

ATLAS DE PATOLOGÍA FORENSE

Muerte súbita por disección de aorta torácica secundaria a coartación de aorta.

Sudden death due to thoracic aorta dissection associated with aortic coarctation.

A. Rico¹, J. Lucena¹, M. Blanco¹, R. Marín¹, E. Barrero¹ y M. Santos²

RESUMEN

La disección aórtica es un cuadro catastrófico caracterizado porque la sangre penetra y separa los planos laminares de la media, formando un nuevo conducto lleno de sangre dentro de la pared de la aorta (hematoma disecante intramural), que suele romperse y producir una hemorragia masiva. Presentamos el caso de un joven de 22 años, con antecedentes de hipertensión arterial sin tratamiento, que fallece súbitamente como consecuencia de una rotura-disección de aorta torácica asociado a coartación aórtica y a válvula bicúspide diagnosticados durante la autopsia.

Palabras clave: muerte súbita, disección de aorta, coartación, válvula bicúspide.

Cuad Med Forense 2008; 14(51):55-60

ABSTRACT

Aortic dissection is a catastrophic illness characterized by blood going right through and separating the media layers, that causes a new canal full of blood within the aortic wall (dissecting intramural haematoma) which uses to tear and cause massive haemorrhage. We present the case of a 22-year-old man, with antecedents of hypertension without treatment, who dies suddenly as a consequence of a rupture-dissection of the thoracic aorta associated with aortic coarctation and bicuspid valve, both diagnosed at the autopsy.

Key words: sudden death, aortic dissection, coarctation, bicuspid valve.

Correspondencia: Dr. Antonio Rico. Servicio de Patología Forense. IML de Sevilla. Avda. Sánchez Pizjuán s/n. 41009 SEVILLA. Tel. 954370644, Fax 954906834. E-mail: iaf.sevilla@andaluciajunta.es

¹ Servicio de Patología Forense. Instituto de Medicina Legal (Sevilla).

² Médico Forense en prácticas.

ANTECEDENTES DEL CASO.

Se trata del cadáver de un varón de 22 años con antecedentes de hipertensión arterial no tratada, que falleció de forma súbita mientras realizaba su trabajo (tractorista).

HALLAZGOS DE AUTOPSIA.

• Examen Externo:

Presentaba obesidad de grado I con obesidad visceral: peso de 93.1 kg y talla de 171 cm - Índice de Masa Corporal de 31,8 - y un perímetro de cintura de 110 cm.

• Examen Interno:

Destacaban los siguientes hallazgos en la cavidad torácica: Pericardio a tensión que contenía un coágulo de 350 g y que rodeaba completamente al corazón a modo de molde (Figura nº 1). Disección de la aorta ascendente (Tipo II de De Bakey) asociada a coartación aórtica después de la salida de la subclavia izquierda - constricción yuxtaductal - (Figuras nº 2 y 3) con obstrucción prácticamente completa de la luz (Figura nº 4). Válvula aórtica bicúspide (tipo antero-posterior con los dos senos de Valsalva en el velo anterior (Figura nº 5). Válvula mitral insuficiente. Cardiomegalia con hipertrofia concéntrica del ventrículo izquierdo (Figura nº 6). El corazón, junto a aorta torácica pesaban 720 g; el peso medio estimado del corazón para su peso corporal, según las tablas de Kitzman [1], debería ser de 383 g. La pared del ventrículo izquierdo tenía un espesor de 20 mm. Los pulmones tenían un peso dentro de la media (D: 445 g; I: 415 g) y un patrón de congestión y edema de grado moderado.

