

Manifestaciones neurológicas de la disección aórtica

Romero Vargas Samuel,¹

Ruiz-Sandoval José Luis,² Álvarez-Palazuelos Lucía Elizabeth³

RESUMEN

Objetivo: Reconocer las manifestaciones neurológicas de la disección aórtica (DA), una patología cardiovascular infrecuente, pero potencialmente grave que suele ser subdiagnosticada en la práctica clínica diaria. **Desarrollo:** La DA comienza con un desgarramiento de la íntima, con mayor frecuencia en la aorta ascendente, seguido de la formación de un falso lumen en la capa media de la pared arterial. Además de los daños inherentes al sistema cardiovascular, los síntomas neurológicos se observan en aproximadamente 18 a 30% de los pacientes. Las complicaciones neurológicas se pueden presentar como infartos cerebrales, infartos medulares, isquemia de nervios periféricos y las resultantes de la compresión directa por la disección. El principal factor que determina los síntomas neurológicos depende del sitio de la lesión.

Conclusiones: Las complicaciones neurológicas en la DA son la principal causa de mortalidad y discapacidad, de ahí que el diagnóstico y tratamiento oportunos sean esenciales para impactar en la evolución favorable de los pacientes.

Palabras clave: aorta, cardiovascular, disección, infarto, isquemia medular.

Rev Mex Neuroci 2007; 8(1): 71-74

Neurological manifestations of the aortic dissection

ABSTRACT

Objective: To recognize the neurological manifestations of the aortic dissection (AD), an infrequent cardiovascular disease but potentially serious which is commonly underdiagnosed in the daily clinical practice. **Development:** The AD begins as a tear of the intima, most commonly in the ascending aorta, followed by the formation of a false lumen in the media layer of the arterial wall. Beside of the inherent damage to the cardiovascular system, the neurological symptoms are observed in approximately 18 to 30% of the patients. Neurological complications can occur as a cerebral infarctions, spinal cord ischemia, peripheral nerve ischemia and those that results from the directly compression of the dissection. The main factor that determine the neurological symptoms depend from the site of the lesion. **Conclusions:** Neurological complications in the AD are the principal cause of mortality and disability, indeed that opportune diagnosis and treatment are essentials to impact in the favorable evolution of the patients.

Key words: Aorta, cardiovascular, dissection, spinal cord ischemia, stroke.

Rev Mex Neuroci 2007; 8(1): 71-74

INTRODUCCIÓN

La disección aórtica (DA) es un desgarramiento de la íntima, seguido de la formación y propagación de un hematoma subintimal. El hematoma di-

secante con frecuencia ocupa la mitad e incluso la circunferencia total de la aorta, produciéndose así una falsa luz que reduce el flujo sanguíneo arterial de las principales ramas aórticas. En 70% de los casos su origen se localiza en la aorta ascendente, en 10% en el cayado y en 20% en la porción descendente.¹

Aunque su frecuencia es subestimada, algunos reportes señalan un caso por cada 400 procedimientos de autopsia² y una incidencia de 2.7 a 3.2 casos por 100,000 habitantes, dependiendo a su vez de la prevalencia de otros factores de riesgo como hipertensión arterial y edad avanzada.^{3,4} La mortalidad por la DA no tratada aumenta de 1 a 2% por hora desde el momento de su presentación, llegando a ser de hasta 60% en las primeras 24 horas y de 90% a los tres días,⁵ de lo cual se infiere que el diagnóstico temprano es clave para un mejor pronóstico.

Las manifestaciones cardiovasculares de la DA son diversas. A nivel neurológico se han reportado hasta en 18 a 30% según las series y, por lo regular,

1. Médico Residente de Neurocirugía. Servicio de Neurocirugía, Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía "Manuel Velasco Suárez", México, D.F.
2. Neurólogo. Médico Adscrito. Servicio de Neurología y Neurocirugía, Hospital Civil "Fray Antonio Alcalde", Universidad de Guadalajara, Jalisco, México.
3. Médico Pasante en Servicio Social. Servicio de Neurología y Neurocirugía, Hospital Civil "Fray Antonio Alcalde", Universidad de Guadalajara, Jalisco, México.

Correspondencia:

Dr. Samuel Romero Vargas

Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía

Insurgentes Sur 3877,

Col. La Fama. C.P. 14269

Tlalpan, D.F. México.

