatura mayor del arco. Esta técnica ha sido testimonial en la serie analizada en la presente Tesis Doctoral, incluyendo únicamente dos casos con rotura

intimal en el arco aórtico y aorta torácica descendente, falleciendo ambos pacientes por hemorragia intraoperatoria.

En cualquier caso, se trata de un abordaje complejo que no es susceptible de ser generalizado para todos los grupos quirúrgicos, y puede ir asociado a la realización de la técnica de *elephant trunk* clásica (168).

La resección completa del arco aórtico con implante de endoprótesis en aorta torácica se realizó en el 29% de los casos analizados en la presente Tesis Doctoral, que corresponde en realidad al 35% de los casos con DAA tipo I de DeBakey (12/35), en todos los casos por presentar rotura intimal en el arco aórtico distal-aorta torácica descendente proximal. Excluyendo centros de referencia, en los cuales la tasa de implante de FET en la DAA es cada vez mayor, el grupo de Stuttgart, en un análisis contemporáneo con el de la presente Tesis Doctoral, comunica la realización de la técnica en el 28% de los casos, con una mortalidad del 15,3%(136), mortalidad concordante con la observada en la presente Tesis Doctoral.

6.1. Argumentos a favor de la técnica *Frozen Elephant Trunk* en la disección aórtica aguda.

El Registro Internacional E-vita (IEOR) (64, 169) ha informado una mortalidad de la técnica FET en la DAA del 17,1 %, con una incidencia de ictus del 11,2%, que se reduce al 7,2% cuando no hay malperfusión cerebral preoperatoria, y una incidencia de paraplejia permanente del 2,9%. Más de la mitad de los casos incluidos presentaban malperfusión visceral. La trombosis completa de la falsa luz a nivel de la endoprótesis se alcanzó en el 86% de los pacientes de modo inmediato, y aumentó al 92% durante el seguimiento. En este registro, a los 5 años, el 90% de los pacientes están libres de reoperación en la aorta

toracoabdominal distal.

Un reciente metaanálisis reduce la mortalidad de la técnica FET en el escenario de la DAA al 8,6% con una incidencia de ictus y paraplejia del 3,7% y el 1,9%, respectivamente (68).

A nivel individual, la mayor experiencia de aplicación de la técnica FET con la prótesis E-vita corresponde al grupo de Essen, que recientemente ha publicado en un total de 96 casos de DAA tratados mediante FET con un 10% de mortalidad hospitalaria (104). Aunque la supervivencia a 7 años baja al 55%, este dato es muy dependiente de la presencia de malperfusión en el momento de la cirugía, variando dicha supervivencia entre el 27-85%, dependiendo de la presencia de síndrome de malperfusión. A los 7 años están libres de muerte por causa aórtica el 91% de los pacientes. Es preciso destacar que el 92% de los pacientes presentan trombosis de la falsa luz a nivel de la endoprótesis, descendiendo al 73% a nivel distal (Fig. 4). La tasa de paraplejia permanente de los pacientes afectos de DAA tratados mediante FET en el grupo de Essen fue del 2%.

Con respecto a la prótesis Thoraflex, desarrollada por el grupo de Hannover, en 66 casos tratados comunican una mortalidad en DAA del 9%, estando el 89% de los pacientes libres de un segundo procedimiento en aorta distal en un seguimiento de 7 años, siendo la mayoría de éstos procedimientos reiterativos realizados a nivel infrarrenal y durante el primer año, y en ningún caso a nivel torácico (170). La trombosis de la falsa luz a nivel de la endoprótesis se alcanzó en el 95% de los pacientes, descendiendo al 40% a nivel distal (171). La tasa de paraplejia en esta serie de pacientes con DAA tratados mediante la técnica FET con la prótesis Thoraflex fue del 5%.

La mortalidad de estos centros de referencia es ligeramente inferior, aunque concordante, con la descrita en la presente Tesis Doctoral.

6.2. Argumentos en contra de la técnica *Frozen Elephant Trunk* en la disección aórtica aguda.

Algunos autores se muestran todavía escépticos con respecto al empleo del FET en la DAA, no tanto por el recambio completo del arco aórtico, sino por el empleo de una endoprótesis en aorta torácica descendente(172). Recientemente, se ha comunicado una incidencia de reoperación distal tras la sustitución de la aorta supracoronaria/hemiarco del 15,7 %, mientras que con recambio completo del arco completo se reduce al 4,3 %, todo ello con una mortalidad aceptable (84, 173), por lo que estos grupos quirúrgicos defienden que no sería necesario añadir una endoprótesis al procedimiento. En cualquier caso, la realización de la anastomosis distal en el FET parece más segura y hemostática que la técnica *elephant trunk* clásica, sobre todo cuando se realiza en centros con poca experiencia. En el FET, aunque a nivel de la endoprótesis la trombosis de la falsa luz es prácticamente completa (86-94%), distal a la endoprótesis y sobre todo a nivel abdominal, la falsa luz permanece permeable hasta en el 50% de los casos, si bien a día de hoy no está definido el comportamiento que este hecho vaya a tener a largo plazo. En términos de supervivencia durante el seguimiento no hay diferencia entre la realización de la técnica clásica de *elephant trunk* y FET (66, 174).

Sí merece especial análisis la isquemia medular, que produce una de las complicaciones más devastadoras en esta cirugía: la paraplejía. Desde el inicio, se ha observado que la tasa de paraplejía tras FET es más alta que tras la técnica clásica de *elephant trunk* (64), siendo al menos del 9% en aneurismas crónicos como ha puesto de manifiesto el registro E-vita (65), y que en algunos centros llega hasta el 21,7% (66), si bien es cierto que en la DAA la incidencia parece ser menor (3-4%) (64, 67), habiendo mostrado un reciente metaanálisis una incidencia del 1,9% (169). Aunque la causa parece ser multifactorial, la longitud de la endoprótesis, con una zona de anclaje por debajo de T7 (65) o T10 (64) según los distintos autores, parece influir tanto en la perfusión segmentaria de la médula

espinal, como en la *Collateral Network* (69), cuyo flujo depende de la arteria vertebral. Hay que tener presente que el flujo arterial medular depende de arterias segmentarias, arterias subclavias y arterias ilíacas. Mientras que las primeras se verían afectadas por la endoprótesis, las segundas se verían afectadas por el periodo de isquemia visceral, ya que la isquemia medular no se asocia a pacientes en los que se ha sacrificado la arteria subclavia izquierda por no poder reimplantarse (64). De esta forma, la temperatura corporal mayor de 28°C durante un periodo de parada circulatoria mayor de 40 minutos se ha visto como factor predictivo independiente (70), hecho que ha sido ya profundamente investigado (71-73), pero que no ha sido corroborado por otros grupos (64). En resumen, esta complicación parece tener una causa multifactorial: una combinación de periodos de isquemia, hipotermia sistémica y situación hemodinámica postoperatoria. En la serie analizada en la presente Tesis Doctoral no ha habido ningún caso de paraplejia, teniendo en cuenta que se ha intentado minimizar en todos los casos el periodo máximo de isquemia visceral, así como realizar la cirugía en situación de hipotermia sistémica a 25°C.

6.3. Técnica quirúrgica de *Frozen Elephant Trunk*.

Para la realización de la técnica FET, el implante quirúrgico del dispositivo E-vita Open Plus se realizó según la técnica apropiada, y acorde con el aprendizaje realizado durante la estancia en el Departamento de Cardiocirugía del Hospital S. Orsola de Bolonia (Italia), además de un continuo soporte científico por parte de este Departamento durante el periodo a estudio. Inicialmente, en todos los casos se realizó implante del dispositivo en la zona 3 de Criado (distal a la salida de arteria subclavia izquierda), con reimplante en bloque de los troncos supraaórticos. Únicamente en un paciente que presentaba dilatación en el origen de los troncos supraaórticos se decidió resear el segmento de dacron del dispositivo Evita Open Plus y sustituirlo por un injerto de dacron trifurcado, que se suturó directamente a la endoprótesis del dispositivo. El hecho de tener dos fallecimientos intraoperatorios por hemorragia relacionados con sangrado a nivel del origen de la arteria

subclavia izquierda-aorta distal, llevó a modificar de forma rutinaria el manejo de la arteria subclavia izquierda, procediendo a su reimplante extraanatómico mediante un injerto de dacron de forma separada. Paralelamente, conjuntamente con la experiencia comunicada por el grupo de Essen, se procedió a realizar el implante del dispositivo en zona 2 de Criado, ligando el origen de la arteria subclavia izquierda en el arco aórtico, lo cual simplificaba notablemente el mismo, así como la realización de perfusión torácica distal a través del dispositivo en los 4 últimos casos con objeto de reducir el tiempo de isquemia visceral.

6.4. **Análisis intraoperatorio.**

El análisis de las variables intraoperatorias muestra unos tiempos mayores de pinzamiento aórtico, perfusión cerebral selectiva e isquemia visceral en el grupo de pacientes FET, que resultan estadísticamente significativos (a excepción de la isquemia visceral). Con respecto a este último parámetro, la nueva técnica que emplea perfusión selectiva torácica e implante del dispositivo en zona 2 de Criado, ha hecho disminuir notablemente el tiempo de isquemia visceral (periodo de parada circulatoria sistémica sin flujo sanguíneo más allá del que pueda llegar a través de la perfusión selectiva de la arteria subclavia izquierda) y, aunque no tiene repercusión global al haberse empleado únicamente en los últimos casos, se puede realizar el implante con únicamente 40-45 minutos de isquemia visceral, reduciendo aún más el riesgo de paraplejia postoperatoria. Comparando estos tiempos empleados con los comunicados al Registro Internacional IEOR, y teniendo en cuenta que estos datos del Registro se refieren a los implantes totales y no solamente a los pacientes con DAA tipo A que únicamente representan el 35% de los mismos, son equiparables en cuanto al tiempo de circulación extracorpórea (207 minutos vs. 228 minutos en la serie estudiada en esta Tesis Doctoral), y superiores en cuanto al tiempo de pinzamiento aórtico (120 minutos vs. 167 minutos en la serie estudiada en esta Tesis Doctoral), tiempo de perfusión cerebral selectiva (60 minutos vs. 94 minutos en la serie estudiada en esta Tesis

Doctoral) y tiempo de isquemia visceral (55 minutos vs. 75 minutos estudiada en esta Tesis Doctoral). La mayor duración del pinzamiento aórtico puede estar en relación con la realización de procedimientos sobre la raíz aórtica, frecuentes en el caso de la DAA, aunque actualmente con el empleo rutinario de la cardioplejia Custodiol que otorga un margen de seguridad de hasta 180 minutos, este hecho no parece tener relevancia pronóstica. El tiempo de perfusión cerebral selectiva ha sido el que menos variación ha experimentado durante el periodo a estudio; la posible disminución del mismo al superar la curva de aprendizaje de la técnica, se ha visto compensada por el manejo rutinario de forma separada de la arteria subclavia izquierda que obliga a invertir un tiempo añadido, y que además se realiza durante el tiempo de perfusión cerebral selectiva. Sin duda, la mayor mejora se ha evidenciado en la disminución del tiempo de isquemia visceral, dado que el implante del dispositivo en zona 2 de Criado, junto con la incorporación de un collar de sutura de dacron, hace que éste sea más sencillo, con lo cual se puede realizar más rápido su implante. Por añadidura, el empleo de la perfusión torácica a través del dispositivo mediante un catéter tipo Foley, hace disminuir aún más la importancia de la isquemia visceral, aunque la introducción del mismo antes de extraer el segmento de dacron de la trompa de elefante en tamaños pequeños, como ocurre con los empleados en la DAA donde el dispositivo más frecuente es de 28 mm., puede resultar dificultoso. En nuestro caso, en los casos de DAA, iniciamos la perfusión torácica después de realizar el implante en zona 2 de Criado, y tras extraer el dacron invaginado, iniciamos la perfusión torácica. Esta disminución del tiempo de la isquemia visceral podría permitir realizar la técnica con un grado menor de hipotermia (28°C), aunque todos los casos fueron intervenidos con una hipotermia sistémica de 25%.

7. COMPLICACIONES.

Las complicaciones durante el postoperatorio en la Unidad de Cuidados Críticos en cuanto a insuficiencia renal aguda transitoria (precisando HFVVC), síndrome de bajo gasto

cardiaco o necesidad de ventilación mecánica más allá de 48 horas ha sido similar en ambos grupos (FET vs. técnica convencional).

El síndrome de bajo gasto cardiaco postoperatorio, con necesidad de drogas vasoactivas, se objetivó en tres pacientes del grupo de cirugía convencional (9,7%) y en un paciente del grupo FET (8,3%). La mitad de ellos presentaban IAM en evolución en el momento de entrar a quirófano. Exceptuando un paciente que presentó el mismo en el contexto de un síndrome de disfunción multiorgánica, en el resto de los pacientes (3) el fallo cardiaco estuvo en relación con IAM preoperatorio secundario a la DAA y serán analizados más adelante como síndrome de malperfusión coronaria.

El daño agudo renal transitorio, con necesidad de técnicas de depuración extrarrenal, se objetivó en tres pacientes del grupo de cirugía convencional (9,7%) y en un paciente del grupo FET (8,3%). En el registro IRAD se constató que la insuficiencia renal, con una incidencia del 18%, tenía un impacto negativo en el pronóstico, asociándose a la presencia de déficits neurológicos (29%), multiplicando por cinco la incidencia de isquemia mesentérica o miembros inferiores, y aumentando la mortalidad hasta un 50% (175). En la serie analizada en esta Tesis Doctoral, los tres pacientes del grupo convencional que precisaron técnicas de depuración extrarrenal fallecieron por complicaciones asociadas isquémicas (cardiaca, cerebral y mesentérica). En el grupo FET, el único paciente que precisó HFVVC, asociando isquemia cardiaca, logró sobrevivir. En este sentido, cabe señalar que en los pacientes sometidos a la técnica FET por DAA la necesidad de técnicas de depuración extrarrenal es alta, oscilando entre 18-41% incluso en centros especializados (126, 170).

La necesidad de ventilación mecánica durante un periodo mayor de 72 horas fue del 9,7%

en el grupo de pacientes sometidos a cirugía convencional (3 pacientes) y del 16,7% (2 pacientes) en el grupo de pacientes sometidos a cirugía FET. En la mayoría de los casos (3/5) la causa subyacente fue neurológica. La mayoría de los pacientes pueden ser desconectados de la ventilación mecánica en 24-48 horas tras la cirugía (136), aunque algunos grupos comunican hasta un 50% de pacientes que precisan ventilación mecánica prolongada tras cirugía de FET (126).

No ha habido ningún caso de parálisis del nervio laríngeo recurrente izquierdo, paraplejia ni paraparesia, lo cual es importante recalcar sobre todo en el grupo de pacientes sometidos a la técnica FET, ya que ésta es una complicación típica de esta técnica, con un riesgo variable según las distintas series(176). En la mayoría de los pacientes, la endoprótesis aórtica no ha alcanzado un nivel medular inferior a la octava vértebra torácica y en todos los casos el periodo más largo de isquemia visceral nunca excedió de 60 minutos, ya que siempre se realizaba un periodo intermedio de perfusión sistémica tras el implante del dispositivo y antes de reimplantar los vasos supraaórticos, técnica que fue progresivamente eliminada al iniciar la perfusión torácica a través del dispositivo Evita.

Aunque la incidencia de reoperación por sangrado es mayor en pacientes operados de DAA, oscilando en la serie de la Clínica Mayo entre el 5,5-13,5% dependiendo de las distintas técnicas empleadas (164) y entre el 13-17% para los pacientes intervenidos con la técnica FET (64, 177), la incidencia observada en la serie objeto de la presente Tesis Doctoral es baja en ambos grupos de pacientes, siempre en relación con coagulopatía severa (3,22% en el grupo convencional y 8,3% en el grupo FET) aunque es preciso tener en cuenta la tasa alta de hemorragia letal intraoperatoria en la presente serie. Este hecho está en relación con la hemostasia cuidadosa que en nuestro Departamento se realiza en este tipo de pacientes antes del traslado de los mismos a la Unidad de Cuidados Críticos

y el empleo rutinario de Factor VII recombinante activado en casos de sospecha de coagulopatía (178). En cualquier caso, la incidencia de reoperación es similar a la comunicada por otros grupos en DAA, en los cuales oscila alrededor del 13% (126, 177).

Si bien la técnica de implante de la endoprótesis del dispositivo E-vita mediante sutura continua excluye la posibilidad de endofuga a nivel proximal (endofuga tipo Ia) y los casos descritos de endofuga a nivel de la zona de anclaje distal en la DAA (endofuga tipo Ib) son poco frecuentes sobre todo en la DAA (179), se observó en el estudio de imagen de control a los seis meses del implante un endofuga tipo II por flujo retrógrado procedente de arterias intercostales izquierdas del segmento excluido por la endoprótesis en un paciente(180). Tras decidir manejo conservador del mismo, y a pesar de estar el paciente anticoagulado, se observó la completa resolución del mismo a los 24 meses del implante (181).

La presencia de un nuevo déficit permanente tras la cirugía de DAA (no presente en el preoperatorio) se constató en tres pacientes sometidos a cirugía convencional. En dos de ellos constaba el antecedente de ACVA previo sin secuelas; en el otro paciente el déficit neurológico (afasia motora) se instauró tras un procedimiento quirúrgico endovascular que incluyó parcialmente el arco aórtico. En otros dos pacientes el déficit, aunque de nueva aparición, fue el síntoma principal de comienzo de la DAA.

Aunque en la DAA las causas de daño neurológico son múltiples e incluyen todo el proceso perioperatorio, podemos tomar como patrón de referencia la serie histórica de la Clínica Mayo (182) o el registro alemán GERAADA (183), con unas incidencias comunicadas que oscilan entre el 9-13%.

Además, estos datos concuerdan con la incidencia de déficit permanente de nueva aparición tras cirugía de FET que puede reducirse hasta el 3-5% (126, 136).

La estancia hospitalaria ha sido similar en ambos grupos (en torno a 14 días), concordante con series históricas (182) y Centros de Referencia (170).

