

DISECCIÓN AÓRTICA EN UNA MUJER JOVEN. PRESENTACIÓN DE UN CASO.**AORTIC DISSECTION IN A YOUNG WOMAN. REPORT OF A CASE.**

Adam A¹
Profesora Asociada
Presentación JA²
Médico Forense
Bermejo M²
Médico Forense
Gallart C²
Médico Forense

¹Unidad Docente de Medicina Legal y Forense. Universitat de València

²Instituto de Medicina Legal de Castellón

Correspondencia: aurora.adam@uv.es

RESUMEN: Las patologías aórticas de presentación aguda siguen teniendo una elevada mortalidad hoy en día. Las dificultades para su diagnóstico, por lo inespecífico de sus síntomas, son el principal problema para su detección precoz y el abordaje terapéutico de urgencia. En el caso de los aneurismas y las disecciones aórticas, una vez se produce la muerte, sigue siendo complicado realizar un diagnóstico posmortem adecuado, cuando la lesión presenta características anatomopatológicas de ambas enfermedades. Pero dicha diferenciación es necesaria para seguir avanzando en el estudio de estas patologías. Se presenta un caso de una mujer joven, de 24 años, que mostró síntomas clínicos inespecíficos, no pudiendo llegar a un diagnóstico en vida y encontrando en la autopsia la presencia de un aneurisma disecante de aorta.

PALABRAS CLAVE: aneurisma, disección aórtica, enfermedad de Lyme.

ABSTRACT: Aortic pathologies of acute presentation still have a high mortality nowadays. The difficulties for its diagnosis due to its nonspecific symptoms are the main problem for its early detection and the emergency treatment approach. On the aneurysms and aortic dissections cases, once death occurs, it is still complicated to do an appropriate postmortem diagnosis when the injury shows anatomopathological features from both diseases. But that differentiation is necessary to further progress in these diseases study. We report a case of a young woman, 24 years old, who showed nonspecific clinical symptoms that did not allow getting a diagnosis in life. Her autopsy revealed the presence of a dissecting aortic aneurysm.

KEY WORDS: aneurysm, aortic dissection, Lyme disease.

INTRODUCCIÓN

El término «aneurisma» proviene del griego, de *anéryrma* o *ἀνεύρυσμα*, que significa «dilatarse». Un aneurisma se trata, por tanto, de la dilatación anormal localizada de un vaso sanguíneo. La Sociedad Internacional de Cirugía Vasculosa (ISVS) define al 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 en cuestión (1). Es posible que se formen en cualquier vaso sanguíneo del organismo, ya sea venoso o arterial (2). Los más frecuentes y con mayor significado clínico son los de la arteria aorta. Cuando estas dilataciones se rompen pueden producir la muerte con una alta frecuencia.

Los aneurismas se pueden diferenciar por las capas afectadas. Se habla de aneurisma verdadero cuando afecta a las tres capas del vaso y de pseudoaneurisma cuando la íntima y la 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 afectan a un segmento de la circunferencia y los segundos a toda la circunferencia. Los aórticos también pueden diferenciarse según la longitud del vaso que se encuentre afectada, con clasificaciones como la de Stanley Crawford (3).

El aneurisma se forma al dilatarse por una debilitación de la pared arterial con afectación de su capa media, cuyas fibras elásticas se fragmentan y se sustituyen por tejido fibroso, de manera que la pared cede ante la presión

lateral del flujo sanguíneo y, según la Ley de Laplace, al aumentar el diámetro del vaso, la corriente se entelentece y la presión es mayor, cediendo nuevamente la pared del vaso y generando un círculo vicioso (4).

En otras ocasiones no se llega a producir una dilatación vascular, en este caso se da una solución de continuidad en la capa íntima de la aorta, dejando expuesta la capa media, penetrando la sangre en esta capa media alterada, disecando un espacio intramural y acumulándose en el mismo. En estos casos no se trataría de la formación de un aneurisma sino de una disección aórtica.

La disección aórtica se pueden diferenciar, por su localización, mediante las clasificaciones de Stanford (5) y DeBake (6), según afecten a la aorta ascendente, descendente o a toda su extensión. En la primera clasificación se diferencian en dos tipos: el tipo A, cuando la disección afecta al menos a la aorta descendente, y el tipo B, que se limita sólo a la aorta descendente. En la clasificación de DeBake, en cambio, hay tres formas: el tipo I, que interesa a toda la aorta y, a menudo, se origina en la aorta descendente, aunque puede empezar en cualquier parte del vaso y propagarse proximal o distalmente; el tipo II, que se restringe a la aorta ascendente, y el tipo III, que suele empezar en la aorta torácica descendente a nivel de la subclavia izquierda o más allá, y se puede extender hasta el diafragma o bifurcación aórtica.

