

## Caso Clínico

**Aorta SHAGGY. Patología aún vigente****Shaggy aorta. Pathology still in forcé**

Luis A. García Nielsen, Gerardo Padilla, Rafael Feldman, César Barbaglia

Hospital Ángel C. Padilla, San Miguel de Tucumán; Centro Asistencial "Dr. Ramón Carillo". Yerba Buena, Tucumán. Argentina

## INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Recibido el 18 de Agosto de 2020

Aceptado después de revisión el

29 de Septiembre de 2020

[www.revistafac.org.ar](http://www.revistafac.org.ar)

Los autores declaran no tener conflicto de intereses

**Palabras clave:**

Aorta Shaggy.

Tratamiento endovascular.

Stent aórtico.

**Keywords:**

Shaggy aorta.

Endovascular treatment.

Aortic stent.

## RESUMEN

Se conoce como Aorta Shaggy a la degeneración vascular severa de la aorta, cuya superficie interna es extremadamente friable y con aspecto distorsionado por cristales de colesterol acumulados en la pared vascular, que asemejan "pelos". A su vez, el síndrome de Aorta Shaggy comprende la asociación de estos hallazgos con ateroembolia múltiple. La prevalencia e incidencia se desconoce. Se describen dos casos de pacientes con Aorta Shaggy y diferentes modalidades de tratamiento percutáneo.

**Shaggy aorta. Pathology still in forcé**

## ABSTRACT

Shaggy aorta is a severe vascular degeneration of the aorta, with extremely friable internal surface and looks distorted by cholesterol crystals accumulated in the vascular wall (spiculated). In turn, Aorta Shaggy syndrome includes the association of these findings with multiple atheroembolism. The prevalence and incidence is unknown. Two cases are described with Aorta Shaggy and different modalities of percutaneous treatment.

## INTRODUCCIÓN

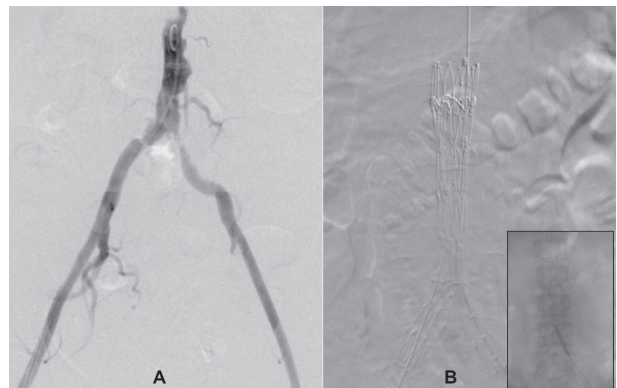
Se conoce como Aorta Shaggy a la degeneración vascular severa de la aorta, cuya superficie interna es extremadamente friable y con aspecto distorsionado por cristales de colesterol acumulados en la pared vascular. Se denomina síndrome de Aorta Shaggy a la asociación de estos hallazgos con ateroembolia múltiple<sup>1</sup>.

La prevalencia e incidencia de Aorta Shaggy en poblaciones de riesgo se desconoce. Se describen dos casos de pacientes con Aorta Shaggy y diferentes modalidades de tratamiento percutáneo implementados en cada caso.

## • CASO 1

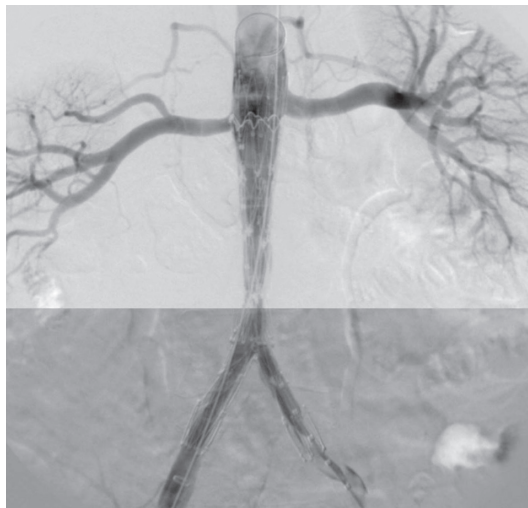
Paciente de 63 años, sexo femenino, hipertensa y tabaquista severa, angioplastia previa con stent liberador de fármacos en Coronaria Derecha, que consulta por lesión ulcerada en pie izquierdo, acompañado de eritema en planta. Refiere claudicación intermitente a <50 metros, a predominio del miembro inferior izquierdo (MII) En el examen físico se constató ausencia de pulso pedio izquierdo.