8. SÍNDROME DE MALPERFUSIÓN.

8.1. Mesentérico.

La malperfusión mesentérica se define cuando hay evidencia en el estudio radiológico de una menor perfusión del tronco celiaco, arteria mesentérica superior o inferior, con ausencia de viabilidad o necrosis establecida del intestino, con la presencia o no de acidosis láctica, dolor abdominal o distensión abdominal. Según el Registro IRAD, se detecta en el 3,7% de los pacientes con DAA, presentando una mortalidad global muy alta (63,2%) (184). De forma típica, estos pacientes suelen ser de mayor edad en el momento de presentación de la DAA y suelen presentar dolor de características migratorias. También es más frecuente de forma significativa la presencia de coma, isquemia medular, fracaso renal agudo o isquemia de miembros inferiores. Esto traduce que cuando estamos ante la existencia de un síndrome de malperfusión, suelen estar afectados varios territorios. La rotura intimal suele estar localizada preferentemente en la raíz aórtica, y la disección suele afectar a los troncos supraaórticos y a las arterias renales, en comparación con los pacientes afectados de DAA que no presentan síndrome de malperfusión mesentérico. De forma significativa, casi la mitad de los pacientes afectados de malperfusión mesentérica no se operan de la DAA, optándose en estos casos o bien por el tratamiento médico o bien por el tratamiento endovascular único, presentando ambos abordajes un pronóstico ominoso.

Algunos autores abogan por la corrección inmediata del síndrome de malperfusión mesentérica mediante un abordaje quirúrgico convencional de la DAA, con idea de restaurar cuanto antes el flujo a través de la luz verdadera (112, 185), mientras otros defienden retrasar la cirugía convencional de la DAA, señalando la idoneidad de un abordaje endovascular periférico a nivel toracoabdominal que restaure el flujo sanguíneo en los órganos abdominales afectados. Este abordaje, que asume el potencial riesgo de rotura aórtica antes de la reparación de la aorta ascendente, lo fundamentan sobre la base del mal pronóstico que tiene la disfunción de los órganos abdominales en el caso de que la necrosis se haya establecido (113, 186), y que sigue siendo la principal causa de mortalidad de estos pacientes.

En cualquier caso, según el Registro IRAD, un abordaje híbrido mediante cirugía convencional de la DAA, asociada a una cirugía endovascular abdominal mediante implante de endoprótesis o fenestración (111), disminuye significativamente la mortalidad en estos pacientes, aunque en este subgrupo de pacientes que son tratados de forma híbrida la mortalidad hospitalaria sigue siendo elevada (41,7%).

En la serie objeto de esta Tesis Doctoral, dos pacientes del grupo de tratamiento convencional presentaron isquemia visceral abdominal postoperatoria (6,5%). En el primer caso la misma se presentó en el postoperatorio inmediato, evolucionando a un síndrome de disfunción multiorgánica y provocando el fallecimiento del paciente a las 24 horas de la cirugía de DAA; el segundo caso precisó cirugía endovascular toraco-abdominal y amputación supracondílea del miembro inferior izquierdo el 4º día postoperatorio que permitió la resolución del síndrome de malperfusión. Por añadido, un paciente del grupo de cirugía convencional (3,3%) presentó fracaso renal agudo con HTA de difícil control, secundaria a malperfusión renal que precisó cirugía endovascular abdominal. Ningún

paciente del grupo FET ha presentado isquemia visceral postoperatoria. Este hecho, aunque no evidencie diferencias estadísticamente significativas, contribuye a señalar que la técnica FET podría tener un efecto beneficioso sobre la disminución de la incidencia de isquemia mesentérica en los pacientes afectos de DAA.

8.2. Cerebral.

El manejo de pacientes con DAA que presentan en el preoperatorio un daño cerebral mayor, incluyendo la presencia de un accidente cerebrovascular o coma continúa siendo controvertido. Según el Registro IRAD, el 4,7% de los pacientes con DAA presentan pérdida mantenida de alguna función neurológica secundaria a un problema isquémico y el 2,9% de los pacientes con DAA presentan ausencia de respuesta a estímulos apropiados (39). De forma significativa, estos pacientes no reciben tratamiento quirúrgico de la DAA hasta un tercio de los casos, sobre todo en los casos de pacientes en coma.

En la presentación clínica, llama la atención una mayor incidencia de hipotensión-shock-taponamiento, así como de afectación de los troncos supraaórticos, en los pacientes que asocian un daño neurológico severo previo, poniendo de manifiesto la asociación que parece existir entre una causa tromboembólica del daño neurológico y el shock circulatorio en estos pacientes.

Aunque el tratamiento quirúrgico de estos pacientes se asocia con mayor mortalidad (doble en el caso de pacientes en coma), el pronóstico de estos pacientes sin tratamiento quirúrgico es ominoso. Además, en el 80,4% de los pacientes con accidente cerebrovascular y el 74,2% de los pacientes en situación de coma, este cuadro neurológico es reversible tras la cirugía (39).

La presencia de shock circulatorio asociado (hipotensión-taponamiento) en los pacientes intervenidos quirúrgicamente ha resultado ser el único predictor independiente de mortalidad hospitalaria, multiplicando por cinco el riesgo de la misma, mientras que la reversibilidad del daño neurológico ha sido un factor protector, por lo que el daño neurológico no debería considerarse una contraindicación del tratamiento quirúrgico, sobre todo si éste puede llevarse a cabo antes de las 10 horas del inicio del cuadro (187).

En la serie objeto de la presente Tesis Doctoral, cuatro pacientes presentaban algún tipo de déficit neurológico en el momento de la cirugía. En el grupo de cirugía convencional, dos de ellos presentaban el antecedente de ACVA antiguo con escasas secuelas motoras, mientras que en el tercer paciente la DAA debutó como ACVA bilateral carotídeo. La evolución de los tres casos fue tórpida, falleciendo los tres pacientes por causa neurológica con bajo nivel de conciencia postoperatorio, presentando el tercer paciente una transformación hemorrágica del ACVA preoperatorio. En el grupo de cirugía FET, un paciente debutó igualmente con ACVA y logró sobrevivir tras la cirugía, con afectación funcional motora que no le impide desarrollar una vida aceptable.

8.3. **Cardiaco.**

El *flap* intimal puede propagarse de forma retrógrada y afectar a las arterias coronarias, provocando un infarto de miocardio. Esto afecta según el registro IRAD al 5% de los pacientes con DAA (119) y es factor predictor de mortalidad operatoria (188).

El infarto de miocardio postoperatorio se define como la aparición de un nuevo infarto de miocardio tras una cirugía de disección aórtica tipo A. Se diagnostica por la aparición de nuevas ondas Q en dos o más derivaciones contiguas, supradesnivelación del segmento ST mayor de 1 mm en el postoperatorio inmediato o la aparición de un bloqueo completo

de la rama izquierda del haz de His. Completan el diagnóstico de IAM perioperatorio la constatación mediante ecocardiografía de hipocontratilidad miocárdica de nueva aparición, y la elevación de las cifras de troponina cardiaca 10 veces por encima del valor superior de referencia del laboratorio.

En el registro IRAD se presentó el IAM perioperatorio en el 2,6% de los pacientes con disección tipo A intervenida quirúrgicamente (189). Dichos pacientes suelen tener extensión proximal de la disección hasta la raíz aórtica, junto a unos diámetros mayores a nivel de senos de Valsalva o unión sinotubular, así como una mayor prevalencia de válvula aórtica bicúspide, precisando en mayor medida recambio completo de la raíz de aorta, así como revascularización miocárdica quirúrgica. En este subgrupo de pacientes son frecuentes otras complicaciones postoperatorias, como la isquemia mesentérica o el fracaso renal agudo, lo que conduce a un riesgo de mortalidad cinco veces mayor(189), sin poder descartar que todo ello sea el resultado de un síndrome de malperfusión y no únicamente complicaciones secundarias a un síndrome de bajo gasto cardiaco secundario al infarto agudo de miocardio postoperatorio.

En la serie objeto de la presente Tesis Doctoral, cinco pacientes (11,6%) de la serie total fueron diagnosticados de DAA en la sala de hemodinámica, por presentar sospecha de un síndrome coronario agudo. Tres pacientes fueron sometidos a cirugía convencional con necrosis miocárdica inferior y de ventrículo derecho en evolución: en dos pacientes no fue posible la desconexión de la circulación extracorpórea por disfunción ventricular y en el otro paciente se logró la misma, aunque falleció 48 horas después en situación de bajo gasto postoperatorio. Otros dos pacientes fueron sometidos a cirugía FET, falleciendo uno de ellos por hemorragia intraoperatoria y sobreviviendo el otro, que se mantiene durante el seguimiento con disfunción ventricular izquierda severa secundaria a necrosis anterior, pero que evidencia buena clase funcional con terapia de resincronización cardiaca.

Mención aparte merecen dos pacientes fallecidos con sospecha de isquemia miocárdica intra-postoperatoria: en uno de ellos no fue posible la desconexión de la circulación extracorpórea por disfunción biventricular, presentando calcificación extensa de las arterias coronarias epicárdicas; en otro paciente se comprobó una compresión extrínseca postoperatoria del tronco coronario izquierdo por hematoma del seno de Valsalva izquierdo que provocó una disfunción ventricular izquierda severa y el fallecimiento del paciente.

9. MORTALIDAD.

La mortalidad global de la serie analizada en la presente Tesis Doctoral es elevada (35% a 30 días, 39% hospitalaria), incluyendo todos los pacientes diagnosticados de DAA que llegaron a entrar al quirófano para ser intervenidos. Esta cifra es notablemente superior a la comunicada en series previas, incluyendo registros internacionales. En nuestro país, la mortalidad permanece estable en torno al 27% (9, 10, 121). En cualquier caso, el reducido número de pacientes que incluye la serie analizada en la presente Tesis Doctoral, dificulta la valoración de las cifras absolutas de la mortalidad, pues pequeñas variaciones tienen una gran repercusión en la proporción general.

Entre las causas de muerte, excluyendo la paciente con una pericardiectomía previa que falleció durante la apertura esternal, la más frecuente fue la hemorragia (44%), seguida del fallo cardíaco (31%) y el ictus (12%). En contraste con la revisión canadiense, que refiere como causas de la muerte tras la cirugía el fallo cardíaco (25%), el ictus (22%) y la hemorragia (21%), llama la atención que la tasa de fallecimientos intraoperatorios es el doble de la esperable, ya que centros con una mortalidad hospitalaria inferior al 20% comunican que aproximadamente un tercio de los fallecimientos suceden en el periodo intraoperatorio (114, 185). Sin embargo, analizando los casos a nivel particular, se comprueba que la mayoría de los fallecimientos (88%) tuvieron lugar por hemorragia

incoercible en pacientes que precisaron resección completa del arco aórtico incluyendo dos casos de pacientes sometidos a la técnica FET, o en pacientes de octogenarios (12%).

10. SEGUIMIENTO

La supervivencia global de la serie objeto de la presente Tesis Doctoral es del 54% (IC95% 39%-69%). Durante el seguimiento, tres pacientes que fueron sometidos a cirugía convencional han fallecido, ninguno de ellos por causa relacionada con la disección aórtica residual (endocarditis protésica precoz, cirugía endovascular por aneurisma infrarrenal y ACVA hemorrágico en un paciente anticoagulado), lo que determina una supervivencia en este subgrupo de pacientes del 42%. Igualmente, un paciente ha necesitado cirugía de FET por crecimiento de la falsa luz a nivel del arco aórtico-aorta torácica descendente proximal y otros dos pacientes presentan en el momento actual dilatación superior a 50 mm. residual que se está manejando de forma conservadora por presentar ambos pacientes importante comorbilidad asociada.

Analizando el grupo de pacientes sometidos a cirugía convencional de la presente Tesis Doctoral y que lograron sobrevivir al periodo intraoperatorio, un 32% (7/22) han requerido o precisarán una nueva cirugía en aorta distal (tres pacientes la precisaron en el postoperatorio inmediato, un paciente ha precisado cirugía de FET en el seguimiento y dos pacientes más tienen indicación de la misma aunque se haya optado por manejo conservador por importante comorbilidad asociada), por lo que la tasa de pacientes libres de reintervención en este subgrupo de pacientes sometidos inicialmente a cirugía convencional es 68% (IC95% 49-88%).

De estos pacientes a los que no se les ha realizado hasta el momento una nueva cirugía de aorta, un 80% (14/17) permanecen con falsa luz permeable desde la línea de sutura

(nivel torácico y abdominal) durante el seguimiento, teniendo dos de ellos como se ha indicado indicación quirúrgica por crecimiento del diámetro aórtico a nivel del arco aórtico-aorta torácica descendente proximal a expensas de la falsa luz.

En el grupo de pacientes sometidos a la técnica FET no ha habido ningún fallecimiento en el seguimiento y tampoco ningún paciente ha precisado reintervención para tratamiento de la aorta distal al dispositivo, evidenciándose una supervivencia del 80% y un 100% de pacientes libres de reintervención por patología aórtica a los 7 años, datos que resultan concordantes con los del Registro Internacional E-vita Open (IEOR), donde tras un seguimiento de 7 años la supervivencia es del 61% y están libres de una nueva reintervención de aorta el 81% de los pacientes (comunicación personal).

Se ha efectuado un seguimiento exhaustivo mediante estudio de imagen (TC) del remodelado aórtico en los pacientes con la técnica FET. Se ha definido remodelado positivo si se observa durante el seguimiento disminución significativa del diámetro total de la aorta o aumento de la luz verdadera, estable si los diámetros de la aorta y la luz verdadera no experimentan cambios significativos, y negativo si se objetiva aumento significativo del diámetro de la aorta (a expensas de la falsa luz) o disminución significativa de la luz verdadera. Estos cambios se consideran significativos con variaciones mayores del 10%.

En los pacientes intervenidos con la técnica FET, el 100% de los pacientes presentan un remodelado positivo con trombosis u obliteración de la luz falsa a nivel de la endoprótesis torácica. En las distintas series, esta cifra oscila entre el 92-97% de los pacientes (90, 136). En estos pacientes hay una disminución franca del diámetro total de la aorta, con expansión de la luz verdadera hasta el diámetro de la endoprótesis. A nivel distal a la endoprótesis y/o abdominal, el 40% de los pacientes (4/10) presentan un remodelado positivo (trombosis

y/o obliteración de la luz falsa), permaneciendo estable el diámetro total de la aorta a este nivel; por otra parte, el 60% de los pacientes (6/10) presentan falsa luz permeable distal a la endoprótesis (nivel torácico bajo y abdominal), aunque ninguno de ellos ha presentado remodelado negativo. La trombosis de la falsa luz comunicada a este nivel abdominal (tronco celíaco) es del 29% (90), y ello se correlaciona con un remodelado positivo o estable de la aorta (190). El remodelado negativo de la aorta distal oscila entre el 18-29% (90, 136).

Esto nos lleva a efectuar importantes consideraciones: por una parte, el diámetro total de la luz aórtica depende directamente del estado de la falsa luz, y la trombosis de ésta junto a la expansión precoz de la luz verdadera influye positivamente en un mejor remodelado de la aorta; por otra parte, la estabilidad del diámetro total de la luz aórtica incluso en pacientes con falsa luz permeable, lo cual parece estar en relación con el hecho de que la presencia de una endoprótesis en la luz verdadera puede reducir la presión pulsátil en la falsa luz, protegiendo del riesgo de dilatación de la misma con el tiempo. Sin embargo, es necesario un mayor seguimiento en esta cohorte de pacientes FET para hacer una evaluación más correcta del remodelado a largo plazo y su implicación en la supervivencia y necesidad de reintervención de aorta.

El análisis de la supervivencia a 7 años (global 54%, grupo convencional 42% y grupo FET 80%) precisa igualmente un mayor seguimiento en el tiempo, aunque la supervivencia, sobre todo en el grupo convencional, se encuentra disminuida debido a la alta mortalidad intraoperatoria. En el grupo de FET la supervivencia es significativamente mayor que en el grupo convencional, tanto por la menor mortalidad operatoria, como por la ausencia de complicaciones en el seguimiento.

11. ESTUDIO HISTOLÓGICO.

Se realizó estudio histológico en 22 pacientes (52%). En 21 de ellos, se encontró degeneración de la capa media, con acumulación mucosa de la matriz extracelular y en otro se encontró fibrosis de la capa media, con fragmentación de fibras elásticas y cambios sugestivos de aterosclerosis subyacente. Llama la atención que en la práctica totalidad de las muestras analizadas se encuentra degeneración de la capa media, con acumulación mucosa de la matriz extracelular, algo que discrepa de las cifras clásicas de pacientes con necrosis quística de la capa media que habían sido intervenidos de DAA, en los cuales la presencia de necrosis quística de la capa media se situaba en torno al 20% (191). La razón estriba en que el concepto actual de degeneración de la capa media es mucho más amplio, y engloba distintas lesiones degenerativas que afectan a la unidad laminar de la capa media elástica (23), algunas de las cuales pueden ser cambios relacionados únicamente con la edad. Es conocido que las alteraciones histológicas observadas en pacientes con aneurisma de aorta ascendente están más en relación con el diámetro de la aorta, y no tanto con el tipo de válvula aórtica del paciente (bicúspide o tricúspide). Incluso los cambios histológicos observados en el aneurisma pueden estar asociados a la edad (192). Recientes investigaciones en pacientes afectados de aortopatía asociada a la válvula bicúspide, han abogado por la relación existente entre los distintos patrones de apertura de los velos valvulares dependiendo de la morfología de la válvula, el ángulo del flujo de salida de sangre a través de la válvula y el grado de afectación histopatológica de la pared de la aorta, con el consiguiente desarrollo de aneurismas a este nivel (193). En válvulas aórticas bicúspides con estenosis, la dilatación de la aorta suele localizarse más en la porción suprasinusal, favoreciendo así la teoría de un mecanismo provocado por un flujo turbulento. En válvulas aórticas bicúspides con insuficiencia, la dilatación de la aorta suele afectar tanto a los senos de Valsalva como a la porción suprasinusal, siendo pacientes más jóvenes (194) que pudieran padecer algún tipo de genopatía (26). Dado que en pacientes con válvula aórtica bicúspide el principal problema es la formación de aneurismas más que

la disección aórtica aguda (19), y que el diámetro no es un buen predictor de DAA (20), la correlación entre estos hallazgos histopatológicos y el papel que pueda jugar la hipertensión arterial es algo que está todavía pendiente de aclarar.

