

Muerte súbita a causa de un aneurisma disecante de aorta torácica en adulto joven

Romy Esperanza Morales Méndez
Clínica y Tanatología Forense Regional
Instituto Nacional de Ciencias Forenses de Guatemala -INACIF-
romygaudi@gmail.com

Recibido: 10 de junio 2019 / Aceptado: 24 de julio 2019

Palabras clave: Aneurisma de aorta torácica, aneurisma y medicina forense, muerte súbita en jóvenes, disección de aorta torácica, patología vascular.

Key words: thoracic aortic aneurysm, aneurysm and forensic medicine, sudden death in young people, thoracic aortic dissection, vascular pathology.

RESUMEN

En el presente estudio, se describe un caso de disección de aorta torácica descendente en un joven de 18 años quien sufrió muerte súbita, sin antecedentes médicos y a quien se le practicó el procedimiento de necropsia en la que se evidenció como hallazgo incidental la disección de aorta descendente. Asimismo se realiza una revisión bibliográfica de los aneurismas en jóvenes y las disecciones, se comenta el procedimiento de necropsia y los hallazgos evidenciados.

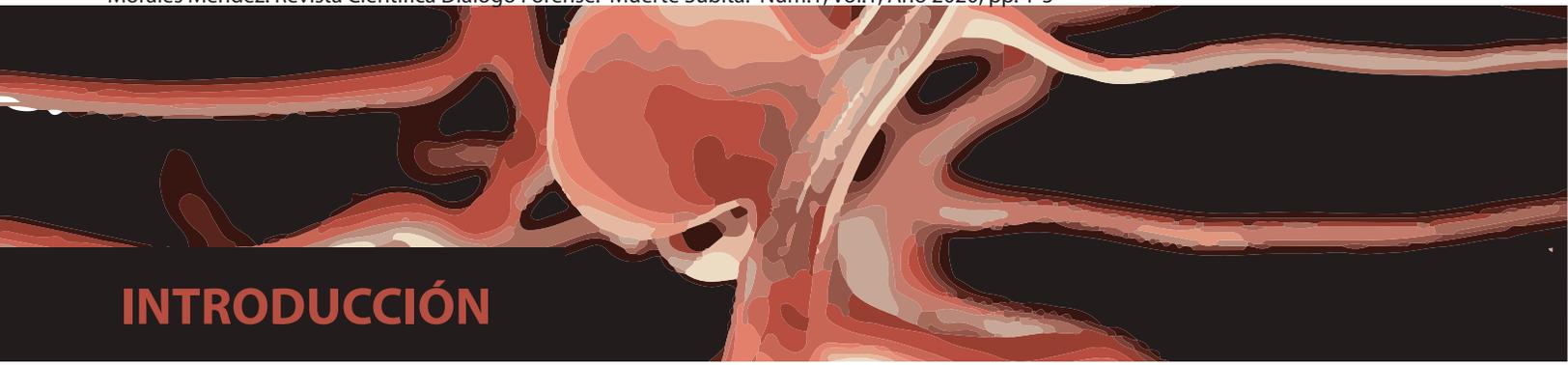
La muerte súbita en niños y jóvenes es muy infrecuente. En trabajos basados en muestras de población general, su incidencia ha oscilado entre 1 y 6 casos por cada 100,000 habitantes al año (Morentin, et al., 2018).

Los aneurismas de aorta torácica se pueden producir en la raíz de la aorta, aorta ascendente, arco aórtico, aorta descendente o una combinación de todas. En adultos se relaciona comúnmente con la hipertensión arterial ya que esta causa un debilidad de la pared de arterias, mientras que en los niños y jóvenes es inusual y los factores de riesgo más frecuentes son las enfermedades hereditarias como el Síndrome de Marfán, Síndrome de Loays-Dietz y el Síndrome de Ehler-Danlos 1 (M.P. Suárez Mier, 2012), las cardiopatías congénitas, seguidas por la sospecha de disección de aorta Torácica familiar y el consumo de cocaína (Morentin, et al., 2018).