El Doppler arterial señalaba flujo monofásico en MII. Se realizó arteriografía que evidenció: lesiones ulcerosas

**FIGURA 1.**

Arteriografía aórtica (A) que demuestra paredes de bordes irregulares, con lesiones ulcerosas, a nivel infrarenal. Se observa además estenosis moderada en arteria Iliaca primitiva derecha y estenosis >90% en ostium de arteria Iliaca primitiva izquierda. En la imagen B, recuadro pequeño, se observa balón de predilatación en arteria Iliaca izquierda. Se observa además endoprótesis aórtica bifurcada AFX BA22-60/113-40 (Endologix) ya liberada.

en Aorta abdominal con localización infrarenal; estenosis  $\geq 40\%$  de arteria Iliaca primitiva derecha y estenosis >90% en origen de Iliaca primitiva izquierda (Figura 1); sin le-



**FIGURA 2.**

Resultado final post-implante de endoprótesis aórtica bifurcada (combinación de dos "frame" o cuadros para apreciar de manera más uniforme el contraste endoluminal y por lo tanto, el resultado).

siones en arterias a nivel supra e infraplatelar, bilateral. Se catalogó como síndrome de Aorta Shaggy y se decidió tratamiento endovascular. En este caso se optó por la utilización de endoprótesis aórtica con tratamiento bi-Iliaco. Se realizó acceso quirúrgico femoral, bilateral. Se predilató con balón de 6x40 milímetros la estenosis en arteria Iliaca izquierda (Figura 1). A través del acceso derecho, se avanzó e implantó endoprótesis aórtica bifurcada AFX BA22-60/113-40 (Endologix Inc. Irvine, California, USA) (Figura 1), cubriendo las lesiones en aorta por debajo de las arterias renales y abarcando ambas ramas Iliacas primitivas, con buen resultado y sin complicaciones (Figura 2).

La paciente fue dada de alta al 3er día de realizado el tratamiento endovascular. Al mes de tratamiento, se constató pulso pedio positivo, bilateral y resolución completa de lesiones en pie izquierdo. En el seguimiento al año, la paciente se encuentra asintomática.

## • CASO 2

Paciente de 56 años, del sexo masculino; hipertenso y diabético. Consulta por claudicación intermitente a <50 metros. En el examen físico se constató ausencia bilateral de pulsos pedios. El Doppler de miembros inferiores mostró flujo bilateral monofásico desde arterias femorales. La angiotomografía evidenció placas ateroscleróticas en pared aórtica, irregulares, con trombos, a nivel infrarenal, en algunos sectores con franca disminución de la luz, y estenosis de ambas arterias Iliacas primitivas en origen (Figura 3).

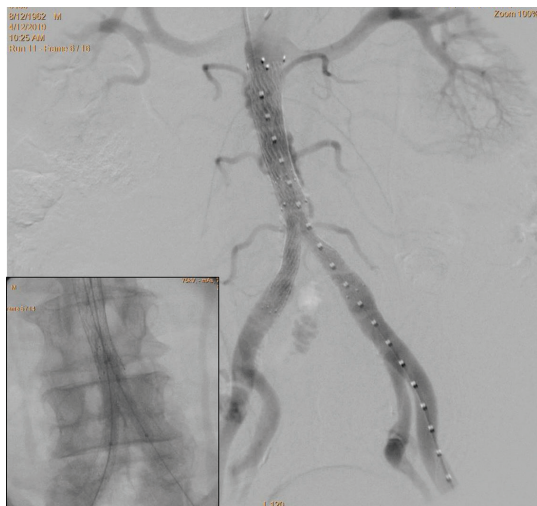
El paciente refería además dolor torácico característico, por lo que teniendo en cuenta las lesiones en aorta y los factores de riesgo, se realizó coronariografía y arteriografía aórtica en el mismo procedimiento. La coronariografía reveló estenosis  $\geq 90\%$  en segmento medio de Descendente Anterior (DA). La arteriografía de aorta abdominal mostró lesiones irregulares, ulceradas, en aorta abdominal, infrarenal; estenosis  $>50\%$  en arteria Iliaca primitiva izquierda, estenosis  $\geq 50\%$  en arteria Iliaca primitiva derecha (Figura 3).