Tel.: (55) 5606-3822

Fax: (55) 5606-3822

Correo electrónico: samuelromerovargas@yahoo.com.mx

involucran al encéfalo, médula espinal o nervios periféricos.^{6,7} En la DA proximal la isquemia cerebral es la manifestación neurológica más frecuente, en tanto que en la distal los infartos medulares y la neuropatía isquémica son más comunes.⁶

El objetivo de esta revisión es llamar la atención acerca de esta entidad, así como de sus manifestaciones en el campo de la neurología clínica con la finalidad de que sea oportunamente reconocida.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

La mayoría de los pacientes con DA que desarrollan síntomas de afección neurológica presentan dolor; sin embargo, existen casos en que los síntomas neurológicos por sí solos constituyen una forma aislada de presentación. Las manifestaciones neurológicas se pueden dividir en cuadros cerebrovasculares, isquemia medular, isquemia de nervios periféricos y todos aquellos fenómenos resultantes del efecto compresivo directo de la disección (Tabla 2).

Manifestaciones cerebrovasculares

Están asociadas primariamente a disecciones proximales y comprenden de 5-10% de todos los casos de DA, presentándose como infartos masivos hemisféricos⁶⁻⁹ con hemiparesia y hemianestesia contralateral, además de desviación forzada de la mirada hacia el sitio de lesión. La exploración física frecuentemente revela disminución o ausencia

de pulso carotídeo en el lado opuesto a la paresia. El infarto es causado por disección y oclusión de las arterias carótidas. Las manifestaciones vertebrobasilares por su parte son extremadamente raras, existiendo sólo el reporte de un caso en la literatura.¹⁰ Esto se explica por el hecho de que el origen de las carótidas es mucho más vulnerable a la progresión de la disección, comparado con el nacimiento de las arterias vertebrales que es más periférico.

Una característica particular del infarto cerebral causado por DA es la frecuente transformación hemorrágica encontrada en las necropsias. Este hallazgo sugiere un cese temporal de flujo sanguíneo cerebral seguido de reperfusión.⁷ Además del infarto, la hipoperfusión cerebral puede causar coma, ataques isquémicos transitorios o alteración mental que se presenta principalmente en forma de síncope, pudiendo este último ocurrir hasta en 12% de las DA.¹¹

Isquemia medular

La médula espinal tiene un complejo sistema de irrigación arterial. La porción cervical y torácica alta reciben sangre de ramas de la arteria vertebral y del tronco costocervical. Esta abundante y doble afluencia de sangre hace indemne relativamente a este segmento medular para insultos vasculares. La mitad distal de la médula espinal es irrigada por ramas directas de la aorta como arterias intercostales, lumbares, iliolumbares y sacras; de todos estos vasos el mayor aporte de sangre arterial nace variablemente de T-10 a L-1 en la llamada arteria de Adamkiewicz. Cualquiera de estas arterias, pero especialmente la arteria de Adamkiewicz pueden ser disecadas u ocluidas en la DA. Así cuando ocurre una interrupción del flujo sanguíneo, es la porción torácica media de la médula espinal la que sufre el mayor daño, debido a que es una zona "entreaguas" de la irrigación espinal superior e inferior.^{7,12,13}

Las disecciones distales tienen una mayor incidencia de isquemia medular en comparación con las disecciones proximales.^{7,14,15} El compromiso medular en la DA ha sido reportado hasta en 10% de los casos⁶ y puede presentarse con diferentes síndromes medulares dependiendo del sitio y extensión de la disección, incluyendo mielitis transversa, mielopatía progresiva, infarto medular, síndrome de la espinal anterior, paraplejía y cuadriplejía.¹⁶⁻²⁰

Existen tres hipótesis que intentan explicar la isquemia medular en la DA, todas ellas basadas en la pérdida temporal de flujo sanguíneo.²¹⁻²³ La primera supone que tras la disección el flujo se estrecha y de manera parcial o completa ocluye las arterias intercostales causando daño medular permanente. Las otras dos hipótesis incluyen el espasmo de las arterias intercostales luego de la DA y consecuente-

Tabla 1
Manifestaciones
neurológicas de la disección aórtica

Cerebrovasculares

Infarto
Infarto hemorrágico
Ataque isquémico transitorio
Alteración del estado mental
Síncope

Medulares

Mielitis transversa
Mielopatía progresiva
Infarto medular
Síndrome de la arteria espinal anterior
Paraplejía
Cuadriplejía

Nervios periféricos

Plexopatía lumbosacra
Síndrome cola de caballo
Parestesias en miembros pélvicos

Efecto de compresión

Síndrome de Horner
Disfonía

mente la obstrucción temporal del origen de las intercostales, produciendo isquemia transitoria de la médula espinal y por lo tanto produciendo en ocasiones manifestaciones reversibles.