ABSTRACT

The present article describes a case of an eighteen year-old boy who suffered sudden death, with no medical history and who underwent the necropsy procedure in which was evidenced descending thoracic aortic dissection as an incidental finding falling. A bibliographic review of aneurysms in young people and dissections is also made and the necropsy procedure and the evidenced findings are discussed. Sudden death in children and young people is very uncommon, in studies based on general population samples; the incidence has varied between 1 and 6 cases per 100,000 inhabitants per year (Morentin, et al., 2018).

Thoracic aortic aneurysms can occur at the root of the aorta, ascending aorta, aortic arch, descending aorta or a combination of them. In adults it is commonly related to arterial high blood pressure since this weakens the arterial walls, while in children and young people it is unusual and the most frequent risk factors are hereditary diseases such as Marfan Syndrome, Loays-Dietz Syndrome and Ehler-Danlos Syndrome (MP Suárez Mier, 2012), congenital heart diseases, followed by the suspicion of thoracic aortic dissection in the family and cocaine use (Morentin, et al., 2018).



INTRODUCCIÓN

El término aneurisma proviene del griego aneurynein que significa dilatar, así, un aneurisma es una dilatación anómala en la pared circunferencial de un vaso sanguíneo, en las arterias, la dilatación es de 1.5 veces su diámetro normal (Duarte-Pineda & Sabillón, 2017).

De acuerdo a Adam, Bermejo y Gallart (2013) quienes citan a Osler, el aneurisma se describió por primera vez en el Papiro de Ebers, aproximadamente hace 4,000 años; mientras que la Sociedad Internacional de Cirugía Vasculare define el aneurisma como una dilatación permanente y localizada de una arteria que tenga al menos un 50% de aumento en el diámetro, comparado con el diámetro normal de la arteria, se puede formar en cualquier vaso sanguíneo del organismo, ya sea venoso o arterial, los más frecuentes y de importancia clínica son los de la arteria aorta. Cuando estas dilataciones se rompen pueden producir el deceso (Adam, Bermejo, & Gallart, 2013).

Los aneurismas se clasifican dependiendo de las capas afectadas. Se le llama aneurisma verdadero cuando

afecta a las tres capas del vaso; mientras que el pseudoaneurisma sucede cuando la capa íntima y la capa media están rotas y la dilatación es a expensas de la adventicia. Es posible también clasificarlos según su forma, en saculares y fusiformes, los primeros presentan la lesión en una parte de la circunferencia y los segundos en toda la circunferencia (Adam, Bermejo, & Gallart, 2013).

La disección aórtica es una separación longitudinal y circunferencial de la pared aórtica de extensión variable, por lo que se trata de un desgarro de la pared aórtica (Imagen 3 y 4). Las dos clasificaciones más usadas son los sistemas de DeBakey y Standford (Imagen 1). La clasificación de DeBakey divide la disección en 3 tipos: el tipo I afecta a la aorta en su totalidad; el tipo II solamente la aorta ascendente y el tipo III evita tanto la aorta ascendente como el arco; según la Universidad de Stanford de Estados Unidos, la clasificación divide la disección en dos clases: tipo A, cuando afecta la aorta ascendente y de tipo B, cuando la respeta. (Imagen 1) (Vilacosta, 2009).

Imagen 1. Clasificación de Stanford y De Bakey en Disecciones aórticas y la clasificación de Crawford en Aneurismas de aorta.

Dissections			Aneurysms			
De Bakey Type I	Type II	Type III	Crawford Type I	Crawford Type II	Crawford Type III	Crawford Type IV
Stanford Type A		Type B				

Fuente: Mathew JP, Swaminathan M. Ayoub CM: Clinical Manual and review of Transesophageal Echocardiography, 2nd Edition: www.accessanesthesiology.com

Copyright The MacGraw-Hill Companies, Inc. All rights reserved.