Se decidió realizar tratamiento por etapas. En primer lugar se realizó angioplastia con stent liberador de everolimus, Xcience Alpine® (Abbott Vascular, Santa Clara, California, USA) de 3x20 milímetros, en territorio de la DA, con buen resultado. No hubo complicaciones relacionadas con el procedimiento diagnóstico ni con la angioplastia coronaria. En segundo lugar, se realizó al mes, tratamiento endovascular de la patología aorto-Iliaca. Por acceso femoral derecho percutáneo, se colocó introductor valvulado de 10F e introductor de 7F en arteria femoral común izquierda. Se predilató con balón de 8x40 milímetros la estenosis en arteria Iliaca izquierda. Posteriormente, a través del acceso derecho se implantó stent autoexpandible de Nitinol, Sinus XL (OptiMed, Ettlingen, Germany) de 22x60 milímetros en aorta abdominal, por debajo del nacimiento de arterias renales. Acto seguido se implantaron dos stents autoexpandibles, Protege Rx (Ev3 Inc, Plymouth, USA) de 9x60 milímetros en arterias Iliacas derecha e izquierda res-



**FIGURA 3.**

En A se observa reconstrucción 3D de angioTC, que demuestra Aorta con trombos murales e imágenes que asemejan "pelos". Se observa además estenosis aórtica y de arterias Iliacas primitivas. La angiografía aórtica (B) evidencia paredes irregulares, lesiones ulcerosas, estenosis aórtica y de ambas arterias Iliacas primitivas.



**FIGURA 4.**

Se observa stent autoexpandible de Nitinol, Sinus XL por debajo de la emergencia de las Arterias Renales y stents autoexpandibles Protege Rx en ambas Arterias Ilicas primitivas, finalizando con "kissing" balón (recuadro pequeño). La inyección de contraste constata la adecuada expansión y ubicación del stent, por debajo de las Arterias Renales, cubriendo las lesiones, con preservación del flujo en las ramas Lumbares.

pectivamente. Finalmente se realizó técnica de "kissing" balón (Figura 3). Todos estos procedimientos con buen resultado y sin complicaciones (Figura 4). Se realizó hemostasia manual de ambos sitios de punción, y el paciente fue dado de alta a las 24 horas. En el control a los 6 meses se encontraba asintomático.

## DISCUSIÓN

La embolización ateromatosa difusa a punto de partida de enfermedad aórtica aterosclerótica es un acontecimiento poco claro. Muchos pacientes con trombos en la pared aórtica en la tomografía y/o angiografía nunca experimentan episodios embólicos.

Se conoce como Aorta Shaggy a la degeneración vascular y al aspecto de la aorta distorsionado por cristales de colesterol acumulados en la pared vascular. Se denomina síndrome de Aorta Shaggy a la asociación de estos hallazgos con ateroembolia múltiple<sup>2</sup>. Se desconoce su prevalencia e incidencia. A su vez, se denomina síndrome del dedo azul a la embolización distal difusa de partículas de colesterol o agregados fibroplaquetarios a arteriolas periféricas, situación que puede ocurrir de manera espontánea o iatrogénica.

Se puede presentar además daño renal agudo, pancreatitis, isquemia mesentérica, incluso se ha descrito un caso de mielitis isquémica. Existe fuerte asociación con la presencia de múltiples factores de riesgo cardiovasculares de manera simultánea (hipertensión arterial, tabaquismo, diabetes mellitus tipo 2), así como eventos cardiovasculares previos (enfermedad coronaria, accidente cerebrovascular). La embolia visceral puede también ser provocada (iatrogénica) por intervencionismo percutáneo a través de acceso femoral hasta en el 27% de los casos<sup>3</sup>.

Los 2 pacientes motivo de este reporte tenían múltiples factores de riesgo, incluso, enfermedad coronaria severa con revascularización percutánea en ambos casos.

El diagnóstico se realiza fundamentalmente por angiotomografía. Sin embargo, no todos los pacientes con imágenes características en la tomografía van a embolizar. Por lo tanto, la sospecha clínica es muy importante<sup>4</sup>. La arteriografía aórtica es otro paso del diagnóstico, aunque aumenta el riesgo de embolias, y solo debe realizarse cuando se tomó la decisión de tratamiento. En el caso 2, es discutible la realización de la arteriografía teniendo ya el diagnóstico tomográfico. Sin embargo, esto nos permitió descubrir la estenosis severa en DA, que fue resuelta incluso antes del tratamiento de Aorta, sin eventos relacionados con ambos procedimientos.

En lo referente al manejo médico para el síndrome de Aorta Shaggy, la terapia con estatinas tiene impacto modesto en la recurrencia de la embolia, aunque ayuda a estabilizar la placa ateromatosa por sus efectos pleiotrópicos. En estudios observacionales, las estatinas demostraron una reducción absoluta del 17% y relativa del 59% del riesgo de complicaciones ateroembólicas recurrentes<sup>5</sup>.