La mayoría de las lesiones por isquemia medular son incompletas con preservación del sentido de posición y vibración. Este síndrome espinal anterior se debe a que la arteria espinal anterior constituye el aporte primario de flujo a los dos tercios anteriores medulares y a que las arterias espinales posteriores tienen más colaterales.²⁴

La paraparesia o paraplejía es una presentación dramática de la DA. A partir de una revisión de la literatura de 1,805 pacientes, 4.2% (rango de 2 a 8%) presentaron paraparesia o paraplejía.^{14,15,25-29}

En el diagnóstico diferencial de la paraparesia y paraplejía se deben distinguir las causas agudas de las subagudas o crónicas. La paraplejía aguda generalmente nos orienta a una etiología vascular. La trombosis o embolismo de la arteria espinal anterior o de una de las ramas aórticas puede producir un evento isquémico transitorio o infarto de la médula espinal.³⁰ El estado de choque por cualquier causa, incluyendo la reanimación cardiopulmonar, puede comprometer el flujo sanguíneo medular especialmente entre T4 y T6 y conducir a paraplejía.³¹ Los hematomas espinales epi y subdurales en pacientes con discrasias sanguíneas o en tratamiento con anticoagulantes pueden presentar dolor de espalda súbito y parálisis. Los tumores espinales generalmente producen síntomas neurológicos progresivos; sin embargo, pueden presentar hemorragia y producir sintomatología aguda. La hemorragia secundaria a la ruptura de malformaciones vasculares espinales, así como el daño por electrocución pueden presentarse también como parálisis aguda.¹³

Otras causas de paraplejía que tienen una evolución subaguda en horas o días incluyen al síndrome de Guillain-Barré paraparético, la esclerosis múltiple, mielitis, absceso epidural, y a la misma espondilolistesis.³⁰

Isquemia de nervios periféricos

El involucramiento de nervios periféricos en la DA se debe a isquemia. Aunque esta presentación es rara, pueden observarse algunos síntomas neurológicos que incluyen parestesias de miembros pélvicos, plexopatía lumbosacra y síndrome de cola de caballo.³²⁻³⁴

Efecto compresivo

El compromiso en los nervios periféricos también puede ser producto de la compresión directa por el falso lumen de la disección. Los pacientes pueden llegar a presentar síndrome de Horner de-

bido al compromiso del ganglio simpático cervical superior.^{32,33} De forma similar puede ocurrir disfonía debido a compresión del nervio laríngeo recurrente.³⁵ El trayecto del nervio laríngeo en la cavidad torácica es extenso, sobre todo alrededor del arco aórtico siendo vulnerable a ser comprimido o traccionado por el hematoma disecante.

CONCLUSIONES

Las manifestaciones neurológicas de la DA dependen de la localización y extensión de la disección y pueden ocurrir en cualquier parte del sistema nervioso central o periférico. Los síntomas neurológicos pueden acompañar al resto de manifestaciones cardiovasculares de la disección o ser la manifestación inicial de la enfermedad. El amplio espectro de manifestaciones y la falta de sospecha clínica pueden retrasar el diagnóstico sobre todo en aquellos pacientes sin presencia de dolor. La DA es un diagnóstico diferencial obligado de muchos de los síndromes neurológicos que vemos en la práctica diaria.

REFERENCIAS

1. Carrascal Y, Guerrero AL, Maroto LC, Forteza AP, Rodríguez-Hernández JE, Rupilanchas JJ. Complicaciones neurológicas de la cirugía de la arteria aorta. *Rev Neurol* 1998; 27: 854-61.
2. Gore I. Blood and lymphatic vessels. In: Anderson WAD, ed. *Pathology*, 6th ed. St. Louis: C.V Mosby Company; 1971, p. 751-4.
3. Bickerstaff LK, Pairolo PC, Hollier LH, Melton LJ, Van Peenen HJ, Cherry KJ, et al. Thoracic aortic aneurysms: a population-based study. *Surgery* 1982; 92: 1103-8.
4. Svensjo S, Bengtsson H, Bergqvist D. Thoracic and thoracoabdominal aortic aneurysm and dissection: an investigation based on autopsy. *Br J Surg* 1996; 83: 68-71.
5. Sarasin FP, Louis-Simonet M, Gaspoz JM, Junod AF. Detecting acute thoracic aortic dissection in the emergency department: time constraints and choice of the optimal diagnostic test. *Ann Emerg Med* 1996; 28: 278-88.
6. Alvarez Sabin J, Vázquez J, Sala A, Ortega A, Codina Puiggros A. Neurologic manifestations of dissecting aneurysm of the aorta. *Med Clin (Barc)* 1989; 92: 447-9.
7. Prendes JL. Neurovascular syndromes in aortic dissection. *Am Fam Physician* 1981; 23: 175-9.
8. Veyssier-Belot C, Cohen A, Rougemont D, Levy C, Amarenco P, Boussier MG. Cerebral infarction due to painless thoracic aorta and common carotid artery dissection. *Stroke* 1993; 24: 2111-13.
9. Gerber O, Heyer EJ, Vieux U. Painless dissecting of the aorta presenting as acute neurologic syndromes. *Stroke* 1986; 17: 644-7.
10. Dupont C, Nighoghossian N, Dubost A, Vigneron T, Trouillas P. Vertebrobasilar manifestations revealing dissecting aneurysm of the aorta. *Presse Med* 1992; 21: 221.