12. ESTUDIO GENÉTICO.

De los pacientes incluidos en la presente Tesis Doctoral, solamente se ha realizado estudio genético en tres pacientes. Los dos primeros eran hermanos y en el tercero se realizó por presentar DAA a una edad precoz, complicada con DAA tipo B 5 años después. El primero de ellos había sido intervenido previamente de un recambio valvular aórtico y de raíz de aorta, mediante la técnica de Bentall-De Bono, evidenciándose en el análisis histológico de la aorta necrosis quística de la capa media, y presentó tres años después una DAA tipo A, distal a la anastomosis previamente realizada. Como consecuencia de ello, y dado que su padre había presentado muerte súbita a la edad de 50 años, se realizó cribado en los familiares mediante una TC torácica, que detectó un hermano que presentaba un aneurisma de aorta ascendente de 46 mm. a nivel de los senos de Valsalva. Dado que la válvula aórtica era tricúspide y normofuncionante, se optó por una estrategia de vigilancia estrecha mediante TC anual. Dos años después, este paciente presentó una DAA tipo A, de la que fue intervenido quirúrgicamente. Con posterioridad, ambos hermanos fueron sometidos a un estudio genético, evidenciándose que padecían una mutación en el gen ACTA2, que codifica una proteína del músculo liso, la α -actina, que se hereda de forma autosómica dominante y que provoca el 14% de los casos con aneurisma/disección de aorta torácica no sindrómica. Disabella *et al.* (195) demostraron que el 45% de las DAA que ocurren en estos pacientes suceden a pesar de que la aorta presente un diámetro menor de 50 mm. por lo que se ha sugerido que estos pacientes deberían ser intervenidos de forma profiláctica al alcanzar la aorta un diámetro de 45 mm. (26). El tercer paciente está pendiente del resultado de las pruebas genéticas.

13. AORTIC TEAM.

En el caso de un paciente con DAA, dado que el riesgo de mortalidad aumenta con el paso de las horas, la cirugía debe ser realizada lo más precozmente posible, por cualquier cirujano cardiaco, y no sólo por especialistas en cirugía de aorta. El objetivo principal debe ser salvar la vida del paciente(196), encaminado a evitar la rotura aórtica con taponamiento cardiaco, isquemia miocárdica por afectación coronaria o fracaso cardiaco por insuficiencia aórtica significativa.

Sin embargo, parece existir una relación entre mortalidad quirúrgica y volumen quirúrgico de la institución. En un estudio retrospectivo realizado en más de 5000 pacientes (197), se demostró de forma significativa una menor mortalidad en pacientes sometidos a tratamiento quirúrgico de DAA tanto en hospitales universitarios o con programa de formación de residentes, como en aquellos hospitales con un volumen quirúrgico importante (más de 13 casos de DAA/año o más de 570 procedimientos cardiacos /año). De la misma manera, la mortalidad era sensiblemente más baja en cirujanos con un volumen general superior a 110 procedimientos/año o más de 5 casos de DAA/año. En el Reino Unido, la mortalidad de pacientes con DAA sometidos a tratamiento quirúrgico es significativamente inferior cuando la cirugía se realiza por parte de cirujanos que realizan al menos 4 procedimientos anuales (198). Este aspecto es especialmente relevante en nuestro país, donde según el Registro Nacional de la SECTCV, el 86% de los cirujanos cardiacos realizan menos de 100 procedimientos mayores anuales y la mitad de los centros realizan menos de 400 cirugías mayores, lo cual puede explicar que la mortalidad comunicada en dicho registro sea ligeramente superior a la de los registros internacionales (10).

Por otra parte, se ha defendido que la reducción de la mortalidad puede estar más en relación con la experiencia acumulada en cirugía de aorta realizada de forma programada, que con el volumen en sí mismo (199). Es obvio que los cirujanos con una gran experiencia, que trabajan en centros con gran volumen quirúrgico, probablemente tengan mejores resultados que el resto. Pero en el análisis de estas series hay que tener en cuenta que centros de gran volumen de pacientes pueden recibir pacientes referidos de otros hospitales, en condiciones más estables, que aquellos que tienen que recibir tratamiento en centros de bajo volumen por ser imposible el traslado.

En una cirugía técnicamente muy demandante como es la cirugía de la DAA, se requiere una gran coordinación entre el equipo que atiende al paciente, desde su ingreso hasta su alta hospitalaria. En este sentido, lo que ha logrado disminuir la mortalidad de forma significativa ha sido la creación de equipos de guardia de cirugía de aorta, con protocolos perfectamente establecidos. En este equipo no solamente es importante la experiencia de alguno de sus miembros, sino la coordinación entre los mismos. El inicio de programas de cirugía de aorta, en los que un equipo multidisciplinar dirigido por un grupo reducido de cirujanos (2-4) realizan la mayoría de las cirugías emergentes y todas las cirugías programadas de aorta, ha demostrado reducir de forma importante la mortalidad quirúrgica de la DAA en los centros en los que se ha implementado (200, 201), incluso en centros con un volumen quirúrgico muy elevado en los que el inicio de un programa de este tipo ha demostrado ser más importante que el volumen anual del centro (202).

En la misma línea, y en relación al procedimiento FET, se ha recomendado que el cirujano debe haber realizado al menos 20 procedimientos electivos aplicando la técnica FET antes de iniciar la técnica en el escenario de una DAA (100).

En la serie objeto de esta Tesis Doctoral, desarrollada en un centro hospitalario que realiza 300-350 procedimientos mayores anuales, se ha registrado un total de 7,2 cirugías de DAA/año por un grupo de 5 cirujanos, lo que corresponde a una media de 1,4 procedimientos/cirujano/año. Con respecto a los pacientes a los que se les ha realizado una técnica convencional, la media de ha sido de 5,2 cirugías de DAA anuales, lo que corresponde a una media de 1 procedimiento/cirujano/año. Con respecto a la técnica FET, la mayoría de los pacientes han sido intervenidos por un único cirujano (11/12), con una media de 2 procedimientos/año. La concentración de procedimientos de cualquier tipo en un único cirujano (media 3,3 procedimientos/año), sin tener un programa de tratamiento quirúrgico de patología de aorta claramente establecido, ha disminuido la mortalidad operatoria de este tipo de pacientes según se iba adquiriendo experiencia. La concentración de la técnica FET en un grupo pequeño de cirujanos del Departamento constituye una práctica habitual en centros de referencia.

14. NECESIDAD DE INCORPORACIÓN DE LA TÉCNICA FET.

Actualmente, el FET empieza a estar considerado como el “patrón oro” para el tratamiento de la patología torácica compleja, dentro de las cuales se puede considerar la DAA. Si bien constituye una técnica exigente que conlleva una curva de aprendizaje, su empleo podría disminuir la mortalidad hospitalaria y disminuir la tasa de complicaciones a medio-largo plazo, pues ya es algo aceptado que la falsa luz permeable distal puede determinar una tasa importante de morbi-mortalidad a largo plazo. Sin olvidar que el objetivo principal del cirujano que se enfrenta a una DAA es salvar la vida del paciente, y se puede argumentar que una recirugía puede ser realizada de forma programada y en un centro con experiencia, un tratamiento más extenso podría favorecer un mejor remodelado de la aorta enferma residual y una disminución de la necesidad de recirugía en este tipo de pacientes. Incluso la endoprótesis proporciona una zona segura de anclaje para un nuevo procedimiento abierto o endovascular. Aunque se ha abogado que un recambio completo

del arco aórtico sin el implante de una endoprótesis podría tener resultados similares en el pronóstico, la mejora técnica del implante del dispositivo para la realización de un FET hace que pudiera resultar una cirugía más sencilla que el recambio del arco aórtico completo con o sin la realización de una técnica clásica de *elephant trunk*. Una resección más amplia de tejido enfermo incluyendo la mayor cantidad de reentradas intimaes, junto con la inmediata trombosis-colapso de la falsa luz a nivel de la endoprótesis torácica, disminuye la posibilidad de sangrado intraoperatorio secundaria al aumento de presión retrógrada de la falsa luz a nivel de la línea de sutura. En un estudio publicado recientemente, Evangelista (203) comunica un 41% de casos intervenidos de DAA tipo A que presentan durante el seguimiento disección residual, falsa luz permeable, y rotura intimal evaluada mediante técnicas de imagen mayor de 10 mm. en la aorta residual no operada, lo cual se traduce en un riesgo casi 6 veces mayor de eventos relacionados con la misma (muerte súbita o necesidad de cirugía endovascular). En la serie de cirugía del arco aórtico tras intervención cardiaca previa comunicada por el Departamento del Hospital Santa Orsola Bolonia (127), el 56% de los pacientes fueron intervenidos de nuevo por tener un aneurisma crónico a expensas de la falsa luz tras ser intervenidos previamente por DAA, realizándose la reintervención tras una media de 9 años después de la cirugía primitiva de DAA.

En el departamento en el que ha sido tratada la serie de pacientes estudiada en esta Tesis Doctoral, la indicación de realización de la técnica FET, además de la disponibilidad del cirujano especialmente entrenado en la técnica, fue siempre la rotura intimal en el arco aórtico distal-aorta torácica descendente proximal, lo cual sucedió en el 34% de los pacientes con DAA tipo I de DeBakey (12/35) (204). Este porcentaje de aplicación de la técnica FET sería concordante con la esperada si tenemos en cuenta la proporción de pacientes con rotura intimal a nivel del arco aórtico distal-aorta torácica descendente proximal, y sería mayor si se incluyen como candidatos pacientes jóvenes (edad menor de 65 años), aunque un factor limitante sería la disponibilidad de los cirujanos que pueden

realizar la técnica. En cualquier caso, la selección adecuada de los pacientes, antes de un empleo extendido de la técnica, sigue siendo crucial para ofertar unos resultados adecuados (205).

15. CURVA DE APRENDIZAJE.

Para evaluar la misma, se dividió el periodo de estudio en dos trienios consecutivos, 2011-2013 y 2014-2016. Aunque este análisis implica una mayor fragmentación de los grupos, ya de por sí reducidos, es estadísticamente significativa la disminución de la mortalidad hospitalaria en la serie global (-64%) y muy importante la disminución de la mortalidad hospitalaria en el grupo de pacientes sometidos a la técnica convencional (-55%). Aunque la mortalidad del primer trienio fue muy elevada en el grupo de pacientes sometidos a la técnica convencional, se aprecia una mejora muy importante de la misma en el segundo trienio en relación con la experiencia que se fue adquiriendo con las nuevas técnicas, la coordinación entre los diferentes miembros que intervenían en el proceso asistencial y la relativa concentración de casos en un mismo cirujano. Con respecto a la técnica FET, se ha observado una menor mortalidad en el segundo periodo, una vez superados los problemas técnicos relacionados con una técnica más compleja que conlleva una curva de aprendizaje.

16. LIMITACIONES DEL PRESENTE ESTUDIO.

La principal limitación del estudio es el número reducido de pacientes incluidos en el mismo, al haberse realizado en un centro con un volumen quirúrgico inferior al de los grandes hospitales de referencia de patología aórtica.

Además, el reducido número de eventos en algunas variables a estudio no ha posibilitado identificar variables predictivas mediante un análisis multivariado.

En cualquier caso, aunque pequeñas variaciones en el número de eventos tienen gran repercusión en términos relativos, los resultados globales de la técnica a estudio (FET) han sido concordantes con el Registro Internacional E-vita Open (IEOR).

A pesar de estas limitaciones señaladas, los resultados aportados por la presente Tesis Doctoral son una contribución más a tener en consideración en el tratamiento quirúrgico de la disección aórtica aguda. En este sentido, la introducción de la técnica *Frozen Elephant Trunk* proporciona unos resultados aceptables de supervivencia y complicaciones a largo plazo, con reducción de la mortalidad perioperatoria, y debe ser considerada una herramienta que ha de estar a disponibilidad del cirujano que se enfrenta a esta patología tan compleja.

VII. CONCLUSIONES

Dado los hallazgos evidenciados a partir del análisis de la serie objeto de la presente Tesis Doctoral, en función de la hipótesis y objetivos planteados, para comparar la técnica convencional y la técnica *Frozen Elephant Trunk* en el tratamiento de la disección aórtica aguda tipo A, podemos expresar las siguientes conclusiones:

1. La aplicación en pacientes afectos de disección aórtica aguda tipo A de la técnica *Frozen Elephant Trunk* ha determinado una reducción significativa de la mortalidad hospitalaria con respecto a los pacientes tratados mediante la técnica convencional.

2. La mortalidad hospitalaria de los pacientes afectos de disección aórtica aguda tipo A tratados mediante la técnica *Frozen Elephant Trunk* está determinada por problemas hemorrágicos. Sin embargo, las causas de mortalidad hospitalaria de los pacientes afectos de disección aórtica aguda tipo A tratados mediante la técnica convencional presenta una mayor dispersión etiológica, con predominio de la hemorragia y el fallo cardiaco.

3. La realización de la técnica *Frozen Elephant Trunk* precisa mayores tiempos quirúrgicos (tiempos de circulación extracorpórea, de pinzamiento aórtico, de perfusión cerebral selectiva y de isquemia visceral) que la técnica convencional en la disección aórtica aguda tipo A. A pesar de ello no existe un aumento de las complicaciones postoperatorias, aunque existe una tendencia a un mayor tiempo de ventilación prolongada y menor frecuencia de déficit neurológico permanente en la técnica de *Frozen Elephant Trunk*, sin que ello determine diferencias en las estancias hospitalarias.

4. La aplicación de la técnica *Frozen Elephant Trunk* se asocia con ausencia de luz falsa permeable residual a nivel de la aorta torácica descendente. Sin embargo, la gran mayoría

de pacientes intervenidos mediante la técnica convencional presentan luz falsa permeable residual a nivel de la aorta torácica descendente.

5. La aplicación de la técnica *Frozen Elephant Trunk* se asocia con presencia de luz falsa permeable residual a nivel de la aorta abdominal en más de la mitad de los pacientes. Sin embargo, la gran mayoría de pacientes intervenidos mediante la técnica convencional presentan luz falsa permeable residual a nivel de la aorta abdominal (mismo porcentaje de pacientes en que persiste luz falsa permeable residual a nivel de la aorta torácica descendente).

6. En la serie objeto de esta Tesis Doctoral, la aplicación de la técnica *Frozen Elephant Trunk* ha determinado la ausencia de necesidad durante el seguimiento de tratamiento quirúrgico sobre la aorta residual. Todos los pacientes que han precisado cirugía diferida en la aorta residual fueron intervenidos de la disección aórtica aguda tipo A mediante la técnica convencional.

7. La superación de la curva de aprendizaje en la aplicación de la técnica FET ha determinado la mejoría significativa en la mortalidad hospitalaria de la serie global de los pacientes afectos de disección aórtica aguda tipo A, así como la mejoría de la mortalidad hospitalaria de cada uno de los dos grupos de pacientes definidos por el tipo de tratamiento aplicado (FET y tratamiento convencional).

**ANEXO 1: PUBLICACIONES A QUE HA DADO LUGAR LA INVESTIGACIÓN
DESARROLLADA EN ESTA TESIS DOCTORAL**

1. Tratamiento híbrido de la disección aguda del arco aórtico.

A Cañas, LF López Almodóvar, E Monguió.

Rev Esp Cardiol 2013;66(2):144. Imagen en Cardiología. Portada de febrero 2013.

2. *Frozen Elephant Trunk* en la disección aórtica aguda tipo A: ¿ha llegado su momento?

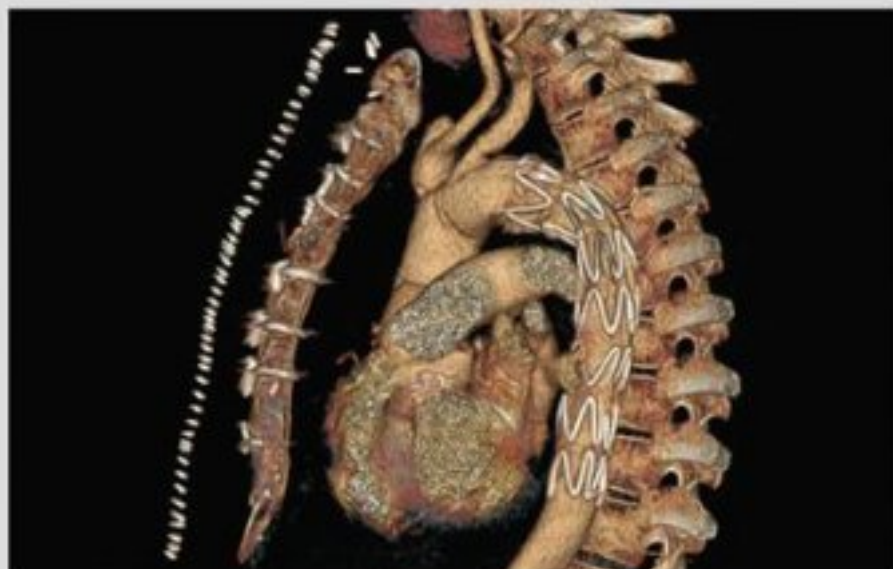
LF López Almodóvar, R Di Bartolomeo.

Circ Cardiovasc 2017;24(5):298-304. Artículo de revisión.

3. Single low-volume center experience with frozen elephant trunk in acute type A aortic dissections.

LF López Almodóvar, PP Lima, A Enríquez, I Narváez, JA Buendía, M Sánchez, A Cañas.

Aorta. 2018. Pendiente de publicación. Artículo original.



EDITORIALES

Definición del papel de la oclusión de la orejuela auricular izquierda en la fibrilación auricular

Evaluación dinámica de la capacidad funcional y la limitación con el esfuerzo de los pacientes con miocardiopatía hipertrófica

Comentarios a la guía de práctica clínica de la ESC sobre el tratamiento de las valvulopatías (versión 2012)

ARTÍCULOS ORIGINALES

Resultados inmediatos y a más de un año en 35 pacientes consecutivos a los que se realiza cierre de orejuela izquierda con el dispositivo Amplatzer Cardiac Plug
Eco-Doppler de ejercicio en pacientes con miocardiopatía hipertrófica. Factores determinantes de la limitación funcional

Las mujeres jóvenes en Chile tienen elevado riesgo de muerte intrahospitalaria por infarto de miocardio

Asociación entre adiposidad corporal y presión arterial entre los 6 y los 16 años. Análisis en una población escolar madrileña

Imagen en cardiología

Tratamiento híbrido de la disección aguda del arco aórtico

Hybrid Treatment for Acute Aortic Arch Dissection

Alfonso Cañas*, Luis L. Almodóvar y Emilio Monguió

Servicio de Cirugía Cardíaca, Complejo Hospitalario de Toledo, Toledo, España



Figura 1.