No existe evidencia sobre la eficacia de la terapia antiplaquetaria. La anticoagulación está contraindicada pues podría favorecer la inestabilidad de los trombos murales, limitar la cicatrización de las úlceras y así exacerbar el riesgo embólico de los cristales de colesterol al interior de las mismas<sup>6</sup>.

La reparación quirúrgica conlleva un riesgo muy elevado de embolia. La manipulación quirúrgica puede desprender material de la placa y provocar embolia simultánea a muchos territorios musculares y viscerales. El reemplazo protésico de toda la aorta enferma proporciona un tratamiento eficaz contra la embolización recurrente. Sin embargo, dada la frecuente afectación de la aorta toracoabdominal o suprarrenal, se asocia con una elevada morbilidad y mortalidad<sup>7</sup>.

Aorta Shaggy es un predictor independiente de complicaciones embólicas durante el tratamiento endovascular. Estas pueden aparecer al manipular la guía, al avanzar los catéteres, durante el avance del sistema de entrega de las endoprótesis, la liberación del stent-graft, etc. Sin embargo, la disminución de los tiempos quirúrgicos y el nivel de anticoagulación convierten al tratamiento endovascular de preferencia actualmente<sup>8</sup>.

La cirugía de toda una aorta peluda se asocia con frecuencia con complicaciones embólicas como paraplejía, insuficiencia renal y necrosis intestinal, no obstante la reparación quirúrgica abierta puede producir mejores resultados tempranos y tardíos, y ausencia de eventos aórticos en comparación con la reparación híbrida, tema aún de debate<sup>9</sup>.

Se discute si debe tratarse con prótesis cubiertas o no. En los casos presentados, se utilizaron ambos tipos de prótesis. Sin embargo, en ausencia de aneurisma de aorta, actualmente se prefiere el uso de stents, como en el segundo

paciente, ya que el fin es evitar las embolias periféricas y al mismo tiempo preservar las ramas laterales (renales, lumbares, etc), requiriendo además de una técnica más sencilla, con sistemas de liberación de menor diámetro que puede implantarse utilizando la técnica percutánea y posterior hemostasia manual, con lo que disminuyen la duración del procedimiento, la complejidad de la anestesia y el tiempo de internación.

#### Agradecimientos

A Enzo Sebastián Selis, enfermero universitario. y a Cristian Eduardo Chico, técnico radiólogo, por su dedicación y empeño

#### BIBLIOGRAFIA

1. Fukuda I, Daitoku K, Minakawa M, Fukuda W. Shaggy and calcified aorta: surgical implications. *Gen Thorac Cardiovasc Surg* **2013**; 61 (6): 301-13.
2. Hollier LH, Kazmier FJ, Ochsner J, et al. "Shaggy" aorta syndrome with atheromatous embolization to visceral vessels. *Ann Vasc Surg* **1991**; 5: 439-44.
3. Serra R, Bracale UM, Jiritano F, et al. The Shaggy Aorta Syndrome: An Updated Review. *Ann Vasc Surg*. **2021**; 70: 528-41.
4. Hayashida N, Murayama H, Pearce Y, et al. Shaggy aorta syndrome after acute arterial macroembolism: report of a case. *Surg Today*. **2004**; 34 (4): 354-56.
5. Nemoto M, Hoshina K, Takayama T, et al. Statins reduce extensive aortic atheromas in patients with abdominal aortic aneurysms. *Ann Vasc Dis* **2013**; 6 (4): 711-17.
6. Hori D, Yuri K, Noguchi K, et al. Case report: successful endovascular treatment of saccular thoracic aneurysm with "shaggy aorta". *Ann Thorac Cardiovasc Surg* **2012**; 18 (6): 536-39.
7. Illuminati G, Bresadola L, D'Urso A, et al. Simultaneous stent grafting of the descending thoracic aorta and aortofemoral bypass for "shaggy aorta" syndrome. *Can J Surg* **2007**; 50 (5): E1-2.
8. Kwon H, Han Y, Noh M, et al. Impact of Shaggy aorta in patients with abdominal aortic aneurysm following open or endovascular aneurysm repair. *Eur J Vasc Endovasc Surg* **2016**; 52 (5): 613-19.
9. Mutsuga M, Tokuda Y, Narita Y, et al. Is Hybrid Repair for an Entire Shaggy Aorta Feasible? *Heart Lung Circ*. **2020**: S1443-9506 (20) 31407-4.