11. Kuhlman TP, Powers RP. Painless aortic dissection: an unusual case of syncope. *Ann Emerg Med* 1984; 13: 549-51.
12. Henson RA, Parsons M. Ischemic lesions of the spinal cord: an illustrated review. *Q J Med* 1967; 36: 205-22.
13. Zull DN, Cydulka R. Acute paraplegia: a presenting manifestation of aortic dissection. *Am J Med* 1988; 84: 765-70.
14. Slater EE, DeSanctis RW. The clinical recognition of dissecting aortic aneurysm. *Am J Med* 1976; 600: 625-33.
15. DeBakey ME, McCollum CH, Crawford ES, Morris GC, Howel J, Noon GP, et al. Dissection and dissecting aneurysms of the aorta: twenty-year follow-up of five hundred and twenty-seven patients treated surgically. *Surgery* 1982; 92: 1118-34.
16. Holloway SF, Fayad PB, Kalb RG, Guarnaccia JB, Waxman SG. Painless aortic dissection presenting as a myelopathy. *J Neurol Sci* 1993; 120: 141-4.
17. Beach C, Manthey D. Painless acute aortic dissection presenting as left lower extremity numbness. *Am J Emerg Med* 1998; 16: 49-51.
18. Rosen SA. Painless aortic dissection presenting as spinal cord ischemia. *Ann Emerg Med* 1988; 17: 840-2.
19. Krishnamurthy P, Chandrasekaran K, Rodriguez Vega JR, Grunewald K. Acute thoracic aortic occlusion resulting from complex aortic dissection and presenting as paraplegia. *J Thorac Imaging* 1994; 9: 101-4.
20. Hsu YC, Lin CC. Paraparesis as the major initial presentation of aortic dissection: report of four cases. *Acta Neurol Taiwan* 2004; 13: 192-7.
21. Tanaka T, Uemura K, Sugiura M, Ohishi H, Tomita M, Nagasaki F, et al. Transient paraplegia caused by acute aortic dissection. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 1990; 30: 54-8.
22. Moersch FP, Sayre GP. Neurologic manifestations associated with dissecting aneurysm of the aorta. *JAMA* 1950; 144: 1141-8.
23. Donovan EM, Seidel GK, Cohen A. Painless aortic dissection presenting as high paraplegia: a case report. *Arch Phys Med Rehabil* 2000; 81: 1436-8.
24. Thompson GB. Dissecting aortic aneurysm with infarction of the spinal cord. *Brain* 1956; 79: 111-18.
25. Hirst AE, Johns VJ, Kime SW. Dissecting aneurysms of the aorta: a review of 505 cases. *Medicine (Baltimore)* 1958; 37: 217-79.
26. Scott RW, Sancetta SM. Dissecting aneurysm of the aorta with hemorrhagic infarction of the spinal cord and complete paraplegia. *Am Heart J* 1949; 38: 747-56.
27. McCloy RM, Spittell JA Jr, Mc Goon DC. The prognosis of aortic dissection. *Circulation* 1965; 31: 665-9.
28. Reul GJ, Cooley DA, Hallman GL, Reddy SB, Kyger ER 3rd, Wukasz DC. Dissecting aneurysm of the descending aorta: improved surgical results in ninety-one patients. *Arch Surg* 1975; 110: 632-40.
29. Crawford ES, Rubla PA. Reappraisal of adjuncts to avoid ischemia in the treatment of aneurysms of the descending thoracic aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1973; 66: 693-704.
30. Howell JM, McFarling DA, Chisholm CD. Ischemic injury to the spinal cord as a cause of transient paraplegia. *Am J Emerg Med* 1987; 5: 217-19.
31. Gilles FH, Nag D. Vulnerability of human spinal cord in transient cardiac arrest. *Neurology* 1971; 21: 833-7.
32. Greenwood WR, Robinson MD. Painless dissection of the thoracic aorta. *Am J Emerg Med* 1986; 4: 330-3.
33. Lefebvre V, Leduc JJ, Choteau PII. Painless ischemic lumbosacral plexopathy and aortic dissection[letter]. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1995; 58: 641.
34. Patel NM, Noel CR, Weiner BK. Aortic dissection presenting as an acute cauda equina syndrome: a case report. *J Bone Joint Surg* 2003; 84: 1430-2.
35. Khan IA, Wattanasauwan N, Ansari AW. Painless aortic dissection presenting as hoarseness of voice: cardiovocal syndrome: Ortner's syndrome. *Am J Emerg Med* 1999; 17: 361-3.