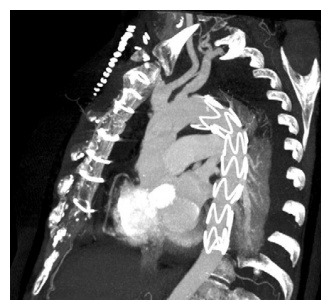


Figura 2.

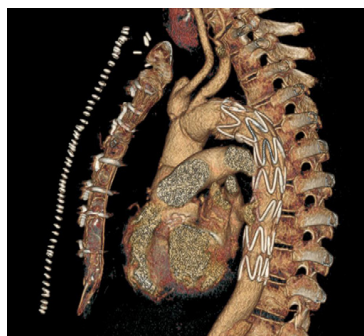


Figura 3.

El síndrome aórtico agudo con afectación del arco supone todavía un gran desafío terapéutico, especialmente en disección aguda con rotura intimal en esa localización. El desarrollo de prótesis híbridas para tratamiento integral de aorta ascendente-arco aórtico combinado con terapia endovascular de porción descendente en único acto quirúrgico amplía enormemente las posibilidades de éxito terapéutico en esta patología.

Presentamos el caso de una mujer de 66 años con dolor interescapular de 5 h de evolución asociado a hipertensión arterial de difícil control. La tomografía computarizada (TC) de tórax reveló una disección aórtica con afectación de aorta ascendente distal a senos de Valsalva, arco aórtico y aorta descendente hasta zona proximal abdominal (fig. 1). El ecocardiograma transesofágico intraoperatorio detectó insuficiencia aórtica severa con signos degenerativos, contractilidad conservada e imagen de *flap* en aorta ascendente.

En la intervención quirúrgica se apreció rotura intimal longitudinal en arco aórtico. Con circulación extracorpórea, hipotermia a 25 °C y parada circulatoria sistémica con perfusión cerebral selectiva, se practicó sustitución de válvula aórtica con implantación supracoronaria de prótesis híbrida Evita Open Plus® (Jotec GmbH; Hechingen, Alemania) empleando técnica de trompa de elefante. La prótesis híbrida consta de injerto de dacrón para sustitución de aorta ascendente y arco aórtico con anastomosis de troncos supraaórticos, así como endoprótesis autoexpandible de nitinol para tratamiento de la falsa luz en porción descendente. El postoperatorio transcurrió sin complicaciones, con alta domiciliaria 13 días tras el evento; el resultado final se muestra en las figuras 2 y 3, correspondientes a la TC de control.

* Autor para correspondencia:
Correo electrónico: alfonso_c2@telefonica.net (A. Cañas).
On-line el 14 de junio de 2011

Full English text available from: www.revvespcardiol.org/en

Revisión

Frozen elephant trunk en la disección aórtica aguda tipo I: ¿ha llegado su momento?

Luis F. López Almodóvar^{a,*} y Roberto Di Bartolomeo^b^a Servicio de Cirugía Cardíaca, Hospital Virgen de la Salud, Toledo, España^b Departamento de Cirugía Cardiovascular, Hospital Santa Orsola-Malpighi, Bolonia, Italia

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:
 Recibido el 24 de abril de 2017
 Aceptado el 26 de abril de 2017
 On-line el 28 de junio de 2017

Palabras clave:

Aorta
 Disección
 Frozen elephant trunk
 Aneurisma
 Malperfusion

Keywords:

Aorta
 Dissection
 Frozen elephant trunk
 Aneurysm
 Malperfusion

RESUMEN

La disección aórtica aguda tipo I, que afecta a la aorta torácica y abdominal, continúa presentando en nuestro medio una alta morbimortalidad, a pesar de los avances que en el manejo quirúrgico y perioperatorio han tenido lugar en los últimos años. En este sentido, la técnica de frozen elephant trunk es probablemente la última técnica disponible para el cirujano cardíaco que tiene que enfrentarse a la patología compleja y extensa de la aorta torácica.

En el siguiente artículo, revisamos las ventajas y desventajas de esta técnica para el tratamiento de la disección aórtica aguda tipo I, desde un punto de vista clínico y práctico.

© 2017 Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Frozen elephant trunk in the treatment of acute type I aortic dissection: Has the time come?

ABSTRACT

Acute aortic dissection type I, involving the ascending aorta and aortic arch and extending downstream into the descending thoracic or thoracoabdominal aorta, is still associated with a significant operative and medium-term mortality, as well as a high incidence of complications, despite the development in surgical techniques and perioperative management. In this scenario, the frozen elephant trunk technique is probably the latest to be introduced into the armamentarium of the cardiac surgeon to treat extensive lesions of the thoracic aorta.

In the following review article, an analysis is presented on the advantages and drawbacks of this technique in the treatment of acute aortic dissection type I, from clinical and practical perspectives.

© 2017 Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

La disección aórtica aguda (DAA) tipo I de deBakey¹ continúa siendo, a día de hoy, un gran desafío para el cirujano cardíaco que se tiene que enfrentar a ella. A pesar de los avances que en los últimos años se han producido en las técnicas quirúrgicas, sobre todo con el empleo masivo de la perfusión cerebral anterógrada, así como en el manejo perioperatorio de estos pacientes, la mortalidad quirúrgica no es despreciable hoy día. Así, el registro alemán GERAADA ha comunicado una mortalidad del 20,2%² y el estudio IRAD una reducción de la mortalidad del 25 al 18% de forma significativa en los últimos 17 años³. Nuestro país permanece con una mortalidad estabilizada alrededor del 27% según el Registro Nacional de la SECTCV⁴⁻⁶, similar a la referida en el estudio multicéntrico italiano, del 25,7%⁷.

* Autor para correspondencia.
 Correo electrónico: lopezalmodovar@yahoo.es (L.F. López Almodóvar).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.circv.2017.04.004>

1134-0096/© 2017 Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

En España, según el registro de la SECTCV, se operan anualmente alrededor de 300 casos de DAA tipo A de Stanford, lo que equivaldría a una incidencia de 7 casos/millón de habitantes⁸, que probablemente esté infraestimada y que no tiene en cuenta a los pacientes que fallecen antes de llegar a quirófano⁹, ya que estudios de población europeos han estimado una incidencia de 17,4 casos/millón de habitantes¹⁰.

El objetivo primordial del cirujano que se enfrenta a esta patología ha sido y continúa siendo salvar la vida del paciente, en una situación de urgencia quirúrgica. Las técnicas quirúrgicas actuales han sido revisadas recientemente en esta publicación¹¹. Por este motivo, hay numerosos grupos que abogan todavía por una actuación conservadora, dirigida a sustituir el segmento donde con más frecuencia se encuentra la rotura intimal, la aorta ascendente supracoronaria¹², a fin de restablecer el flujo en la luz verdadera distal, con o sin actuación sobre la raíz de aorta dependiendo de que exista patología a este nivel.

Sin embargo, se ha demostrado que en hasta el 80% de los pacientes sometidos a una cirugía convencional queda una disección

residual ya que la falsa luz permanece permeable, lo cual empeora el pronóstico del paciente, al aumentar el riesgo de muerte tardía, reintervención ulterior o dilatación aneurismática de la falsa luz. La región de mayor riesgo para desarrollar un aneurisma es el arco aórtico distal y la aorta descendente proximal. En este punto, la sustitución completa del arco aórtico junto al implante anterógrado de una endoprótesis en la aorta torácica descendente en el mismo acto quirúrgico, técnica llamada frozen elephant trunk (FET), ha supuesto una interesante y novedosa técnica quirúrgica para estos pacientes, siendo probablemente el mayor avance de los últimos años en el tratamiento de la patología compleja de la aorta torácica.

Frozen elephant trunk

Este abordaje híbrido en un único tiempo propuesto para el abordaje de la aorta torácica está basado en la técnica originaria en 2 tiempos de elephant trunk (ET) descrita por Borst en 1983¹³, y se desarrolló en Japón en la década de los 90¹⁴, siendo inicialmente empleado para el tratamiento de aneurismas crónicos de aorta torácica¹⁵ y posteriormente extendido al tratamiento de la DAA¹⁶. Inicialmente, su utilización se hizo con la idea del efecto beneficioso que esta técnica tendría en el remodelado aórtico al promover la trombosis precoz de la falsa luz en pacientes tratados de DAA, tanto a nivel de la endoprótesis como a nivel distal a la misma. Se ha visto que estos cambios comienzan inmediatamente tras la cirugía y se mantienen en el tiempo¹⁷.

Así, la técnica de FET permite en un único procedimiento quirúrgico combinar los conceptos de la técnica clásica de ET y el tratamiento endovascular de la aorta torácica descendente. La porción proximal está formada por un injerto de dacrón que permite realizar una cirugía convencional en la aorta ascendente y el arco, combinado con una endoprótesis distal.

Comercialmente, en Europa están disponibles los siguientes dispositivos: E-vita Open PlusTM (Jotec, Hechingen, Alemania) y Thoraflex HybridTM (Vascutek Terumo, Renfrewshire, Scotland, Reino Unido). Disponibles en varios tamaños de diámetro y longitud, ambos tienen un collar de dacrón para facilitar la anastomosis distal. La principal diferencia entre ambos dispositivos reside en que el dispositivo Thoraflex incorpora un injerto de dacrón con 4 ramas en su porción proximal, lo cual facilita el reimplante individual de los troncos supraaórticos y la reperusión más rápida utilizando la rama adicional de la porción del cuerpo que está sufriendo isquemia visceral, mientras que el dispositivo E-vita incorpora el dacrón tubular, para reimplante en bloque de los troncos supraaórticos (fig. 1). De forma añadida, el dispositivo Thoraflex presenta una sobredimensión del 15-25% del tamaño de la endoprótesis, con respecto al tamaño de la prótesis de dacrón.

Técnica quirúrgica

La técnica quirúrgica ha sido ya ampliamente publicada¹⁸⁻²⁰. Brevemente, con el paciente bajo circulación extracorpórea, hipotermia moderada (25 °C) y perfusión cerebral anterógrada, los pasos a seguir serían:

1. Preparación de la aorta distal, donde se va a implantar el dispositivo, habitualmente en zona 2 de Criado²¹, entre la arteria carótida izquierda y la arteria subclavia izquierda, que se suele ligar proximalmente en aorta y reimplantar de manera aislada. Esto facilita mucho la realización de la anastomosis, que no está tan profunda para el cirujano, además de disminuir el nivel torácico que alcanza la endoprótesis, con una menor tasa de paraplejía²². En el caso de la disección aórtica, se intenta obliterar la falsa luz, mediante el empleo de 4 puntos cardinales de polipropileno 3/0 apoyados en teflón, anudados a otra banda



Figura 1. Implante de prótesis E-vita con reimplante de troncos supraaórticos en bloque.

- de teflón por fuera de la aorta, para dar soporte a la sutura del dispositivo.
2. Avance de la endoprótesis en la aorta torácica descendente, habitualmente utilizando una guía previamente implantada en la luz verdadera desde la arteria femoral.
3. Liberación de la endoprótesis en la aorta torácica descendente.
4. Sutura del collar de la prótesis a la aorta distal, mediante sutura continua, utilizando para ello los puntos previamente implantados.
5. Reimplante aislado de la arteria subclavia izquierda en el caso de la E-vita, con un injerto de dacrón separado de 8-10 mm²³.
6. Reimplante de la pastilla formada por el tronco braquiocefálico-arteria carótida izquierda, en el caso de la prótesis E-vita, o reimplante aislado de los troncos supraaórticos en el caso de la prótesis Thoraflex.
7. Anastomosis proximal del dacrón del dispositivo en aorta supra-coronaria.
8. Anastomosis en aorta del injerto de arteria subclavia izquierda en el caso de reimplante aislado con el dispositivo E-vita (fig. 2).

Consejos para el implante del dispositivo

1. Se recomienda el empleo de una guía en la luz verdadera para el implante de la prótesis.
2. Comprobar mediante ecocardiograma transesofágico intraoperatorio que la guía esté bien posicionada en luz verdadera.
3. Implantar la prótesis en zona 2 de Criado siempre que sea posible.
4. Intentar reducir el tiempo de isquemia visceral, reperfundiendo por la rama adicional al finalizar la anastomosis distal en el dispositivo Thoraflex o mediante una sonda vesical de Foley 24 F²⁰ colocada en el interior de la endoprótesis E-vita.
5. Evitar sobredimensionar la prótesis en el caso de la disección aguda, para evitar la formación de nuevas roturas intimales relacionadas con la endoprótesis. Habitualmente, en la DAA se emplean prótesis menores de 30mm de diámetro, basándose



Figura 2. Implants de prótesis E-vita con reimplante aislado de arteria subclavia izquierda.

en el diámetro estimado de la luz verdadera en la tomografía computarizada o en la medida intraoperatoria.

6. Evitar endoprótesis de longitud 150 mm para reducir el riesgo de paraplejia. Con 100 mm (Thoraflex) o 130mm (E-vita) es suficiente.
7. Mantener siempre que sea posible una presión arterial media de perfusión mayor de 80 mmHg en el postoperatorio, igualmente para disminuir el riesgo de isquemia medular.

Resultados del frozen elephant trunk en la disección aórtica aguda

El registro E-vita^{24,25} ha referido una mortalidad de la técnica FET en la DAA del 17,1%, con una incidencia de ictus del 11,2%, que se reduce al 7,2% cuando no hay malperfusión cerebral preoperatoria, y una incidencia de paraplejia permanente del 2,9%. Más de la mitad de los casos incluidos presentaban malperfusión visceral. La trombotosis completa de la falsa luz a nivel de la endoprótesis se alcanzó en el 86% de los pacientes de modo inmediato y aumentó al 92% durante el seguimiento. A los 5 años, el 90% de los pacientes están libres de reoperación en la aorta toracoabdominal distal.

Un reciente metaanálisis reduce la mortalidad al 8,6%, con una incidencia de ictus-paraplejia del 3,7 y el 1,9%, respectivamente²⁶.

A nivel individual, la mayor experiencia con la prótesis E-vita corresponde al grupo de Essen, que recientemente ha publicado en un total de 96 casos de DAA solamente un 10% de mortalidad²⁷. Aunque la supervivencia a 7 años baja al 55%, este dato es muy dependiente de la presencia de malperfusión en el momento de la cirugía, variando dicha supervivencia entre el 27-85%, dependiendo de si esta existe o no. A los 7 años están libres de muerte por causa aórtica el 91% de los pacientes. De forma interesante, el 92% de los pacientes presentan trombotosis de la falsa luz a nivel de la endoprótesis (fig. 3), descendiendo al 73% a nivel distal (fig. 4). La tasa de paraplejia permanente fue del 2%.

Con respecto a la prótesis Thoraflex, desarrollada por el grupo de Hannover, en 70 casos comunican una mortalidad en DAA del 9%,

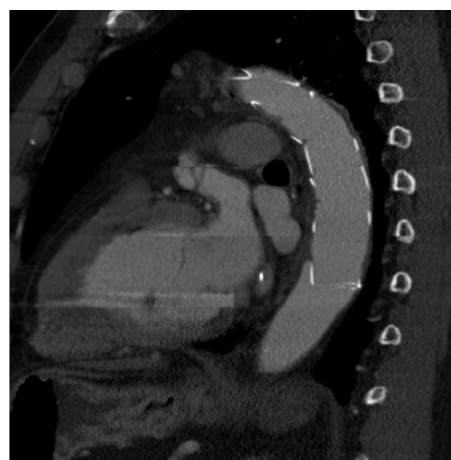


Figura 3. Trombotosis completa de la falsa luz a nivel toracoabdominal.



Figura 4. Trombotosis de la falsa luz a nivel de la endoprótesis con falsa luz permeable distal a la misma. Tronco celiaco saliendo de la luz verdadera.

estando el 89% de los pacientes libres de unsegundo procedimiento en aorta distal, siendo la mayoría de estos a nivel infrarrenal, y nunca a nivel torácico²⁸. La trombotosis de la falsa luz a nivel de la endoprótesis se alcanzó en el 95% de los pacientes, descendiendo al 40% a nivel distal²⁹. La tasa de paraplejia fue del 5%.

Argumentos en contra del frozen elephant trunk en la disección aórtica aguda

Algunos autores se muestran todavía escépticos con el empleo del FET en la DAA, no tanto por el recambio completo del arco aórtico, cuanto por el empleo de una endoprótesis en aorta torácica³⁰. Recientemente, se ha comunicado una incidencia de reoperación

distal tras aorta supracoronaria/hemiarco del 15,7%, mientras que con recambio completo del arco completo se reduce al 4,3%, todo ello con una mortalidad aceptable^{31,32}, por lo que defienden que no sería necesario añadir una endoprótesis al procedimiento. En cualquier caso, la realización de la anastomosis distal en el FET parece más segura y hemostática que en el ET, sobre todo cuando se realiza en centros con poca experiencia. En el FET, aunque a nivel de la endoprótesis la trombosis de la falsa luz es prácticamente completa (86-94%), distal a la endoprótesis, y sobre todo a nivel abdominal, la falsa luz permanece permeable hasta en el 50%, si bien a día de hoy no está definido el comportamiento que este hecho vaya a tener a largo plazo. En términos de supervivencia en el seguimiento no hay diferencia entre la realización de ET clásico y FET^{33,34}.

Si merece especial análisis la isquemia medular, que produce una de las complicaciones más devastadoras en esta cirugía, la paraplejia. Desde el inicio, se ha visto que la tasa de paraplejia tras la FET es más alta que tras el ET clásico²⁵, al menos del 9% en aneurismas crónicos como ha puesto de manifiesto el registro E-vita³⁵, y que en algunos centros llega hasta el 21,7%³³, si bien es cierto que en la DAA la incidencia parece ser menor (3-4%)^{25,36}, habiendo mostrado un reciente metaanálisis un 1,9%²⁶. Aunque la causa parece ser multifactorial, la longitud de la endoprótesis, con una zona de anclaje por debajo de T7³⁵ o T10²⁵ parece influir tanto en la perfusión segmentaria de la médula espinal, como en la Colateral Network³⁷, cuyo flujo depende de la arteria vertebral. Hay que tener presente que el flujo arterial medular depende de arterias segmentarias, las arterias subclavias y las arterias ilíacas. Mientras que las primeras se verían afectadas por la endoprótesis, las segundas se verían afectadas por el periodo de isquemia visceral, ya que la isquemia medular no se asocia a pacientes en los que se ha sacrificado la arteria subclavia izquierda por no poder reimplantarse²⁵. De esta forma, la temperatura corporal mayor de 28 °C durante un periodo de parada circulatoria mayor de 40 min se ha visto como factor predictivo independiente³⁸, hecho que ha sido ya profundamente investigado³⁹⁻⁴¹, pero que no ha sido corroborado por otros grupos²⁵. En resumen, esta complicación parece tener una causa multifactorial: una combinación de periodos de isquemia, hipotermia sistémica y situación hemodinámica postoperatoria.