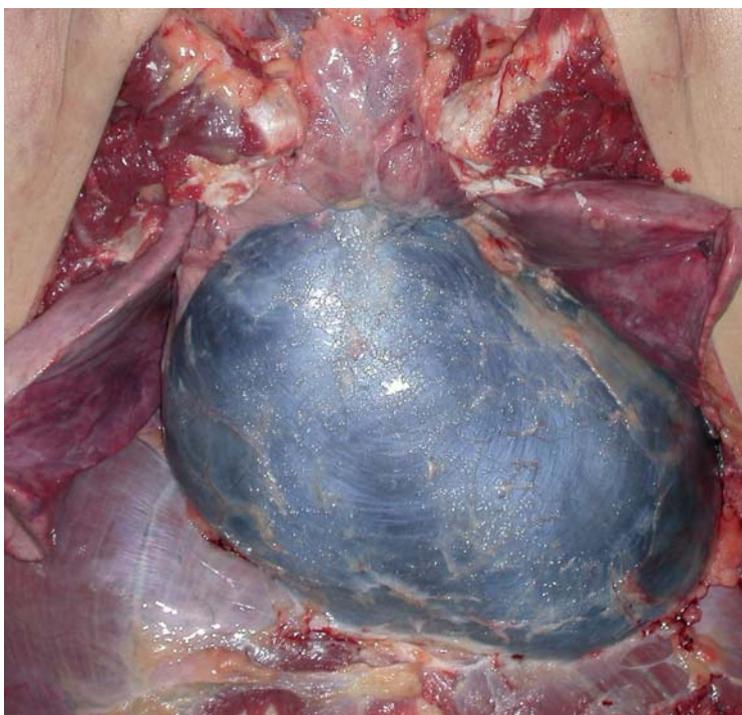


Figura nº 1.- Taponamiento cardíaco. Pericardio a tensión que contiene un gran coágulo que rodea el corazón.

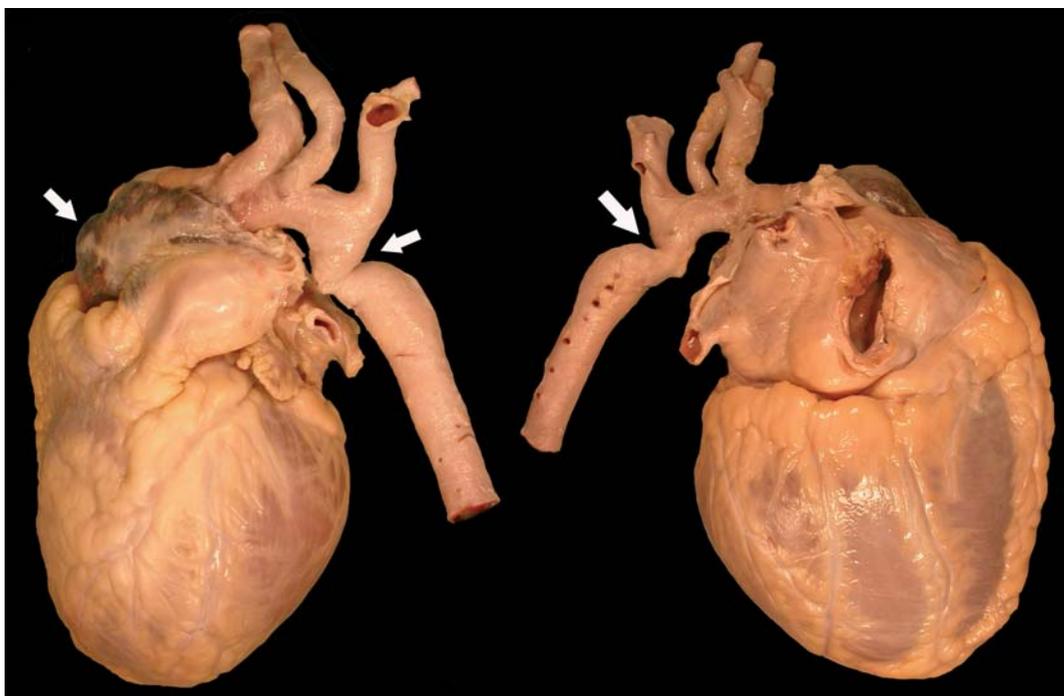


Figura nº 2.- Cara anterior del corazón donde podemos observar la porción de aorta afectada por la disección y la coartación de la arteria. **Figura nº 3.-** Cara posterior del corazón donde destaca la imagen de la coartación de aorta.