De acuerdo a Vilacosta (2009) en la mayoría de pacientes existe una lesión inicial o desgarro en el interior de la pared de la arteria. Dicha herida se encuentra en las capas internas de la arteria que son la media y la íntima, a través de esta herida, la sangre que sale a presión propulsada desde el corazón penetra dentro de la pared aórtica y la divide en dos canales: uno de ellos se conoce como verdadero y el otro como falso. De este modo la aorta original, que era un tubo único, se transforma en algo parecido a un doble cañón de escopeta, la sangre circula por ambos canales aórticos y se comunica a través de diferentes puntos a lo largo de la extensión de la disección (Imagen 2).

La presión en el canal falso produce compresión del canal verdadero, y puede llegar a ocluir las ramas de la aorta, lo que conlleva a un riesgo de rotura aórtica y otras complicaciones y cursa con un elevado índice de mortalidad en fase aguda (Monzó, 2017).

Imagen 2. Preparación anatómica de la aorta de un paciente con una disección aórtica.



Obsérvese la presencia de dos canales, uno verdadero (superior) y otro falso (inferior). (Imagen extraída de libro de la Salud Cardiovascular, Capítulo 58, Dr. Isidre Vilacosta).

La incidencia de los aneurismas de la aorta torácica es de aproximadamente 6 a 10 casos por 100,000 habitantes al año y han aumentado debido a la mejora en los métodos de tamizaje y los avances en imagenología. Su cima de incidencia se presenta entre la sexta y séptima década de vida, siendo los hombres de dos a cuatro veces más afectados que las mujeres; de todos los aneurismas aórticos torácicos, los que comprometen la aorta ascendente son los más frecuentes (50%), seguidos por la aorta descendente (40%) y el arco aórtico (10%), alrededor de un 25% de los pacientes que presentan grandes aneurismas son portadoras de aneurismas abdominales (Vega, et al., 2014).

Los estudios muestran que la incidencia global de disección aórtica en la población general es de 2,9 a 3,5 por 100,000 pacientes al año. Se estima que la tasa de crecimiento de los aneurismas es de 0,1 a 0,4 centímetros al año (Sucre, Arai, García, & Martínez, 2017).

Las tasas de disección y rotura de los aneurismas aórticos torácicos también dependen del sitio del aneurisma (aorta ascendente o descendente). En la aorta ascendente, una vez que el aneurisma supera los 6 centímetros de diámetro, se puede observar un aumento abrupto de las tasas de complicaciones. Gracias al uso extendido en las técnicas de imágenes diagnósticas se ha podido establecer un aumento de la tasa de disección aórtica y rotura, la cual ha aumentado hasta el 30% anual (Sucre, Arai, García, & Martínez, 2017).

En la mayoría de los casos, los aneurismas de la aorta torácica ascendente son el resultado de una necrosis quística de la media que histológicamente corresponde a una pérdida de células musculares lisas y degeneración de fibras elásticas, esto genera una debilidad de la pared arterial que termina en la formación de un aneurisma.

La necrosis quística se desarrolla durante años y la hipertensión arterial es un factor que la acelera, con la necrosis quística de la media han sido asociadas varias enfermedades como lo son el síndrome de Marfán, la válvula Aórtica bicúspide, y el síndrome familiar de aneurisma de la Aorta Torácica (Vega, et al., 2014) en los aneurismas de la arteria torácica descendentes, los cambios ateroscleróticos asociados a factores de riesgo cardiovascular desempeñan un rol primordial en la génesis de esta patología; las infecciones (como la endocarditis bacteriana, sífilis) y los procesos autoinmunes (como la arteritis de Takayasu, espondilitis anquilosante) también pueden originar aneurismas, ya sea por destrucción del colágeno y de las fibras elásticas, o bien por inflamación del fibrocartilago, respectivamente (Brenes & Campos, 2016).