Indicaciones quirúrgicas

Con estas premisas, la Sociedad Europea de Cirugía Cardio-Torácica (EACTS) ha establecido unas recomendaciones⁴² para el empleo de esta técnica en patología compleja de aorta (tabla 1). El FET sería la técnica ideal en la DAA para tratar complicaciones secundarias a malperfusión visceral, ya que ayudaría a expandir la luz verdadera en la aorta torácica descendente proximal, así como a promover el cierre de las reentradas que pudiera haber a este nivel. La malperfusión visceral y renal están asociadas frecuentemente con roturas intimales en el arco aórtico y en la aorta descendente proximal, por lo que la realización de la anastomosis distal clásica a nivel de aorta ascendente distal o hemiarco podría

Tabla 1
Recomendaciones de empleo del FET en la DAA, según la EACTS

	Recomendación	Nivel de evidencia
Rotura intimal en arco aórtico distal/aorta descendente proximal, para tratar o prevenir un síndrome de malperfusión	II-A	C
Prevención de la formación de aneurismas en la aorta distal residual	II-B	C
Diseccción tipo B complicada cuando el tratamiento endovascular no es posible o hay riesgo de diseccción retrógrada	II-A	C

no reestablecer adecuadamente el flujo anterógrado a través de la luz verdadera y no resolver adecuadamente un síndrome de malperfusión por compresión de la luz verdadera. Además, podría ayudar a prevenir complicaciones futuras (principalmente la formación de aneurismas en la diseccción crónica residual), por lo que prevenir la formación de un aneurisma en la evolución posterior sería otro punto a tener en cuenta, dado que no siempre es posible una reparación endovascular pasado el tiempo. En este sentido, se recomienda expresamente hacer un balance entre el riesgo de una cirugía más exigente y el beneficio preventivo a medio-largo plazo, ya que en una situación de urgencia, lo importante es salvar la vida del paciente, ya que una cirugía posterior se puede realizar en un centro de referencia bajo condiciones óptimas.

Como conclusión, se recomienda que el FET debería ser considerado en pacientes con DAA tipo A con rotura intimal en el arco aórtico distal o en la aorta torácica descendente proximal para tratar síndrome de malperfusión asociado o para prevenirlo de forma postoperatoria. Se trata de un nivel de recomendación clase IIa con nivel de evidencia C.

Igualmente, se recomienda que el FET podría ser considerado en pacientes con DAA tipo A para prevenir a medio plazo la formación de aneurismas en la aorta distal, en este caso con un nivel de recomendación clase IIb con nivel de evidencia C.

En la diseccción aguda tipo B complicada, cuando el abordaje endovascular no sea posible por no existir zona de anclaje de la endoprótesis, se asocie un aneurisma de aorta ascendente y arco o haya un riesgo alto de diseccción tipo A retrógrada, el FET tendría un nivel de recomendación clase IIa con nivel de evidencia C.

Recomendaciones prácticas

Según estas recomendaciones, estableceríamos las indicaciones de empleo de la técnica FET en la DAA tipo I en los casos siguientes⁴³⁻⁴⁵ (tabla 2):

Rotura del arco aórtico distal y/o aorta torácica descendente proximal

La resección del segmento donde se encuentre la rotura intimal primaria es fundamental en el tratamiento de la DAA⁴⁶. Habitualmente, esta rotura se encuentra en la aorta ascendente (60%), pero en el 20-30% de los casos vamos a encontrar reentradas en el arco aórtico⁴⁷. En casos con roturas intimales en el arco aórtico distal-aorta descendente proximal es posible que la realización de un hemiarco no sea suficiente, además de la dificultad que puede suponer realizar la anastomosis distal en tejido disecado y con roturas intimales. Además, es bien conocido que la realización de una anastomosis distal abierta, aunque incluya la resección de la concavidad del cayado (hemiarco), no tiene efecto beneficioso en la permeabilidad de la falsa luz en la mayoría de los casos. El recambio completo del arco aórtico podría reducir la permeabilidad de la falsa luz, aunque a expensas de una mayor mortalidad operatoria, sobre todo en centros de bajo volumen quirúrgico. En este caso, la técnica FET, con implante de una endoprótesis en la aorta torácica asociada al recambio completo del arco aórtico facilita el realizar una anastomosis distal segura, es más fácil de realizar que un ET clásico, disminuyendo el riesgo de rotura o sangrado de una aorta disecada

Tabla 2
Indicaciones FET en la DAA

1. Rotura intimal en el arco aórtico distal y/o aorta torácica descendente proximal
2. Síndrome de malperfusión visceral, con luz verdadera severamente colapsada
3. Edad menor de 70 años sin comorbilidad

con pared extremadamente frágil. Además, se reduce al mínimo la permeabilidad de la falsa luz a nivel torácico y se reduce igualmente la permeabilidad de la falsa luz a nivel abdominal.

Síndrome de malperfusión

El 25-40% de los pacientes con DAA tipo I presentan un síndrome de malperfusión⁴⁸, lo cual es un factor que afecta a la supervivencia de forma significativa, sobre todo si es cerebral o abdominal. La presencia de malperfusión triplica la mortalidad operatoria⁴⁹ y afecta igualmente de forma negativa a la supervivencia a largo plazo²⁷. El mecanismo que lo produce suele ser una oclusión dinámica de la falsa luz, secundaria a una presión elevada de la misma, bien por una reentrada de gran tamaño o bien por rotura intimal de salida pequeña, que puede ir asociado a una oclusión estática posterior por mecanismo trombotico. La expansión de la luz verdadera, cerrando el mayor número de roturas intimales mediante el implante de una endoprótesis, conduciría a la resolución del cuadro, disminuyendo la probabilidad de presentar un síndrome de malperfusión en el postoperatorio.

Edad menor de 70 años sin comorbilidades asociadas

El tratamiento convencional de la DAA tipo I de DeBakey habitualmente deja al paciente con falsa luz permeable distal a la reparación. Este hecho está asociado a riesgo aumentado de muerte, reoperación o crecimiento aneurismático de la falsa luz. En pacientes a los que se les realiza una resección limitada, la falsa luz permeable conduce a un remodelado aórtico patológico, con degeneración de la luz falsa, lo que conduce a la formación de aneurismas que tienen necesidad de reintervención. La zona de mayor riesgo para la formación de aneurismas es el arco aórtico distal y la aorta torácica descendente proximal⁵⁰. Este crecimiento suele ser lento y lineal, de aproximadamente 1 mm/año, aunque el seguimiento de estos enfermos suele ser incompleto en nuestro medio, por lo que es difícil conocer la incidencia real del problema. Dado que existe un riesgo de crecimiento aneurismático de la falsa luz con el tiempo, la edad del paciente sería un factor a tener en cuenta a la hora de plantear un tratamiento más agresivo.

La progresión de la enfermedad aórtica está relacionada con variables anatómicas ya presentes en la fase aguda de la enfermedad: diámetro inicial mayor de 35 mm, falsa luz inicial mayor de 22 mm o rotura intimal proximal de más de 10 mm.

Un metaanálisis reciente⁵¹ que ha evaluado el comportamiento de la falsa luz residual en pacientes intervenidos de DAA ha concluido que la falsa luz permeable es un predictor independiente de mortalidad a largo plazo (HR 1,71) y de presentar complicaciones secundarias a su patología (HR 4,11). Todo ello siendo la extensión de la resección quirúrgica (hemiarco vs. arco completo) el único factor de riesgo independiente para tener permeabilidad o trombosis parcial de la falsa luz, en contraposición con la trombosis total⁵².

Comentario

A pesar de los avances en el tratamiento, la DAA aguda continúa siendo un reto para los cirujanos cardiacos, con mortalidades que oscilan entre el 17 y el 26%. Por esta razón, un abordaje conservador, limitado a realizar la técnica más sencilla y corta con menor impacto en el paciente, ha sido adoptado en general por la mayoría de los grupos.

Sin embargo, es bien conocido que en esos casos la disección residual distal permanece en la mayoría de los casos, con el consiguiente riesgo de dilatación, malperfusión o rotura. En este sentido, desde hace años se venía recomendando una estrategia más agresiva con recambio completo del arco para prevenir complicaciones

futuras⁵³, técnica no exenta de importante morbimortalidad, sobre todo en centros con baja experiencia.

En este escenario, el FET surge como una alternativa quirúrgica en el tratamiento de estos pacientes^{54,55}. Su implante permite disminuir radicalmente la presión en la falsa luz a nivel torácico, induciendo la trombosis de la misma. Esta técnica es una herramienta útil en pacientes con malperfusión visceral, roturas de reentrada a nivel del arco aórtico o la aorta torácica descendente o arco aórtico severamente dañado. En el caso de pacientes con malperfusión, el FET facilita el flujo de sangre hacia la luz verdadera, cubriendo roturas intimales a nivel de aorta torácica descendente y disminuyendo la presión de perfusión de la falsa luz. Además de trombosar la falsa luz al nivel donde está reimplantada la endoprótesis, el FET disminuye el riesgo de dilatación de la falsa luz a nivel distal, favoreciendo el remodelado adecuado de la aorta y reduciendo la muerte tardía y la necesidad de cirugías posteriores a menos de un 20%. Sin embargo, estos hallazgos a nivel de estudios de imagen deben ser refutados con estudios clínicos a largo plazo que demuestren un claro beneficio en términos de supervivencia. El seguimiento de estos pacientes, con pruebas de imagen, se antoja imprescindible para conocer la evolución de la enfermedad.

Asumiendo la necesidad de un recambio completo del arco en este tipo de pacientes^{31,53}, si queremos evitar complicaciones a largo plazo, el FET ofrece una evolución postoperatoria más favorable, si se compara con el ET clásico, y una menor necesidad de nuevos procedimientos ulteriores⁵⁶.

Desde un punto de vista técnico, no cabe duda de que la técnica es todo un desafío para el cirujano, que además la tiene que realizar en condiciones no programadas de urgencia quirúrgica. Se ha sugerido que el cirujano debe haber realizado al menos 20 casos electivos⁴⁵ antes de empezar a realizar la técnica en pacientes con disección aguda, lo cual en España se antoja difícil. En nuestro Departamento (Toledo), se viene realizando la técnica con el dispositivo E-vita Open Plus desde el año 2011, habiendo incluido un total de 12 pacientes (28% de los pacientes con DAA operados), con una mortalidad operatoria del 16,7%, ningún caso de paraplejia, un 100% de trombosis de la falsa luz a nivel torácico y un 40% de trombosis a nivel abdominal, cifras concordantes con el registro europeo E-vita en el que participamos. La realización de la anastomosis del dispositivo antes de la salida de la arteria subclavia izquierda simplifica mucho el procedimiento para el cirujano, que puede asegurar una correcta hemostasia de una forma más rápida y sencilla, ayudado por la trombosis de la falsa luz que empieza de forma inmediata.

El principal problema de la técnica es la tasa de paraplejia, mayor que la que se había evidenciado en la técnica clásica de ET, que llega hasta el 21,7% en la literatura, estando la media en centros de excelencia en el 6,5-8,5%. El que la endoprótesis alcance el nivel torácico T10 o inferior ha sido el único factor predictor independiente para que suceda esta complicación. Ni la temperatura corporal ni el tiempo de isquemia visceral influyen, dado que probablemente sea el hecho de cubrir arterias intercostales lo que desempeña un papel primordial, además de posibles embolizaciones (dado que la tasa es sensiblemente mayor en patologías crónicas) o la presencia de hipotensión postoperatoria.

La mejora de la técnica quirúrgica, así como la mejora de los dispositivos, ha contribuido a disminuir las complicaciones. Probablemente, la incorporación de un injerto de 4 ramas que facilita el reimplante de los troncos supraaórticos y el reinicio rápido de la perfusión de la parte inferior del organismo pueda contribuir a que esta complicación disminuya.

Conclusiones

El FET es una técnica útil, cuyo empleo se debe valorar en un número no despreciable de pacientes que hoy día presentan una

DAA, con roturas intímicas en arco-aorta descendente, síndrome de malperfusión o edad menor de 70 años sin comorbilidades, todo ello con unas cifras aceptables de mortalidad y un resultado a largo plazo esperanzador. A pesar del reto que para el cirujano supone la técnica, la curva de aprendizaje no debe suponer un rechazo a la misma. La reducción de la incidencia de paraplejía debe seguir siendo un estímulo para el desarrollo de la técnica, así como el manejo perioperatorio de estos enfermos.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Agradecimientos

El autor (LFLA) agradece especialmente al Prof. Roberto Di Bartolomeo y a sus colaboradores (Dr. Davide Pacini y Dra. Sofia Martín Suárez) la inestimable ayuda y soporte que desde hace años vienen proporcionando para que la técnica se haya podido desarrollar con éxito en el Servicio de Cirugía Cardíaca del Complejo Hospitalario de Toledo.

Bibliografía

- DeBakey ME, Henly WS, Cooley DA, Morris GC Jr, Crawford ES, Beall AC Jr. Surgical management of dissecting aneurysms of the aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1965;49:130–49.
- Easo J, Weigang E, Holzl PP, Horst M, Hoffmann I, Blettner M, et al. Influence of operative strategy for the aortic arch in DeBakey type I aortic dissection: Analysis of the German Registry for Acute Aortic Dissection Type A. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2012;144:617–23.
- Pape LA, Awais M, Woznicki EM, Suzuki T, Trimarchi S, Evangelista A, et al. Presentation, Diagnosis, and outcomes of acute aortic dissection: 17-year trends from the International Registry of Acute Aortic Dissection. *J Am Coll Cardiol.* 2015;66:350–8.
- Bustamante-Munguira J, Centella T, Hornero F. Cirugía cardiovascular en España en el año 2013. Registro de intervenciones de la Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular. *Cir Cardiovasc.* 2014;21:271–85.
- Bustamante-Munguira J, Centella T, Polo L, Hornero F. Cirugía cardiovascular en España en el año 2014. Registro de intervenciones de la Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular. *Cir Cardiovasc.* 2015;22:297–313.
- Polo López L, Centella T, Hernández T, López Menéndez J, Bustamante Munguira J, Silva Guisasaola J, Hornero S, et al. Cirugía cardiovascular en España en el año 2015. Registro de intervenciones de la Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular. *Cir Cardiovasc.* 2016;23:289–305.
- Russo CF, Mariscalco G, Colli A, Sante P, Nicolini F, Miceli A, et al. Italian multicentre study on type A acute aortic dissection: A 33-year follow-up. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2016;49:125–31.
- Estadísticas territoriales. Población de Castilla-La Mancha. Disponible en: <http://www.ine.es/>
- Hansen MS, Nørgaard G, Hutchison SJ. Frequency of and inappropriate treatment of misdiagnosis of acute aortic dissection. *Am J Cardiol.* 2007;99:852–6.
- Meszaros I, Morocz J, Szilvi J, Schmidt J, Tornoci L, Nagy L, et al. Epidemiology and clinicopathology of aortic dissection. *Chest.* 2000;117:1271–8.
- Vázquez A. Técnicas quirúrgicas en disección aórtica tipo A. *Cir Cardiovasc.* 2016;23:45–9.
- Hirst AE Jr, Johns V Jr, Kime SW Jr. Dissecting aneurysm of the aorta: A review of 505 cases. *Medicine (Baltimore).* 1958;37:217–79.
- Borst H, Waltherbusch G, Schaps D. Extensive aortic replacement using elephant trunk prosthesis. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1983;78:37–40.
- Kato M, Kuratani T, Kaneko M, Kyo S, Ohnishi K. The results of total arch graft implantation with open stent-graft placement for type A aortic dissection. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2002;124(3):531–540.
- 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(6):1550–1553.
- Jakob H, Tsagakis K, Tossios P, Massoudy P, Thielmann M, Buck T, et al. Combining classic surgery with descending stent grafting for acute DeBakey type I dissection. *Ann Thorac Surg.* 2008;86:95–101.
- Dohle DS, Tsagakis K, Janosi RA, Benedik J, Kuhl H, Penkova L, et al. Aortic remodeling in aortic dissection after frozen elephant trunk surgery. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2016;49:111–7.
- Di Bartolomeo R, Pellicciari G, Cefarelli M, di Eusanio M. Frozen elephant trunk surgery using the E-vita open plus prosthesis. *Ann Cardiothorac Surg.* 2013;2:656–9.
- Di Bartolomeo R, Cefarelli M, Folesani G, di Eusanio M. Frozen elephant trunk surgery using the Vascutek Thora-flex hybrid prosthesis. *Ann Cardiothorac Surg.* 2013;2:660–2.
- 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.
- Criado F. Mapping the aorta: A new look at vascular anatomy in the era of endograft repair. *J Endovasc Ther.* 2010;17:68–72.
- Jakob H, Dohle D, Piotrowski J, Benedik J, Thielmann M, Marggraf G, et al. 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.
- Tsagakis K, Dohle D, Benedik J, Lieder H, Jakob H. Overall Essen's experience with the E-vita open hybrid stent graft system and evolution of the surgical technique. *Ann Cardiothorac Surg.* 2013;2:612–20.
- Weiss G, Tsagakis K, Jakob H, di Bartolomeo R, Pacini D, Barberio G, et al. 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.* 2015;47:106–14 [discussion 14].
- Leontyev S, Tsagakis K, Pacini D, di Bartolomeo R, Mohr FW, Weiss G, et al. Impact of clinical factors and surgical techniques on early outcome of patients treated with frozen elephant trunk technique by using EVITA open stent-graft: Results of a multicentre study. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2016;49:660–6.
- Smith HN, Boodhwani M, Ouzounian M, Sackowski R, Gregory AJ, Herget EJ, et al. Classification and outcomes of extended arch repair for acute type A aortic dissection: A systematic review and meta-analysis. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2017;24:450–9.
- Jakob H, Dohle D, Benedik J, Janosi RA, Schlosser T, Wendt D, et al. Long-term experience with the E-vita Open hybrid graft in complex thoracic aortic disease. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2017;51:329–38.
- Shrestha M, Haverich A, Martens A. Total aortic arch replacement with the frozen elephant trunk procedure in acute DeBakey type I aortic dissections. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2017;51 Suppl 1:i29–34.
- Shrestha M, Kaufeld T, Beckmann E, Fleissner F, Umminger J, Abd Alhadi F, et al. Total aortic arch replacement with a novel 4-branched frozen elephant trunk prosthesis: Single-center results of the first 100 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2016;152:148–59.
- Tanaka A, Sandhu HK, Estrera AL. Descending endografts for type A dissections: con. *Ann Cardiothorac Surg.* 2016;5:227–32.
- Omura A, Miyahara S, Yamanaka K, Sakamoto T, Matsumori M, Okada K, et al. Early and late outcomes of repaired acute DeBakey type I aortic dissection after graft replacement. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2016;151:341–8.
- Li B, Ma W-G, Liu Y-M, Sun L-Z. Is extended arch replacement justified for acute type A aortic dissection? *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2015;20:120–6.
- Leontyev S, Misfeld M, Mohr FW. Aneurysms of the ascending aorta and aortic arch. *Chirurg.* 2014;85:758, 760–766.
- Di Eusanio M, Borger M, Petridis FD, Leontyev S, Pantaleo A, Moz M, et al. Conventional versus frozen elephant trunk surgery for extensive disease of the thoracic aorta. *J Cardiovasc Med.* 2014;15:803–9.
- Pacini D, Tsagakis K, Jakob H, Mestres CA, Armario A, Weiss G, et al. The frozen elephant trunk for the treatment of chronic dissection of the thoracic aorta: A multicenter experience. *Ann Thorac Surg.* 2011;92:1663–70.
- Jakob H, Tsagakis K. International E-vita open registry. *Ann Cardiothorac Surg.* 2013;2:296–9.
- Etz CD, Kari FA, Mueller CS, Silovitz D, Brenner RM, Lin HM, et al. The collateral network concept: A reassessment of the anatomy of spinal cord perfusion. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2011;141:1020–8.
- Leontyev S, Borger MA, Etz CD, Moz M, Seeburger J, Bakhtiary F, et al. Experience with the conventional and frozen elephant trunk techniques: A single-centre study. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2013;44:1076–82 [discussion 83].
- Etz CD, Weigang E, Hartert M, Lonn L, Mestres CA, Di Bartolomeo R, et al. Contemporary spinal cord protection during thoracic and thoracoabdominal aortic surgery and endovascular aortic repair: A position paper of the vascular domain of the European Association for Cardio-Thoracic Surgery. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2015;47:943–57.
- Etz CD, Luehr M, Kari FA, Lin HM, Kleinman G, Kleinman G, et al. Selective cerebral perfusion at 28 degrees C — is the spinal cord safe? *Eur J Cardiothorac Surg.* 2009;36:946–55.
- Luehr M, Bachet J, Mohr FW, Etz CD. Modern temperature management in aortic arch surgery: The dilemma of moderate hypothermia. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2014;45:27–39.