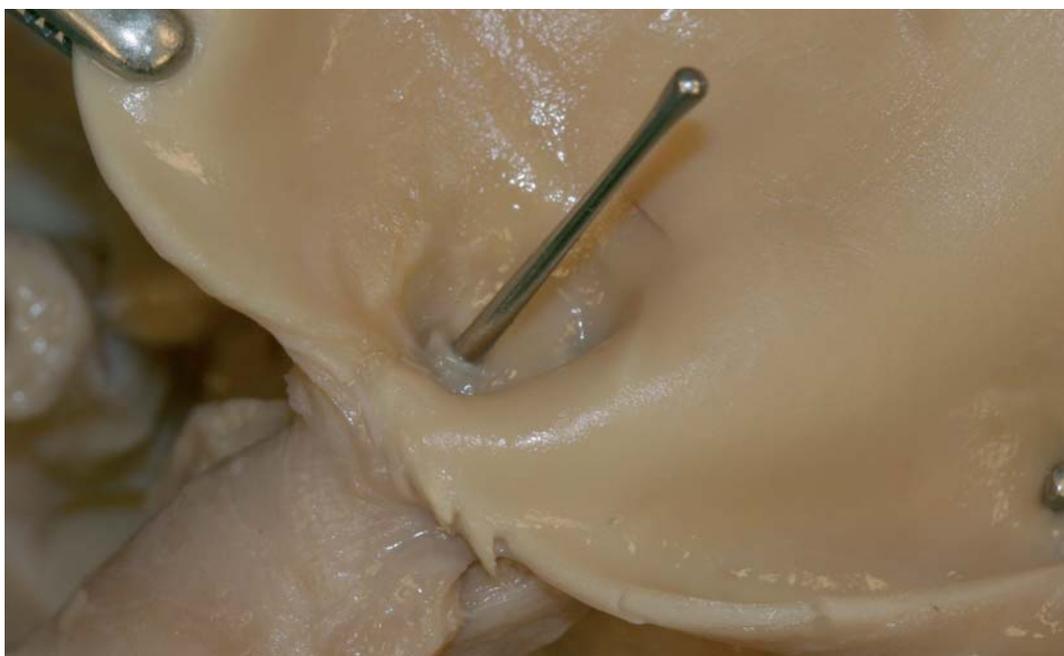


Figura nº 4.- Obstrucción de la luz de la arteria a nivel de la coartación.

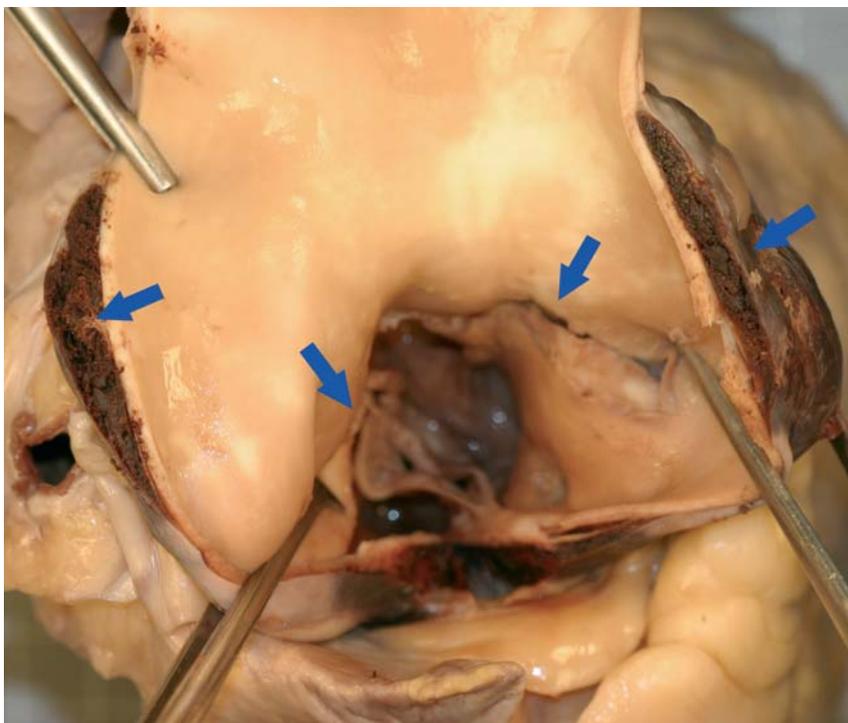


Figura nº 5.- Detalle de la disección aórtica, observándose el desgarro de la íntima y la disección de la capa media. Igualmente puede observarse la presencia de la válvula aórtica bicúspide.