La disección aórtica es un proceso patológico poco frecuente, estimándose una frecuencia de unos 30 casos por millón de habitantes y año (7). Los aneurismas de aorta abdominal afectan, en cambio, entre un 1,5 y 2 % de los adultos, entre un 6 y un 7 % de los mayores de 60 años y hasta a un 12 % de los mayores de 80 años (8). Tanto los aneurismas aórticos como las disecciones aórticas tienen una mortalidad muy elevada. La ruptura de la disección supone una mortalidad que supera el 60 % en la primera semana de evolución, sobre todo con la aorta descendente afectada (7, 9 y 10). En el caso de los aneurismas de aorta abdominal, la mortalidad se encuentra entre un 85 y un 90 %, produciendo entre un 1 y 2 % de todas las muertes en los países occidentales (8 y 11).

La clínica, en ambos casos, suele aparecer de forma súbita, con intenso dolor precordial, pulsátil, que puede irradiar a espalda, hombros y región lumbar, taquicardia, taquipnea, cianosis y *shock*. Es, por tanto, necesario el ingreso inmediato en una Unidad de Cuidados Intensivos. Estas manifestaciones clínicas pueden deberse a la disección en sí, a la extensión de la disección a las grandes arterias del cuello o a las coronarias, renales, mesentéricas o ilíacas, a la alteración del aparato valvular aórtico con insuficiencia o a la penetración a través de todo el grosor de la pared torácica, produciendo una rotura (2).

Las disecciones aórticas deben empezar a tratarse con fármacos que atenúen tanto el intenso dolor que estas producen, por ejemplo, con morfínicos. Así, la hipertensión es de aparición muy frecuente y debe tratarse con vasodilatadores de acción rápida, como el nitroprusiato. El uso de betabloqueantes también es recomendable para disminuir la fuerza y frecuencia de eyección del ventrículo izquierdo. También se valorará el posible tratamiento quirúrgico y su riesgo una vez se conozca la localización y extensión de la disección, la edad y el estado general del paciente (12). Igualmente se hará con las opciones que existen ante un aneurisma aórtico y su posible reparación de urgencia frente a una rotura.

El objetivo de la exposición del presente caso es realizar una revisión acerca de las dificultades diagnósticas que presentan este tipo de patologías y de los términos empleados para su calificación, tras su examen necrópsico.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Se trata de una mujer de 24 años de edad, sin alergias medicamentosas conocidas. Se sospechó de enfermedad de Lyme por haber sufrido una picadura de garrapata cuatro semanas antes del fallecimiento.

Los días previos al óbito refirió tener malestar, pero el día anterior se dieron dos episodios de pérdida de conciencia precedidos de dolor torácico y cefalea, que fueron interpretados como síncope vagales. Estos síntomas mejoraron tras la administración de Dogmatil.

Como pruebas complementarias, se realizó T.A.C. craneal, bioquímica y hemostasia. En el hemograma destacaba la presencia de leucocitosis. El valor de troponina era de 0'075 ng/ml, mientras que la CPK y la mioglobina presentaban cifras normales. Se observó en el electrocardiograma ondas T negativas en III y cara anterior, sin presentar bloqueos.

Durante su estancia en la sala de observación se dieron dos crisis comiciales con signos de hipoperfusión y T.A.S. de 60 mmHg. Se le realizó una gasometría, en la que aparecían los siguientes valores: pO₂ 182, pCO₂ 1'5, pH 7'39, HCO₃ 13'4, EEB -8'4 y saturación de O₂ al 99'6 %. Tras ello, se decidió proceder a la intubación y ventilación mecánica, a administrar Midazolam 7mg y volumen y dopamina en perfusión. Además, se realizó una punción lumbar, obteniéndose la salida de líquido claro a normopresión y valores de glucosa 86 mg/dl (la glucemia plasmática era de 280 mg/dl), proteínas 30 mg/dl, leucocitos ausentes y 100 hematíes por campo. Se cursaron muestras para su estudio por Anatomía Patológica y Microbiología.