42. Shrestha M, Bachel J, Bavaria J, Carrel TP, de Paulis R, di Bartolomeo R, et al. Current status and recommendations for use of the frozen elephant trunk technique: A position paper by the Vascular Domain of EACTS. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2015;47:759–69.
43. Katayama A, Uchida N, Katayama K, Arakawa M, Sueda T. The frozen elephant trunk technique for acute type A aortic dissection: Results from 15 years of experience. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2015;47:355–60.
44. Martens A, Koigeldiyev N, Beckmann E, Fleissner F, Kaufeld T, Krueger H, et al. Do not leave the heart arrested. Non-cardioplegic continuous myocardial perfusion during complex aortic arch repair improves cardiac outcome. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2016;49:141–8.
45. Shrestha M, Fleissner F, Ius F, Koigeldiyev N, Kaufeld T, Beckmann E, et al. Total aortic arch replacement with frozen elephant trunk in acute type A aortic dissections: Are we pushing the limits too far? *Eur J Cardiothorac Surg*. 2015;47:361–6.
46. Jakob H. Frozen elephant trunk in acute type A dissection — a personal view. *Ann Cardiothorac Surg*. 2013;2:640–1.
47. Appoo JJ, Pozeg Z. Strategies in the surgical treatment of type A aortic arch dissection. *Ann Cardiothorac Surg*. 2013;2(2):205–211.
48. Augoustides JG, Szeto WY, Desai ND, Pochettino A, Cheung AT, Savino JS, et al. Classification of acute type A dissection: Focus on clinical presentation and extent. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2011;39:519–22.
49. Pacini D, Leone A, Belotti L, Fortuna D, Gabbieri D, Zussa C, et al. Acute type A aortic dissection: Significance of multiorgan malperfusion. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2013;43:820–6.
50. Kim JB, Lee C-H, Lee TY, Jung S-H, Choo SJ, Lee JW, et al. Descending aortic aneurysmal changes following surgery for acute DeBakey type I aortic dissection. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2012;42:851–7.
51. Li D, Ye L, He Y, Cao X, Liu J, Zhong W, et al. False lumen status in patients with acute aortic dissection: A systematic review and meta-analysis. *J Am Heart Assoc*. 2016;5:e003172. <http://dx.doi.org/10.1161/JAHA.115.003172>.
52. Song S-W, Chang B-C, Cho B-K, Yi G, Youn Y-N, Lee S, et al. Effects of partial thrombosis on distal aorta after repair of acute DeBakey type I aortic dissection. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2010;139:841–7.
53. Kazui T, Washiyama N, Muhammad BA, Terada H, Yamashita K, Takinami M, et al. Extended total arch replacement for acute type A aortic dissection: Experience with seventy patients. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2000;119:558–65.
54. Di Bartolomeo R, Murana G, di Marco L, Pantaleo A, Alfonsi J, Leone A, et al. Frozen versus conventional elephant trunk technique: Application in clinical practice. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2017;51 Suppl 1:i20–8.
55. Di Bartolomeo R, Pantaleo A, Berretta P, Murana G, Castrovinci S, Cefarelli M, et al. Frozen elephant trunk surgery in acute aortic dissection. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2015;149 2 Suppl:S105–9.
56. Shrestha M, Beckmann E, Krueger H, Fleissner F, Kaufeld T, Koigeldiyev N, et al. The elephant trunk is freezing: The Hannover experience. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2015;149:1286–93.

ANEXO 3: HOJA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO

HOJA DE INFORMACIÓN

Estudio de evaluación clínica de la técnica “frozen elephant trunk”
en el tratamiento de la disección aórtica aguda tipo A.

El Dr. Luis Fernando López Almodóvar, Facultativo Especialista del Servicio de Cirugía Cardíaca del Hospital “Virgen de la Salud” de Toledo, me ha informado que precisa acceder a los datos de mi historia clínica en relación con el episodio por el que fui intervenido en el Servicio de Cirugía Cardíaca del Hospital “Virgen de la Salud” de Toledo debido a una disección aórtica aguda tipo A, que es el mismo Servicio en el que continúo a día de hoy las pertinentes revisiones periódicas, con objeto de realizar un estudio clínico que evalúe las ventajas de la técnica quirúrgica que me fue efectuada (*Frozen elephant trunk*).

El Dr. Luis Fernando López Almodóvar me ha confirmado que en ningún caso utilizará datos que puedan identificarme, ya que el uso de mis datos clínicos será tratado de forma anónima. Además, se me ha asegurado que el interés de este análisis es exclusivamente científico.

Igualmente se me ha informado y garantizado que en cualquier momento puedo revocar esta autorización, sin que ello repercuta en mis cuidados médicos.

CONSENTIMIENTO INFORMADO

Yo,

Autorizo al Dr. Luis Fernando López Almodóvar el uso de mis datos clínicos de forma anónima para el estudio clínico de investigación TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE LA DISECCIÓN AÓRTICA AGUDA TIPO A MEDIANTE LA TÉCNICA “FROZEN ELEPHANT TRUNK” que está realizando.

Toledo, de de 201...

Fdo.

Fdo. Dr. Luis F. López Almodóvar

BIBLIOGRAFÍA

1. Vilacosta I, San Roman JA. Acute aortic syndrome. *Heart*. 2001;85(4):365-8.
2. Tsai TT, Nienaber CA, Eagle KA. Acute aortic syndromes. *Circulation*. 2005;112(24):3802-13.
3. Mussa FF, Horton JD, Moridzadeh R, Nicholson J, Trimarchi S, Eagle KA. Acute Aortic Dissection and Intramural Hematoma: A Systematic Review. *JAMA*. 2016;316(7):754-63.
4. Corvera JS. Acute aortic syndrome. *Ann Cardiothorac Surg*. 2016;5(3):188-93.
5. Meszaros I, Morocz J, Szilvi J, Schmidt J, Tornoci L, Nagy L, et al. Epidemiology and clinicopathology of aortic dissection. *Chest*. 2000;117(5):1271-8.
6. Roberts WC, Vowels TJ, Ko JM, Guileyardo JM. Acute aortic dissection with tear in ascending aorta not diagnosed until necropsy or operation (for another condition) and comparison to similar cases receiving proper operative therapy. *Am J Cardiol*. 2012;110(5):728-35.
7. Khan IA, Nair CK. Clinical, diagnostic, and management perspectives of aortic dissection. *Chest*. 2002;122(1):311-28.
8. Buivydaite K, Semenaite V, Brazdzionyte J, Macas A. Aortic dissection. *Medicina (Kaunas)*. 2008;44(3):247-55.
9. Bustamante J, Centella T, Polo L, Hornero F. Cirugía cardiovascular en España en el año 2014. Registro de intervenciones de la Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular. *Cir Cardiovasc*. 2015;22(6):297-313.
10. Polo L, Centella T, López J, Bustamante J, Silva Guisasola J, Hornero F. Cirugía cardiovascular en España en el año 2015. Registro de intervenciones de la Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular. *Cir Cardiovasc*. 2016;23(6):289-305.
11. López J, Polo L, Silva J, Centella T. Cirugía cardiovascular en España en el año 2016. Registro de intervenciones de la Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular. *Cir Cardiovasc*. 2017;24(6):381-97.
12. Estadísticas territoriales. Población de Castilla- La Mancha. Disponible en <http://www.ine.es/>
13. Berretta P, Patel HJ, Gleason TG, Sundt TM, Myrmet T, Desai N, et al. IRAD experience on surgical type A acute dissection patients: results and predictors of mortality. *Ann Cardiothorac Surg*. 2016;5(4):346-51.
14. Weigang E, Conzelmann LO, Kallenbach K, Dapunt O, Karck M. German registry for acute aortic dissection type A (GERAADA)--lessons learned from the registry. *Thorac Cardiovasc Surg*. 2010;58(3):154-8.
15. Evangelista A, Padilla F, López-Ayerbe J, Calvo F, López-Perez JM, Sanchez V, et al. Registro Español del Síndrome Aórtico Agudo (RESA). La mejora en el diagnóstico no se refleja en la reducción de la mortalidad. *Rev Esp Cardiol*. 2009;255-62.

16. Evangelista A, Rabasa J, Calvo F, Cuenca J, A B, Fernández R, et al. Registro Español del Síndrome Aórtico Agudo (2012-2013)- RESA II. *Rev Esp Cardiol*. 2014;67(Supl 1):1128.
17. Evangelista A, Rabasa JM, Mosquera VX, Barros A, Fernández-Tarrio R, Calvo-Iglesias F, et al. Diagnosis, management and mortality in acute aortic syndrome: results of the Spanish Registry of Acute Aortic Syndrome (RESA-II). *European Heart Journal: Acute Cardiovascular Care*. 2016;7(7):602-8.
18. Pape LA, Awais M, Woznicki EM, Suzuki T, Trimarchi S, Evangelista A, et al. Presentation, Diagnosis, and Outcomes of Acute Aortic Dissection: 17-Year Trends From the International Registry of Acute Aortic Dissection. *J Am Coll Cardiol*. 2015;66(4):350-8.
19. Michelena HI, Khanna AD, Mahoney D, Margaryan E, Topilsky Y, Suri RM, et al. Incidence of aortic complications in patients with bicuspid aortic valves. *JAMA*. 2011;306(10):1104-12.
20. Pape LA, Tsai TT, Isselbacher EM, Oh JK, O'Gara P T, Evangelista A, et al. Aortic diameter ≥ 5.5 cm is not a good predictor of type A aortic dissection: observations from the International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD). *Circulation*. 2007;116(10):1120-7.
21. Hirst AE, Jr., Johns VJ, Jr., Kime SW, Jr. Dissecting aneurysm of the aorta: a review of 505 cases. *Medicine (Baltimore)*. 1958;37(3):217-79.
22. Erdheim J. Medionecrosis aortae idiopathica cystica. *Virchows Arch Pathol Anat Physiol Klin Med*. 1930;276(1):187-229.
23. Halushka MK, Angelini A, Bartoloni G, Basso C, Batoroeva L, Bruneval P, et al. Consensus statement on surgical pathology of the aorta from the Society for Cardiovascular Pathology and the Association For European Cardiovascular Pathology: II. Noninflammatory degenerative diseases - nomenclature and diagnostic criteria. *Cardiovasc Pathol*. 2016;25(3):247-57.
24. Galian L, Carro A, Teixidó G, Rodríguez J, Gutiérrez L, Maldonado G, et al. Familial clustering of bicuspid aortic valve and its relationship with aortic dilation in first-degree relatives. *Heart*. 2018;epub ahead of print:doi:10.1136/heartjnl-2018-313802.
25. Dietz HC, Cutting GR, Pyeritz RE, Maslen CL, Sakai LY, Corson GM, et al. Marfan syndrome caused by a recurrent de novo missense mutation in the fibrillin gene. *Nature*. 1991;352(6333):337-9.
26. Brownstein AJ, Ziganshin BA, Kuivaniemi H, Body SC, Bale AE, Elefteriades JA. Genes Associated with Thoracic Aortic Aneurysm and Dissection: An Update and Clinical Implications. *Aorta (Stamford, Conn)*. 2017;5(1):11-20.
27. Erbel R, Aboyans V, Boileau C, Bossone E, Bartolomeo RD, Eggebrecht H, et al. 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases. Document covering acute and chronic aortic diseases of the thoracic and abdominal aorta of the adult. The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Aortic Diseases of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J*. 2014;35(41):2873-926.

28. DeBakey ME, Henly WS, Cooley DA, Morris GC, Jr., Crawford ES, Beall AC, Jr. Surgical management of dissecting aneurysms of the aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1965;49:130-49.
29. Tsagakakis K, Tossios P, Kamler M, Benedik J, Natour D, Eggebrecht H, et al. The DeBakey classification exactly reflects late outcome and re-intervention probability in acute aortic dissection with a slightly modified type II definition. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2011;40(5):1078-84.
30. Daily PO, Trueblood HW, Stinson EB, Wuerflein RD, Shumway NE. Management of acute aortic dissections. *Ann Thorac Surg.* 1970;10(3):237-47.
31. Augoustides JG, Szeto WY, Desai ND, Pochettino A, Cheung AT, Savino JS, et al. Classification of acute type A dissection: focus on clinical presentation and extent. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2011;39(4):519-22.
32. Hansen MS, Nogareda GJ, Hutchison SJ. Frequency of and Inappropriate Treatment of Misdiagnosis of Acute Aortic Dissection. *Am J Cardiol.* 2007;99(6):852-6.
33. Gilon D, Mehta RH, Oh JK, Januzzi JL, Jr., Bossone E, Cooper JV, et al. Characteristics and in-hospital outcomes of patients with cardiac tamponade complicating type A acute aortic dissection. *Am J Cardiol.* 2009;103(7):1029-31.
34. Bossone E, Pyeritz RE, Braverman AC, Peterson MD, Ehrlich M, O'Gara P, et al. Shock complicating type A acute aortic dissection: Clinical correlates, management, and outcomes. *Am Heart J.* 2016;176:93-9.
35. 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(13):1350-6.
36. Erbel R, Alfonso F, Boileau C, Dirsch O, Eber B, Haverich A, et al. Diagnosis and management of aortic dissection Task Force on Aortic Dissection, European Society of Cardiology. *Eur Heart J.* 2001;22(18):1642-81.
37. Suzuki T, Distant A, Zizza A, Trimarchi S, Villani M, Salerno J, et al. Diagnosis of acute aortic dissection by D-dimer: the International Registry of Acute Aortic Dissection Substudy on Biomarkers (IRAD-Bio) experience. *Circulation.* 2009;119(20):2702-7.
38. Vagnarelli F, Corsini A, Bugani G, Lorenzini M, Longhi S, Bacchi Reggiani ML, et al. Troponin T elevation in acute aortic syndromes: Frequency and impact on diagnostic delay and misdiagnosis. (2048-8734 (Electronic)).
39. Di Eusanio M, Patel HJ, Nienaber CA, Montgomery DM, Korach A, Sundt TM, et al. Patients with type A acute aortic dissection presenting with major brain injury: should we operate on them? *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2013;145:S213-21.
40. Fusco DS, Shaw RK, Tranquilli M, Kopf GS, Elefteriades JA. Femoral cannulation is safe for type A dissection repair. *Ann Thorac Surg.* 2004;78(4):1285-9.
41. Sabik JF, Neme H, Lytle BW, Blackstone EH, Gillinov AM, Rajeswaran J, et al. Cannulation of the axillary artery with a side graft reduces morbidity. *Ann Thorac Surg.* 2004;77(4):1315-20.