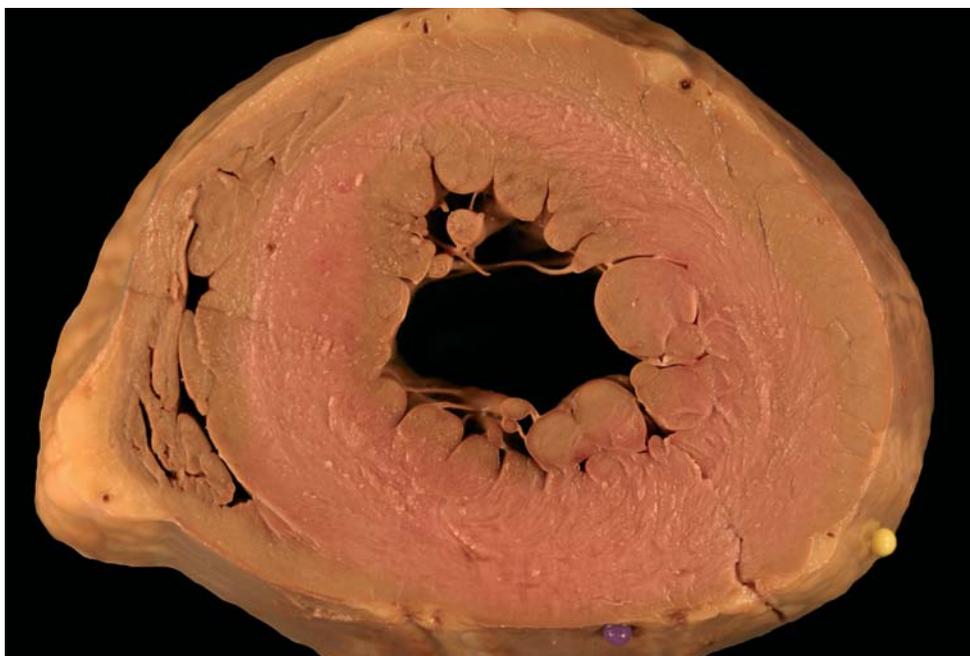


Figura nº 6.- Hipertrofia del ventrículo izquierdo.

DISCUSIÓN.

La coartación de aorta constituye el 6% de las cardiopatías congénitas de la infancia y el 15% en la edad adulta. Su frecuencia es dos veces mayor en varones y es más común en pacientes con disgenesia gonadal (síndrome XO de Turner). La coartación es ampliamente reconocida como una etiología de hipertensión arterial potencialmente reversible y, a menudo, los pacientes son identificados por la medición de rutina de la presión arterial. Por tanto, se requiere un elevado índice de sospecha ante un paciente con hipertensión arterial, especialmente si su edad no es muy avanzada. La mayoría de los pacientes con coartación no corregida mueren antes de los 40 años por insuficiencia cardíaca, rotura de aorta o vasos cerebrales o bien por endocarditis infecciosa [2].

La coartación de aorta consiste en una estrechez circunscrita de la aorta que casi siempre se encuentra inmediatamente por debajo del origen de la arteria subclavia izquierda, en el lugar ocupado por el conducto arterioso. En la vida intrauterina la cantidad de sangre que atraviesa el conducto arterioso es bastante mayor que la que cruza la válvula aórtica. La sangre que sale del conducto arterioso se desdobra en dos corrientes debido a un saliente aórtico posterior situado enfrente del orificio del conducto. Una de estas corrientes avanza en dirección cefálica hacia el istmo aórtico relativamente hipoplásico para llevar la sangre a la cabeza y a los miembros superiores, y la otra corriente pasa a la aorta torácica descendente. Al final de la vida fetal, el gasto ventricular izquierdo cada vez mayor dilata el istmo, y el voluminoso flujo sanguíneo elude la obstrucción (representada por el saliente o prominencia posterior) gracias al amplio orificio del conducto. Después del nacimiento, ese orificio se cierra, y el saliente posterior normalmente involuciona, con lo que desaparece la obstrucción; pero a veces, el saliente no involuciona porque existe un flujo anterógrado insuficiente en el cayado aórtico durante la vida intrauterina, debido a anomalías que reducen el gasto ventricular izquierdo (p. ej. una válvula aórtica bicúspide). En otros muchos casos tampoco se produce la involución del saliente obstructivo por causas desconocidas. En cualquier caso, el resultado es la presencia de la forma más frecuente de coartación, la llamada constricción yuxtaductal. El tipo infantil (preductal) de coartación aparece cuando el istmo aórtico sigue estenosado (hipoplásico) al final de la vida fetal y después de nacer. Esta lesión suele asociarse a un conducto arterioso permeable y a un cortocircuito derecha-izquierda a través de una comunicación interventricular [3].

En el estudio realizado por Valenzuela y cols (1998) [2] sobre una revisión retrospectiva de 82 pacientes con coartación aórtica, más de la mitad de los pacientes (54,8%) tuvo alguna anomalía asociada; las más frecuentes fueron la aorta bicúspide (23,1%) y la persistencia del conducto arterioso (13,4%). Encontraron shunt izquierda-derecha en 16 pacientes (19,5%) y patología valvular (incluyendo aorta bicúspide) en 45 casos (54,9%). Observaron igualmente que la prevalencia de cada anomalía variaba en los distintos grupos de edades y formas de coartación, observando una aorta bicúspide con más frecuencia en mayores de 12 años (28,6%).