Se ha descrito otra dos formas etiológicas de disección aórtica: el hematoma intramural y la úlcera aórtica aterosclerótica. El hematoma intramural, también conocido como disección aórtica sin desgarro intimal, es esencialmente una hemorragia contenida en la capa media aórtica, extendida hasta la adventicia, que se produce por rotura de los vasa vasorum. Corresponde al 3-13% de las disecciones sin desgarro intimal en estudios patológicos. La úlcera penetrante, una ulceración de una lesión aterosclerótica aórtica que penetra en la lámina elástica interna, formando un hematoma en la capa media de la aorta torácica descendente, que permanece localizado o se extiende unos centímetros, sin formar una segunda luz (Contreras, Zuluaga, Gómez, Ocampo, & Urrea, 2009).

Frecuentemente, la muerte súbita e inesperada debida a una disección o rotura aguda de la aorta aneurismática es la primera manifestación de una enfermedad silente que ha cursado con un periodo de dilatación aórtica progresiva, dadas las circunstancias en que se presenta el óbito, en estos casos se requiere la práctica de la necropsia médico legal para establecer

la causa y mecanismo de la muerte, pero también para hacer un diagnóstico diferencial con las entidades que subyacen bajo la formación del aneurisma y, en el caso de los cuadros hereditarios, informar a la familia y derivarla para la pertinente evaluación clínica y consejo genético (Pachar, Hidalgo, Aguirre, & Alvarado, 2010).

Presentación del caso

Se trata de un joven de 18 años de edad, sin antecedentes médicos ni hospitalarios de importancia, quien se encontraba tomando un jugo de naranja y súbitamente pierde el conocimiento, cae al suelo y fallece; es trasladado para determinar la causa de muerte por medio de necropsia en la sala de morgue.

La Necropsia se realizó en cuatro horas posteriores a la hora de levantamiento del cadáver, por parte del Ministerio Público. El cadáver de sexo masculino de adulto joven, de complexión mediana, con una talla de 1.65 metros, sin señales de violencia, ni hallazgos de trauma evidentes al examen externo. Al realizar el examen interno, presentó a la apertura de la cavidad torácica, pericardio de coloración blanquecino, brillante, con hematomas dispersos en la cara anterior y hematomas en periferia del mismo, se evidencia hemotorax derecho de mil centímetros cúbicos y el izquierdo de dos mil centímetros cúbicos, se extrajo el bloque y se evidenció un coagulo formado en la periferia de la aorta torácica, desde cayado hasta aorta descendente.

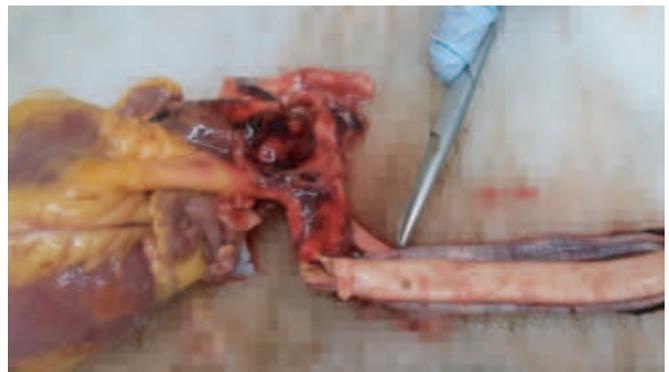
Al realizar la disección cardiaca se evidenció, en la región de cayado aórtico y aorta torácica ascendente y descendente, un hematoma importante en periferia de las mismas; luego, se retiró el hematoma y se evidenció una doble luz, la cual disecaba la aorta descendente. realizó la disección de la misma sin lograr evidenciar el punto de ruptura ya que presentaba demasiado material hemático coagulado, se verificó el interior de la aorta, la cual no presentaba ninguna lesión ni rupturas evidentes. El corazón era de consistencia firme, de coloración rojiza, los ventrículos y válvulas presentaban consistencia normal, la superficie epicárdica y grasa eran de aspecto normal y en la cavidad abdominal presentaba órganos en situación normal, sin lesiones evidentes.

Se procedió a enviar sangre, orina y contenido gástrico para análisis toxicológico en donde no se evidenció presencia de sustancias volátiles, drogas de abuso ni sustancias tóxicas.

Imagen 3. Se observa separación longitudinal y circunferencial de la pared aórtica, el coágulo que se observa se encontraba en la periferia de la aorta.