42. Wada S, Yamamoto S, Honda J, Hiramoto A, Wada H, Hosoda Y. Transapical aortic cannulation for cardiopulmonary bypass in type A aortic dissection operations. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2006;132(2):369-72.
43. Terasaki T, Takano T, Fujii T, Seto T, Wada Y, Ohtsu Y, et al. Early and midterm results of transapical and right axillary artery cannulation for acute aortic dissection. *J Cardiothorac Surg.* 2015;10:2.
44. Griep RB, Di Luozzo G. Hypothermia for aortic surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2013;145:S56-8.
45. Stamou SC, Rausch LA, Kouchoukos NT, Lobdell KW, Khabbaz K, Murphy E, et al. Comparison between antegrade and retrograde cerebral perfusion or profound hypothermia as brain protection strategies during repair of type A aortic dissection. *Ann Cardiothorac Surg.* 2016;5(4):328-35.
46. Malvindi PG, Modi A, Miskolczi S, Kaarne M, Velissaris T, Barlow C, et al. Open and closed distal anastomosis for acute type A aortic dissection repair. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2016;22(6):776-83.
47. Yan TD, Bannon PG, Bavaria J, Coselli JS, Elefteriades JA, Griep RB, et al. Consensus on hypothermia in aortic arch surgery. *Ann Cardiothorac Surg.* 2013;2(2):163-8.
48. Svensson LG, Crawford ES, Hess KR, Coselli JS, Raskin S, Shenaq SA, et al. Deep hypothermia with circulatory arrest. Determinants of stroke and early mortality in 656 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1993;106(1):19-28.
49. Griep RB, Stinson EB, Hollingsworth JF, Buehler D. Prosthetic replacement of the aortic arch. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1975;70(6):1051-63.
50. Stecker MM, Cheung AT, Pochettino A, Kent GP, Patterson T, Weiss SJ, et al. Deep hypothermic circulatory arrest: I. Effects of cooling on electroencephalogram and evoked potentials. *Ann Thorac Surg.* 2001;71(1):14-21.
51. Lemole GM, Strong MD, Spagna PM, Karmilowicz NP. Improved results for dissecting aneurysms. Intraluminal sutureless prosthesis. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1982;83(2):249-55.
52. Ueda Y, Miki S, Kusuhara K, Okita Y, Tahata T, Yamanaka K. Surgical treatment of aneurysm or dissection involving the ascending aorta and aortic arch, utilizing circulatory arrest and retrograde cerebral perfusion. *J Cardiovasc Surg (Torino).* 1990;31(5):553-8.
53. Ueda Y, Miki S. Retrograde cerebral perfusion. *Ann Thorac Surg.* 1992;53(2):364-5.
54. Ueda Y. A reappraisal of retrograde cerebral perfusion. *Ann Cardiothorac Surg.* 2013;2(3):316-25.
55. DeBakey ME, Henly WS, Cooley DA, Crawford ES, Morris GC, Jr., Beall AC, Jr. Aneurysms of the aortic arch: factors influencing operative risk. *Surg Clin North Am.* 1962;42:1543-54.

56. Matsuda H, Nakano S, Shirakura R, Matsuwaka R, Ohkubo N, Ohtani M, et al. Surgery for aortic arch aneurysm with selective cerebral perfusion and hypothermic cardiopulmonary bypass. *Circulation*. 1989;80(3 Pt 1):1243-8.
57. Bachet J, Guilmet D, Goudot B, Termignon JL, Teodori G, Dreyfus G, et al. Cold cerebroplegia. A new technique of cerebral protection during operations on the transverse aortic arch. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1991;102(1):85-93
58. Kazui T, Inoue N, Komatsu S. Surgical treatment of aneurysms of the transverse aortic arch. *J Cardiovasc Surg (Torino)*. 1989;30(3):402-6.
59. Hagl C, Ergin MA, Galla JD, Lansman SL, McCullough JN, Spielvogel D, et al. Neurologic outcome after ascending aorta-aortic arch operations: effect of brain protection technique in high-risk patients. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2001;121(6):1107-21.
60. Spielvogel D, Tang GH. Selective cerebral perfusion for cerebral protection: what we do know. *Ann Cardiothorac Surg*. 2013;2(3):326-30.
61. Leshnower BG, Myung RJ, Chen EP. Aortic arch surgery using moderate hypothermia and unilateral selective antegrade cerebral perfusion. *Ann Cardiothorac Surg*. 2013;2(3):288-95.
62. Leshnower BG, Thourani VH, Halkos ME, Sarin EL, Keeling WB, Lamias MJ, et al. Moderate Versus Deep Hypothermia With Unilateral Selective Antegrade Cerebral Perfusion for Acute Type A Dissection. *Ann Thorac Surg*. 2015;100(5):1563-8.
63. Kouchoukos NT. Temperature During Operations on the Aortic Arch: How Low Should We Go? *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2017;153(4):765-6.
64. Leontyev S, Tsagakis K, Pacini D, Di Bartolomeo R, Mohr FW, Weiss G, et al. Impact of clinical factors and surgical techniques on early outcome of patients treated with frozen elephant trunk technique by using EVITA open stent-graft: results of a multicentre study. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2016;49(2):660-6.
65. Pacini D, Tsagakis K, Jakob H, Mestres CA, Armario A, Weiss G, et al. The frozen elephant trunk for the treatment of chronic dissection of the thoracic aorta: a multicenter experience. *Ann Thorac Surg*. 2011;92(5):1663-70.
66. Leontyev S, Misfeld M, Mohr FW. Aneurysms of the ascending aorta and aortic arch. *Chirurg*. 2014;85(9):758, 60-66.
67. Jakob H, Tsagakis K. International E-vita open registry. *Ann Cardiothorac Surg*. 2013;2(3):296-9.
68. Smith HN, Boodhwani M, Ouzounian M, Saczkowski R, Gregory AJ, Herget EJ, et al. Classification and outcomes of extended arch repair for acute Type A aortic dissection: a systematic review and meta-analysis. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2017;24(3):450-9.
69. Etz CD, Kari FA, Mueller CS, Silovitz D, Brenner RM, Lin HM, et al. The collateral network concept: a reassessment of the anatomy of spinal cord perfusion. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2011;141(4):1020-8.

70. Leontyev S, Borger MA, Etz CD, Moz M, Seeburger J, Bakhtiary F, et al. Experience with the conventional and frozen elephant trunk techniques: a single-centre study. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2013;44(6):1076-82.
71. Etz CD, Weigang E, Hartert M, Lonn L, Mestres CA, Di Bartolomeo R, et al. Contemporary spinal cord protection during thoracic and thoracoabdominal aortic surgery and endovascular aortic repair: a position paper of the vascular domain of the European Association for Cardio-Thoracic Surgery. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2015;47(6):943-57.
72. Etz C, Luehr M, Kari F, Lin H, Kleinman G, Zoli S, et al. Selective cerebral perfusion at 28 degrees C-is the spinal cord safe? *Eur J Cardiothorac Surg*. 2009;36(6):946-55.
73. Luehr M, Bachet J, Mohr FW, Etz CD. Modern temperature management in aortic arch surgery: the dilemma of moderate hypothermia. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2014;45(1):27-39.
74. Tanaka H, Minatoya K, Matsuda H, Sasaki H, Iba Y, Oda T, et al. Embolism is emerging as a major cause of spinal cord injury after descending and thoracoabdominal aortic repair with a contemporary approach: magnetic resonance findings of spinal cord injury. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2014;19(2):205-10.
75. Movsowitz HD, Levine RA, Hilgenberg AD, Isselbacher EM. Transesophageal echocardiographic description of the mechanisms of aortic regurgitation in acute type A aortic dissection: implications for aortic valve repair. *J Am Coll Cardiol*. 2000;36(3):884-90.
76. Bentall H, De Bono A. A technique for complete replacement of the ascending aorta. *Thorax*. 1968;23(4):338-9.
77. Subramanian S, Leontyev S, Borger MA, Trommer C, Misfeld M, Mohr FW. Valve-sparing root reconstruction does not compromise survival in acute type A aortic dissection. *Ann Thorac Surg*. 2012;94(4):1230-4.
78. Myrmel T, Lai DT, Miller DC. Can the principles of evidence-based medicine be applied to the treatment of aortic dissections? *Eur J Cardiothorac Surg*. 2004;25(2):236-42.
79. Stamou SC, Kouchoukos NT, Hagberg RC, Khabbaz KR, Robicsek F, Nussbaum M, et al. Does the technique of distal anastomosis influence clinical outcomes in acute type A aortic dissection? *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2011;12(3):404-8.
80. Bonser RS, Ranasinghe AM, Loubani M, Evans JD, Thalji NMA, Bachet JE, et al. 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(24):2455-74.
81. Luthra S, Theodore S, Tatoulis J. Bioglue: a word of caution. *Ann Thorac Surg*. 2008;86(3):1055-56.
82. Rylski B, Milewski RK, Bavaria JE, Vallabhajosyula P, Moser W, Szeto WY, et al. Long-term results of aggressive hemiarch replacement in 534 patients with type A aortic dissection. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2014;148(6):2981-5.
83. Yan Y, Xu L, Zhang H, Xu Z-Y, Ding X-Y, Wang S-W, et al. Proximal aortic repair versus extensive aortic repair in the treatment of acute type A aortic dissection: a meta-analysis. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2016;49(5):1392-401.

84. Omura A, Miyahara S, Yamanaka K, Sakamoto T, Matsumori M, Okada K, et al. Early and late outcomes of repaired acute DeBakey type I aortic dissection after graft replacement. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2016;151:341-8.
85. Conzelmann LO, Weigang E, Mehlhorn U, Abugameh A, Hoffmann I, Blettner M, et al. Mortality in patients with acute aortic dissection type A: analysis of pre- and intraoperative risk factors from the German Registry for Acute Aortic Dissection Type A (GERAADA). *Eur J Cardiothorac Surg.* 2016;49(2):e44-e52.
86. Borst H, Walterbusch G, Schaps D. Extensive aortic replacement using "elephant trunk" prosthesis. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1983;78:37-40.
87. Kato M, Kuratani T Fau - Kaneko M, Kaneko M Fau - Kyo S, Kyo S Fau - Ohnishi K, Ohnishi K. The results of total arch graft implantation with open stent-graft placement for type A aortic dissection. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 124(3):531-40.
88. 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(6):1550-3.
89. Jakob H, Tsagakis K, Tossios P, Massoudy P, Thielmann M, Buck T, et al. Combining classic surgery with descending stent grafting for acute DeBakey type I dissection. *Ann Thorac Surg.* 2008;86(1):95-101.
90. Dohle DS, Tsagakis K, Janosi RA, Benedik J, Kuhl H, Penkova L, et al. Aortic remodelling in aortic dissection after frozen elephant trunk. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2016;49(1):111-7.
91. Di Bartolomeo R, Pellicciari G, Cefarelli M, Di Eusanio M. Frozen elephant trunk surgery using the E-vita open plus prosthesis. *Ann Cardiothorac Surg.* 2013;2(5):656-9.
92. Di Bartolomeo R, Cefarelli M, Folesani G, Di Eusanio M. Frozen elephant trunk surgery using the Vascutek Thora-flex hybrid prosthesis. *Ann Cardiothorac Surg.* 2013;2(5):660-2.
93. 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(2):406-10.
94. Criado F. Mapping de Aorta: a new look at vascular anatomy in the era of endograft repair. *J Endovasc Ther.* 2010;17:68-72.
95. Jakob H, Dohle D, Piotrowski J, Benedik J, Thielmann M, Marggraf G, et al. Six-year experience with a hybrid stent graft prosthesis for extensive thoracic aortic disease: an interim balance. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2012;42(6):1018-25.
96. Tsagakis K, Dohle D, Benedik J, Lieder H, Jakob H. Overall Essen's experience with the E-vita open hybrid stent graft system and evolution of the surgical technique. *Ann Cardiothorac Surg.* 2013;2(5):612-20.
97. Shrestha M, Bachet J, Bavaria J, Carrel TP, De Paulis R, Di Bartolomeo R, et al. Current status and recommendations for use of the frozen elephant trunk technique: a position paper by the Vascular Domain of EACTS. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2015;47(5):759-69.

98. Katayama A, Uchida N, Katayama K, Arakawa M, Sueda T. The frozen elephant trunk technique for acute type A aortic dissection: results from 15 years of experience. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2015;47(2):355-60.
99. Martens A, Koigeldiyev N, Beckmann E, Fleissner F, Kaufeld T, Krueger H, et al. Do not leave the heart arrested. Non-cardioplegic continuous myocardial perfusion during complex aortic arch repair improves cardiac outcome. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2016;49(1):141-8.
100. Shrestha M, Fleissner F, Ius F, Koigeldiyev N, Kaufeld T, Beckmann E, et al. Total aortic arch replacement with frozen elephant trunk in acute type A aortic dissections: are we pushing the limits too far? *Eur J Cardiothorac Surg.* 2015;47(2):361-6.
101. Jakob H. Frozen elephant trunk in acute type I dissection—a personal view. *Ann Cardiothorac Surg.* 2013;2(5):640-1.
102. Appoo JJ, Pozeg Z. Strategies in the surgical treatment of type A aortic arch dissection. *Ann Cardiothorac Surg.* 2013;2(2):205-11.
103. Pacini D, Leone A, Belotti L, Fortuna D, Gabbieri D, Zussa C, et al. Acute type A aortic dissection: significance of multiorgan malperfusion. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2013;43:820-6.
104. Jakob H, Dohle D, Benedik J, Jánosi RA, Schlosser T, Wendt D, et al. Long-term experience with the E-vita Open hybrid graft in complex thoracic aortic disease. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2017;51(2):329-38.
105. Kim JB, Lee C-H, Lee TY, Jung S-H, Choo SJ, Lee JW, et al. Descending aortic aneurysmal changes following surgery for acute DeBakey type I aortic dissection. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2012;42(5):851-7.
106. Li D, Ye L, He Y, Cao X, Liu J, Zhong W, et al. False Lumen Status in Patients With Acute Aortic Dissection: A Systematic Review and Meta-Analysis. *J Am Heart Assoc.* 2016;5(5):e003172.
107. Song S-W, Chang B-C, Cho B-K, Yi G, Youn Y-N, Lee S, et al. Effects of partial thrombosis on distal aorta after repair of acute DeBakey type I aortic dissection. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2010;139(4):841-7.
108. Kazui T, Washiyama N, Muhammad BA, Terada H, Yamashita K, Takinami M, et al. Extended total arch replacement for acute type a aortic dissection: experience with seventy patients. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2000;119(3):558-65.
109. Peterss S, Pichlmaier M, Curtis A, Luehr M, Born F, Hagl C. Patient management in aortic arch surgery. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2017;51(Suppl 1):i4-i14.
110. Mizuno T, Toyama M, Tabuchi N, Wu H, Sunamori M. Stented elephant trunk procedure combined with ascending aorta and arch replacement for acute type A aortic dissection. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2002;22(4):504-9.
111. Yang B, Patel HJ, Williams DM, Dasika NL, Deeb GM. Management of type A dissection with malperfusion. *Annals of Cardiothoracic Surgery.* 2016;5(4):265-74.

112. Geirsson A, Szeto W, Pochettino A, McGarvey M, Keane M, Woo Y, et al. Significance of malperfusion syndromes prior to contemporary surgical repair for acute type A dissection: outcomes and need for additional revascularizations. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2007;32(2):255-62.
113. Girdauskas E, Kuntze T, Borger M, Falk V, Mohr F. Surgical risk of preoperative malperfusion in acute type A aortic dissection. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2009;138(6):1363-9.
114. Olsson C, CG H, J L, Lockowandt, P E, Franco-Cereceda A. Mortality in acute type A aortic dissection: validation of the Penn classification. *Ann Thorac Surg*. 2011;92(4):1376-82.
115. Williams D, Lee D, Hamilton B, Marx M, Narasimham D, Kazanjian S, et al. The dissected aorta: part III. Anatomy and radiologic diagnosis of branch-vessel compromise. *Radiology*. 1997;203(1):37-44.
116. Williams D, Lee D, Hamilton B, Marx M, Narasimham D, Kazanjian S, et al. The dissected aorta: percutaneous treatment of ischemic complications: principles and results. *J Vasc Interv Radiol*. 1997;8(4):605-25.
117. Chung JW, Elkins C, Sakai T, Kato N, Vestring T, Semba CP, et al. True-lumen collapse in aortic dissection: part II. Evaluation of treatment methods in phantoms with pulsatile flow. *Radiology*. 2000;214(1):99-106.
118. Gaul C, Dietrich W, Friedrich I, Sirch J, Erbguth FJ. Neurological symptoms in type A aortic dissections. *Stroke*. 2007;38(2):292-7.
119. Evangelista A, Isselbacher E, Bossone E, Gleason T, Eusanio M, Sechtem U, et al. Insights From the International Registry of Acute Aortic Dissection: A 20-Year Experience of Collaborative Clinical Research. *Circulation*. 2018;137(17):1846-60.
120. Sakata R, Kuwano H, Yokomise H. Hospital volume and outcomes of cardiothoracic surgery in Japan: 2005-2009 national survey. *Gen Thorac Cardiovasc Surg*. 2012;60(10):625-38.
121. Bustamante-Munguira J, Centella T, Hornero F. Cirugía cardiovascular en España en el año 2013. Registro de intervenciones de la Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular. *Cir Cardiovasc*. 2014;21(4):271-85.
122. Russo CF, Mariscalco G, Colli A, Sante P, Nicolini F, Miceli A, et al. Italian multicentre study on type A acute aortic dissection: a 33-year follow-up. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2016;49:125-31.
123. McClure RS, Ouzounian M, Boodhwani M, El-Hamamsy I, Chu MWA, Pozeg Z, et al. Cause of Death Following Surgery for Acute Type A Dissection: Evidence from the Canadian Thoracic Aortic Collaborative. *Aorta (Stamford, Conn)*. 2017;5(2):33-41.
124. Fann J, Smith J, Miller D, Mitchell R, Moore K, Grunkemeier G, et al. Surgical management of aortic dissection during a 30-year period. *Circulation*. 1995;92(9 Supl):II113-21.