En el caso que exponemos se produjo el fallecimiento como consecuencia de una rotura-disección de aorta torácica secundaria a coartación aórtica. La disección aórtica es un cuadro catastrófico caracterizado por disección de la sangre entre y a lo largo de los planos laminares de la media, con la formación de un canal lleno de sangre dentro de la pared aórtica, que se rompe con frecuencia hacia fuera para causar una hemorragia masiva [4]. Forma parte del Síndrome Aórtico Agudo que incluye la Disección Aórtica Clásica, el Hematoma Intramural y la Úlcera penetrante aórtica [5]. Dependiendo de la presencia y localización de los desgarramientos primitivos, así como la extensión retrógrada o anterógrada de la disección, se clasifican los tipos de disección. El grupo de Stanford habla de tipos A y B según la aorta ascendente esté afectada o no por la disección. DeBakey (1965) diferencia entre el tipo I cuando la aorta ascendente y descendente están afectadas, tipo II cuando sólo

interesa la aorta ascendente y tipo III cuando sólo se afecta la aorta descendente. La disección aórtica típica comienza con la formación de un desgarro en la íntima, que expone la capa media subyacente al flujo sanguíneo pulsátil. Éste penetra en dicha capa media, disecándola y extendiéndose distalmente en longitud variable, creando una falsa luz; ocasionalmente se extiende de forma proximal [6].

La rotura-disección de aorta es una causa frecuente de muerte súbita en nuestro medio, que puede afectar a personas jóvenes. En la serie de Basso y cols (1999) [7] en muerte súbita de jóvenes hasta los 35 años de edad, el porcentaje de rotura/disección de aorta fue del 5,5%. En nuestra casuística sobre muertes súbitas en jóvenes hasta 35 años el porcentaje es muy similar, con valores del 5,8% [8].

En el caso que presentamos, la hipertensión arterial no hizo sospechar la coartación aórtica, el paciente no estaba tratado y la muerte súbita se produjo sin que existiera un diagnóstico previo. El diagnóstico se estableció durante la autopsia, encontrándonos un cuadro típico de coartación de aorta asociado a válvula bicúspide que sufre como complicación una rotura-disección de aorta torácica con taponamiento pericárdico. Es un claro ejemplo de la importancia de establecer el diagnóstico etiológico de la hipertensión arterial en personas jóvenes, una de cuyas causas es la coartación de aorta susceptible de tratamiento quirúrgico.

AGRADECIMIENTOS:

A Miguel A. Sánchez y a Manuel Galván, del Servicio de Patología Forense del Instituto de Medicina Legal de Sevilla, por su excelente trabajo fotográfico. □

BIBLIOGRAFÍA.

1. (Kitzman DW, Scholtz DG, Hagen PT, Ilstrup DM, Edwards WD. Age-related changes in normal human hearts during the first 10 decades of life. Part II (Maturity): A quantitative anatomic study of 765 specimens from subjects 20 to 99 years old. *Mayo Clin Proc* 1988;63:491-496).
2. Valenzuela LF, Vázquez R, Pastor Morales L, Calvo R, Rodríguez MJ, Font I, Cubero J, Pastor Torres L, Cruz JM e Infantes C. Coartación de aorta: diferentes formas anatomoclínicas según la edad de presentación. *Rev Esp Cardiol* 1998; 51: 572-581.
3. Saffitz JE: El corazón. En: Rubin E, Gorsten F, Rubin R, Schwarting R, Strayer D. *Patología estructural*. 4ª ed. Ed. McGraw-Hill. Interamericana. Barcelona, 2006. pp 494-95.
4. Schoen FJ: Vasos sanguíneos. En: Kumar V, Abbas AK, Fausto N. Robbins y Cotran. *Patología estructural y funcional*. 7ª ed. Ed. ELSEIVER. Madrid, 2006. pp 538-540.
5. Vilacosta I. Síndrome aórtico agudo. *Rev Esp Cardiol* 2003;56(Supl 1):29-39.
6. Zamorano J.L, Mayordomo J, Evangelista A, San Román JA, Bañuelos C, Gil M. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en enfermedades de la aorta. *Rev Esp Cardiol* 2000;53:531-541.
7. Basso C, Corrado D, Thiene G. Cardiovascular causes of sudden death in young individuals including athletes. *Cardiol Rev* 1999 May-Jun;7(3):127-35.
8. Rico A. Tesis Doctoral: Muerte Súbita del Adulto en la Provincia de Sevilla. Primer Estudio Médico-Forense Realizado en La Comunidad Autónoma Andaluza. Facultad de Medicina; Universidad de Sevilla, 2006.