Imagen 4. Se observa separación longitudinal y circunferencial de la pared aórtica.



Fuente: autoría propia.

CONCLUSIONES

El presente caso se clasificó como una disección aórtica, según la clasificación de Stanford Tipo B y según la clasificación de Bakey Tipo III, en donde la disección inicia y abarca la aorta descendente, por los hallazgos encontrados y la literatura consultada orienta al diagnóstico de un hematoma intramural causado por la hemorragia de la vasa vasorum (llamado también, disección aórtica sin desgarro intimal). Es importante destacar que a este joven de 18 años de edad, según análisis toxicológicos se descartó la ingestión o consumo de drogas, sustancias tóxicas y sustancias volátiles con los análisis de sangre orina y contenido gástrico.

El estudio de este tipo de casos es de gran importancia, ya que se logra clasificar los tipos de disección, se establece las edades en las que se producen, siendo de gran apoyo los antecedentes referidos, el estudio clínico y de diagnóstico. Además para prevenir muerte de este tipo, se recomienda identificar si se trata de un caso hereditario e indicar a familiares que deben realizarse evaluaciones periódicas.

Dra. Romy Esperanza Morales Méndez

Clínica y Tanatología Forense Regional

Instituto Nacional de Ciencias Forenses de Guatemala -INACIF-

romygaudi@gmail.com

BIBLIOGRAFÍA

- Adam, A., Bermejo, M., & Gallart, C. (2013). Disección aórtica en una mujer joven. Presentación de un caso. Valencia: Gaceta Internacional de Ciencias Forenses.
- Brenes, M., & Campos, X. (2016). Aneurisma de aorta torácica. Revista Médica de Costa Rica y Centroamérica LXXIII, 439-442.
- Contreras, E., Zuluaga, S., Gómez, J., Ocampo, V., & Urrea, C. (2009). Disección aórtica: estado actual. Revista Costarricense de Cardiología, 19-27.
- Duarte-Pineda, A., & Sabillón, N. (2017). Aneurismas. Revisión Bibliográfica. Revista de Ciencias Forenses de Honduras, 3(1): 17-26.
- M.P. Suárez Mier, E. M. (2012). Muerte Súbita en un joven por rotura de un aneurisma sobre el seno de valsalva derecho. Cuaderno de Medicina Forense, Málaga, Vol. 18 No. 3-4.
- Monzó, A. (Diciembre de 2017). CorSalud. Obtenido de Revista de Enfermedades Cardiovasculares: <http://www.revcorsalud.sld.cu/index.php/cors/article/view/265/584>
- Morentin Campillo, B., Molina Aguilar, P., Monzó Blasco, A., Laborda Gálvez, J., Arrieta Pérez, J., Sancho Jiménez, J., Lucena Romero, J. (Mayo 2018). Muerte Súbita por disección de aorta torácica en jóvenes: estudio multicéntrico forense. Revista Española de Cardiología, 05.036.
- Morentin, B. (2018). Muerte súbita por disección de aorta torácica en jóvenes: estudio multicéntrico forense. Revista española de cardiología.
- Pachar, J., Hidalgo, J., Aguirre, V., & Alvarado, M. (2010). Aneurisma de arco aórtico secundario a degeneración de la media. A propósito de un caso de muerte súbita juvenil. Cuaderno de Medicina Forense, 161-165.
- Sucre, J. S., Arai, K. J., García, J. F., & Martínez, J. (2017). Ruptura de aneurisma de aorta torácica descendente. Avances Cardiol, 26-30.
- Vega, J., González, D., Yankovic, W., Oroz, J., Guaman, R., & Castro, N. (2014). Aneurismas de la aorta torácica. Historia natural, diagnóstico y tratamiento. Revista chilena de cardiología, 127-135.
- Vilacosta, I. (2009). Qué es y cómo se produce la disección aórtica. Libro de la salud cardiovascular del Hospital Clínico San Carlos y de la Fundación BBVA, 513-518.