125. Tang PC, Badami A, Akhter SA, Osaki S, Lozonschi L, Kohmoto T, et al. Efficacy of Aortic Valve Resuspension in Establishing Valve Competence in Acute Type A Dissections. *Ann Thorac Surg.* 2017;103(5):1460-6.
126. Jakob H, Dohle D, Benedik J, Janosi RA, Schlosser T, Wendt D, et al. Long-term experience with the E-vita Open hybrid graft in complex thoracic aortic disease. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2017;51:329-38.
127. Di Bartolomeo R, Berretta P, Pantaleo A, Murana G, Cefarelli M, Alfonsi J, et al. Long-Term Outcomes of Open Arch Repair After a Prior Aortic Operation: Our Experience in 154 Patients. *Ann Thorac Surg.* 2016;103(5):1406-12.
128. Roselli EE, Idrees J, Greenberg RK, Johnston DR, Lytle BW. Endovascular stent grafting for ascending aorta repair in high-risk patients. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2015;149(1):144-51.
129. Cohen RG, Hackmann AE, Fleischman F, Baker CJ, Cunningham MJ, Starnes VA, et al. Type A Aortic Dissection Repair: How I Teach It. *Ann Thorac Surg.* 2017;103(1):14-7.
130. Scheeren TWL, Schober P, Schwarte LA. Monitoring tissue oxygenation by near infrared spectroscopy (NIRS): background and current applications. *J Clin Monit Comput.* 2012;26(4):279-87.
131. Carino D, Mori M, Pang PYK, Singh M, Elkinany S, Tranquilli M, et al. Direct axillary cannulation with open Seldinger-guided technique: is it safe? *Eur J Cardiothorac Surg.* 2018;53(6):1279-81.
132. Preventza O, Coselli JS, Garcia A, Kashyap S, Akvan S, Simpson KH, et al. Moderate hypothermia at warmer temperatures is safe in elective proximal and total arch surgery: Results in 665 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2016;153(5):1011-18.
133. Viana F, Shi W, Hayward P, Larobina M, Liskaser F, Matalanis G. Custodiol versus blood cardioplegia in complex cardiac operations: an Australian experience. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2013;43(3):526-31.
134. Chiu P, Miller DC. Evolution of surgical therapy for Stanford acute type A aortic dissection. *Ann Cardiothorac Surg.* 2016;5(4):275-95.
135. Rylski B, Bavaria JE, Milewski RK, Vallabhajosyula P, Moser W, Kremens E, et al. Long-term results of neomedia sinus valsalva repair in 489 patients with type A aortic dissection. *Ann Thorac Surg.* 2014;98(2):582-8.
136. Goebel N, Nagib R, Salehi-Gilani S, Ahad S, Albert M, Ursulescu A, et al. One-stage hybrid aortic repair using the frozen elephant trunk in acute DeBakey type I aortic dissection. *J Thorac Dis.* 2018;10(7):4195-203.
137. Aranceta J, Pérez C, Alberdi G, Ramos N, Lázaro S. Prevalencia de obesidad general y obesidad abdominal en la población adulta española (25–64 años) 2014–2015: estudio ENPE. *Rev Esp Cardiol.* 2016;69(6):579-87.
138. Eleid MF, Forde I, Edwards WD, Maleszewski JJ, Suri RM, Schaff HV, et al. Type A aortic dissection in patients with bicuspid aortic valves: clinical and pathological comparison with tricuspid aortic valves. *Heart.* 2013;99(22):1668-74.

139. Hoffman JI, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2002;39(12):1890-900.
140. Kent KC, Crenshaw ML, Goh DLM, Dietz HC. Genotype–phenotype correlation in patients with bicuspid aortic valve and aneurysm. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2013;146(1):158-65.
141. Etz CD, von Aspern K, Hoyer A, Girkbach FF, Leontyev S, Bakhtiary F, et al. Acute type A aortic dissection: characteristics and outcomes comparing patients with bicuspid versus tricuspid aortic valve. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2015;48(1):142-50.
142. Nashef S, Roques F, Sharples L, Nilsson J, Smith C, Goldstone A, et al. EuroSCORE II. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2012;41((4)):734-45.
143. Nishida T, Sonoda H, Oishi Y, Tanoue Y, Nakashima A, Shiokawa Y, et al. The novel EuroSCORE II algorithm predicts the hospital mortality of thoracic aortic surgery in 461 consecutive Japanese patients better than both the original additive and logistic EuroSCORE algorithms. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2014;18(4):446-50.
144. Ge Y, Sun L, Zhu J, Liu Y, Cheng L, Chen L, et al. Can EuroSCORE II predict the mortality and length of intensive care unit stay after total aortic arch replacement with stented elephant trunk implantation for DeBakey type I aortic dissection? *Thorac Cardiovasc Surg.* 2013;61(7):564-8.
145. Rampoldi V, Trimarchi S, Eagle KA, Nienaber CA, Oh JK, Bossone E, et al. Simple risk models to predict surgical mortality in acute type A aortic dissection: the International Registry of Acute Aortic Dissection score. *Ann Thorac Surg.* 2007;83(1):55-61.
146. Harris KM, Braverman AC, Eagle KA, Woznicki EM, Pyeritz RE, Myrmel T, et al. Acute aortic intramural hematoma: an analysis from the International Registry of Acute Aortic Dissection. *Circulation.* 2012;126(11 Suppl 1):S91-6.
147. Sandhu HK, Tanaka A, Charlton-Ouw KM, Afifi RO, Miller III CC, Safi HJ, et al. Outcomes and management of type A intramural hematoma. *Ann Cardiothorac Surg.* 2016;5(4):317-27.
148. Gulbins H, Pritisanac A, Ennker J. Axillary versus femoral cannulation for aortic surgery: enough evidence for a general recommendation? *Ann Thorac Surg.* 2007;83(3):1219-24.
149. Benedetto U, Mohamed H, Vitulli P, Petrou M. Axillary versus femoral arterial cannulation in type A acute aortic dissection: evidence from a meta-analysis of comparative studies and adjusted risk estimates. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2015;48(6):953-9.
150. Stamou SC, Gartner D, Kouchoukos NT, Lobdell KW, Khabbaz K, Murphy E, et al. Axillary Versus Femoral Arterial Cannulation During Repair of Type A Aortic Dissection?: An Old Problem Seeking New Solutions. *Aorta (Stamford, Conn).* 2016;4(4):115-23.
151. Ren Z, Wang Z, Hu R, Wu H, Deng H, Zhou Z, et al. Which cannulation (axillary cannulation or femoral cannulation) is better for acute type A aortic dissection repair? A meta-analysis of nine clinical studies. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2015;47(3):408-15.

152. Tiwari KK, Murzi M, Bevilacqua S, Glauber M. Which cannulation (ascending aortic cannulation or peripheral arterial cannulation) is better for acute type A aortic dissection surgery? *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2010;10(5):797-802.
153. Wong DR, Coselli JS, Palmero L, Bozinovski J, Carter SA, Murariu D, et al. Axillary artery cannulation in surgery for acute or subacute ascending aortic dissections. *Ann Thorac Surg.* 2010;90(3):731-7.
154. Rylski B, Czerny M, Beyersdorf F, Kari FA, Siepe M, Adachi H, et al. Is right axillary artery cannulation safe in type A aortic dissection with involvement of the innominate artery? *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2016;152(3):801-7.
155. De Paulis R, Czerny M, Weltert L, Bavaria J, Borger MA, Carrel TP, et al. Current trends in cannulation and neuroprotection during surgery of the aortic arch in Europe. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2015;47(5):917-23.
156. Patris V, Toufektzian L, Field M, Argiriou M. Is axillary superior to femoral artery cannulation for acute type A aortic dissection surgery? *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2015;21(4):515-20.
157. Fleck T, Ehrlich M, Czerny M, Hutschala D, Tschernko E, Mares P, et al. Cannulation of the axillary artery: the decision between direct cannulation and cannulation via side graft. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2005;53(3):154-7.
158. Di Eusanio M, Pantaleo A, Petridis FD, Folesani G, Cefarelli M, Berretta P, et al. Impact of different cannulation strategies on in-hospital outcomes of aortic arch surgery: a propensity-score analysis. *Ann Thorac Surg.* 2013;96(5):1656-63.
159. Battaloglu B, Secici S, Colak C, Disli OM, Erdil N, Kutlu R. Aberrant right subclavian artery and axillary artery cannulation in type a aortic dissection repair. *Ann Thorac Surg.* 2013;96(1):e1-2.
160. Klotz S, Bucsky BS, Richardt D, Petersen M, Sievers HH. Is the outcome in acute aortic dissection type A influenced by of femoral versus central cannulation? *Annals of Cardiothoracic Surgery.* 2016;5(4):310-6.
161. Lai DT, Miller DC, Mitchell RS, Oyer PE, Moore KA, Robbins RC, et al. Acute type A aortic dissection complicated by aortic regurgitation: composite valve graft versus separate valve graft versus conservative valve repair. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2003;126(6):1978-86.
162. Gunn TM, Stamou SC, Kouchoukos NT, Lobdell KW, Khabbaz K, Patzelt LH, et al. Techniques of Proximal Root Reconstruction and Outcomes Following Repair of Acute Type A Aortic Dissection. *Aorta (Stamford, Conn).* 2016;4(2):33-41.
163. Castrovinci S, Pacini D, Di Marco L, Berretta P, Cefarelli M, Murana G, et al. Surgical management of aortic root in type A acute aortic dissection: a propensity-score analysis. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2016;50(2):223-9.
164. Wang Z, Greason KL, Pochettino A, Schaff HV, Suri RM, Stulak JM, et al. Long-term outcomes of survival and freedom from reoperation on the aortic root or valve after surgery for acute ascending aorta dissection. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2014;148(5):2117-22.

165. Chiu P, Trojan J, Tsou S, Goldstone AB, Woo YJ, Fischbein MP. Limited root repair in acute type A aortic dissection is safe but results in increased risk of reoperation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2018;155(1):1-7
166. Rylski B, Beyersdorf F, Kari FA, Schlosser J, Blanke P, Siepe M. Acute type A aortic dissection extending beyond ascending aorta: Limited or extensive distal repair. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2014;148(3):949-54.
167. Pan E, Gudbjartsson T, Ahlsson A, Fuglsang S, Geirsson A, Hansson EC, et al. Low Rate Of Reoperations After Acute Type A Aortic Dissection Repair From The Nordic Consortium Registry. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2018;156(3):939-48.
168. Kazui T, Yamashita K, Washiyama N, Terada H, Bashar AH, Suzuki T, et al. Impact of an aggressive surgical approach on surgical outcome in type A aortic dissection. *Ann Thorac Surg.* 2002;74(5):S1844-7.
169. Weiss G, Tsagakis K, Jakob H, Di Bartolomeo R, Pacini D, Barberio G, et al. 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.* 2015;47(1):106-14.
170. Shrestha M, Haverich A, Martens A. Total aortic arch replacement with the frozen elephant trunk procedure in acute DeBakey type I aortic dissections. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2017;51(suppl 1):i29-i34.
171. Shrestha M, Kaufeld T, Beckmann E, Fleissner F, Umminger J, Abd Alhadi F, et al. Total aortic arch replacement with a novel 4-branched frozen elephant trunk prosthesis: Single-center results of the first 100 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2016;152(1):148-59.
172. Tanaka A, Sandhu HK, Estrera AL. Descending endografts for type A dissections: con. *Ann Cardiothorac Sur.* 2016;5(3):227-32.
173. Li B, Ma W-G, Liu Y-M, Sun L-Z. Is extended arch replacement justified for acute type A aortic dissection? *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2015;20(1):120-6.
174. Di Eusanio M, Borger M, Petridis FD, Leontyev S, Pantaleo A, Moz M, et al. Conventional versus frozen elephant trunk surgery for extensive disease of the thoracic aorta. *J Cardiovasc Med.* 2014;15(11):803-9.
175. Beckman JA, Mehta RH, Isselbacher EM, Bossone E, Cooper JV, Smith DE, et al. Branch vessel complications are increased in aortic dissection patients with renal insufficiency. *Vasc Med.* 2004;9(4):267-70.
176. Tian D, Wan B, Di Eusanio M, Black D, Yan T. A systematic review and meta-analysis on the safety and efficacy of the frozen elephant trunk technique in aortic arch surgery. *Ann Cardiothorac Surg.* 2013;2(5):581-91.
177. Shrestha M, Martens A, Kaufeld T, Beckmann E, Bertele S, Krueger H, et al. Single-centre experience with the frozen elephant trunk technique in 251 patients over 15 years. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2017;52(5):858-66.

178. Andersen ND, Bhattacharya SD, Williams JB, Fosbol EL, Lockhart EL, Patel MB, et al. Intraoperative use of low-dose recombinant activated factor VII during thoracic aortic operations. *Ann Thorac Surg.* 2012;93(6):1921-8.
179. Tsagakis K, Kamler M, Kuehl H, Kowalczyk W, Tossios P, Thielmann M, et al. Avoidance of Proximal Endoleak Using a Hybrid Stent Graft in Arch Replacement and Descending Aorta Stenting. *Ann Thorac Surg.* 2009;88(3):773-9.
180. Fillinger MF, Greenberg RK, McKinsey JF, Chaikof EL, Society for Vascular Surgery Ad Hoc Committee on TRS. Reporting standards for thoracic endovascular aortic repair (TEVAR). *J Vasc Surg.* 2010;52(4):1022-33.
181. Gleason TG. Endoleaks after endovascular aortic stent-grafting: impact, diagnosis, and management. *Seminars Thorac Cardiovasc Surg.* 2009;21(4):363-72.
182. Cabasa A, Pochettino A. Surgical management and outcomes of type A dissection—the Mayo Clinic experience. *Ann Cardiothorac Surg.* 2016;5(4):296-309.
183. Easo J, Weigang E, Holzl PP, Horst M, Hoffmann I, Blettner M, et al. Influence of operative strategy for the aortic arch in DeBakey type I aortic dissection: analysis of the German Registry for Acute Aortic Dissection Type A. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2012;144(3):617-23.
184. Di Eusanio M, Trimarchi S, Patel HJ, Hutchison S, Suzuki T, Peterson MD, et al. Clinical presentation, management, and short-term outcome of patients with type A acute dissection complicated by mesenteric malperfusion: observations from the International Registry of Acute Aortic Dissection. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2013;145(2):385-90.
185. Grimm JC, Magruder JT, Crawford TC, Sciortino CM, Zehr KJ, Mandal K, et al. Differential outcomes of type A dissection with malperfusion according to affected organ system. *Ann Cardiothorac Surg.* 2016;5(3):202-8.
186. Deeb GM, Patel HJ, Williams DM. Treatment for malperfusion syndrome in acute type A and B aortic dissection: A long-term analysis. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2010;140(6 Suppl):S98-S100.
187. Estrera AL, Garami Z, Miller CC, Porat EE, Achouh PE, Dhareshwar J, et al. Acute type A aortic dissection complicated by stroke: can immediate repair be performed safely? *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2006;132(6):1404-8.
188. Chirillo F, Marchiori MC, Andriolo L, Razzolini R, Mazzucco A, Gallucci V, et al. Outcome of 290 patients with aortic dissection. A 12-year multicentre experience. *Eur Heart J.* 1990;11(4):311-9.
189. Waterford SD, Di Eusanio M, Ehrlich MP, Reece TB, Desai ND, Sundt TM, et al. Postoperative myocardial infarction in acute type A aortic dissection: A report from the International Registry of Acute Aortic Dissection. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2017;153(3):521-7.
190. Iafrancesco M, Goebel N, Mascaro J, Franke UFW, Pacini D, Di Bartolomeo R, et al. Aortic diameter remodelling after the frozen elephant trunk technique in aortic dissection: results from an international multicentre registry. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2017;52(2):310-8.

191. Larson E, Edwards W. Risk factors for aortic dissection: a necropsy study of 161 cases. *Am J Cardiol.* 1984;53(6):849-55.
192. Matthias Bechtel J, Noack F, Sayk F, Erasmi A, Bartels C, Sievers H. Histopathological grading of ascending aortic aneurysm: comparison of patients with bicuspid versus tricuspid aortic valve. *J Heart Valve Dis.* 2003;12(1):54-9.
193. Girdauskas E, Rouman M, Disha K, Espinoza A, Dubslaff G, Fey B, et al. Aortopathy in patients with bicuspid aortic valve stenosis: role of aortic root functional parameters †. *Eur J Cardiothoracic Surg.* 2016;49(2):635-44.
194. Sievers HH, Stierle U, Hachmann RM, Charitos EI. New insights in the association between bicuspid aortic valve phenotype, aortic configuration and valve haemodynamics. *Eur J Cardiothoracic Surg.* 2016;49(2):439-46.
195. Disabella E, Grasso M, Gambarin FI, Narula N, Dore R, Favalli V, et al. Risk of dissection in thoracic aneurysms associated with mutations of smooth muscle alpha-actin 2 (ACTA2). *Heart.* 2011;97(4):321-6.
196. Eleftheriades JA. What operation for acute type a dissection? *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2002;123(2):201-3.
197. Chikwe J, Cavallaro P, Itagaki S, Seigerman M, Diluozzo G, Adams DH. National outcomes in acute aortic dissection: influence of surgeon and institutional volume on operative mortality. *Ann Thorac Surg.* 2013;95(5):1563-9.
198. Bashir M, Harky A, Fok M, Shaw M, Hickey GL, Grant SW, et al. Acute type A aortic dissection in the United Kingdom: Surgeon volume-outcome relation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2017;154(2):398-406.
199. Preventza O. In type A aortic dissection repair, an effective team approach and relational coordination are more important for patients' outcomes than surgeon volume. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2017;154(2):407-8.
200. Andersen ND, Ganapathi AM, Hanna JM, Williams JB, Gaca JG, Hughes GC. Outcomes of Acute Type A Dissection Repair Before and After Implementation of a Multidisciplinary Thoracic Aortic Surgery Program. *J Am Coll Cardiol.* 2014;63(17):1796-803.
201. Andersen ND, Benrashid E, Ross AK, Pickett LC, Smith PK, Daneshmand MA, et al. The utility of the aortic dissection team: outcomes and insights after a decade of experience. *Ann Cardiothorac Surg.* 2016;5(3):194-201.
202. Bashir M, Shaw M, Field M, Kuduvalli M, Harrington D, Fok M, et al. Repair of type A dissection-benefits of dissection rota. *Ann Cardiothorac Surg.* 2016;5(3):209-15.
203. Evangelista A, Galuppo V, Grusso D, Cuellar H, Teixido G, Rodriguez-Palomares J. Role of entry tear size in type B aortic dissection. *Ann Cardiothorac Surg.* 2014;3(4):403-5.
204. López Almodóvar L, Lima P, Enríquez A, Narváez I, Buendía J, Sánchez M, et al. Single low-volume center experience with frozen elephant trunk in acute type A aortic dissections. *Aorta (Stamford, Conn).* 2018(Pendiente de publicación).

205. Di Bartolomeo R, Pantaleo A, Berretta P, Murana G, Castrovinci S, Cefarelli M, et al. Frozen elephant trunk surgery in acute aortic dissection. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2015;149(2 Suppl):S105-9.