Tras comprobar en su evolución la persistencia de acidosis metabólica, con HCO₃ de 15 mmol/l y pH de 7'081 y la presencia de un *shock* no reversible, se decidió su ingreso en Medicina Intensiva (U.C.I.). A pesar del aporte de volumen y perfusión de Dopamina y Noradrenalina, no se consiguió revertir la situación de *shock*, apareciendo bloqueo auriculoventricular de tercer grado, con FVM de 40 lpm, sin respuesta a Atropina y Aleudrina y entró en parada cardiorespiratoria (PCR) por asistolia. Se declaró el éxitus a las 2:05 horas del día siguiente a su ingreso, siendo diagnosticada de *shock* de etiología no filiada y PCR por asistolia.

ESTUDIO NECRÓPSICO

Se procedió a realizar el estudio necrótico correspondiente, que comprendió las siguientes fases:

Examen externo:

Mujer de 24 años y 170 cm de altura, de tipología atlética, que presenta signos de asistencia médica reciente, como son venoclasia terapéutica a nivel subclavicular izquierda, dorsal de la mano derecha y punción lumbar. Así mismo, se objetiva drenaje serohemático por fosas nasales.

Examen interno:

En la cavidad craneal se observa congestión de vasos profundos y depleción de los superficiales, e hiperemia meníngea. Además, el encéfalo se encuentra edematoso, con petequias hemorrágicas verdaderas.

El cuello tiene una disposición y biomecánica dentro de los límites de la normalidad.

En la cavidad torácica se halla la presencia de hidrotórax bilateral en una cantidad de 800 cc, con ambos pulmones congestivos y edematosos. El pericardio presenta pequeñas bullas enfisematosas. En el corazón, normoformado, se observan cambios de coloración al corte del miocardio ventricular, que son compatibles con lesión difusa. Al examinar los grandes vasos se comprueba la existencia de un hematoma intramural disecante en la aorta descendente torácica, de unos 15 cm de longitud y una amplitud de dos traveses de dedo, que llega a alcanzar la aorta abdominal.

En la cavidad abdominal se observa el hígado congestivo, megálico, negruzco y con travéculas rojizas. El bazo aparece con aspecto isquémico, presentando palidez externa y congestión interna. Los riñones se encuentran aumentados de volumen y con coloración pálida. El tubo digestivo está distendido y sufre atonía muscular. En el examen de los grandes vasos de esta región también se objetiva una lesión disecante sacular vascular de unos 3 cm de diámetro en corte abdominal distal y previa a la bifurcación de las arterias ilíacas.

Estudio histopatológico:

Se remitieron un segmento de aorta y de bifurcaciones ilíacas, de una longitud de 20 cm y un calibre medio de 2'5 cm. A lo largo de la capa media se encontraba un hematoma que alcanzaba un grosor de 0'5 cm.

En otra pieza se remitió el útero y una porción de la vagina, un segmento distal de colon y anejos. En situación retroperitoneal, existía un hematoma de hasta 5 cm de grosor máximo. Al corte longitudinal se observaron dos cuerpos uterinos completos y una sola vagina. El segmento de colon-recto medía 20 cm de longitud. Se tomó también sección del hematoma retroperitoneal.

El diagnóstico etiopatológico fue el siguiente:

- Aneurisma disecante de aorta.
- Hematoma retroperitoneal.
- Duplicación de útero completo, con un anejo correspondiente y una sola vagina.

Estudio químico-toxicológico:

Se obtuvo muestras de sangre y orina, no detectándose en estas droga de abuso alguna ni sus metabolitos.

DISCUSIÓN

En el caso expuesto nos encontramos ante una presentación clínica poco habitual de una disección aórtica, con síncope en los días anteriores al fallecimiento. Tampoco se hallaron síntomas o signos clínicos claros que pudiesen hacer sospechar de una insuficiencia aórtica.

No eran conocidos antecedentes como hipertensión arterial, Síndrome de Ehlers-Dahlos o de Marfan. Se trataba de una mujer joven, siendo la disección aórtica más frecuente en hombres entre 60 y 70 años (10). El único antecedente que pudiese resultar sospechoso era la picadura de la garrapata.

La enfermedad de Lyme es una espiroquetosis producida por la *Borrelia burgdorferi*, que puede ser transmitida por garrapatas. En su estadio 2 puede producir síntomas como cansancio, dolor musculoesquelético, malestar general y síncope. En algunos casos es posible que presente alteraciones meníngeas, como meningitis e irritación meníngea y en otros pueden manifestarse alteraciones cardíacas, como bloqueos auriculoventriculares o pericarditis moderada (13). Son conocidos casos de pacientes jóvenes en los que los síntomas cardíacos se dieron pocas semanas después de la picadura, siendo la manifestación más frecuente el bloqueo auriculoventricular fluctuante. Sin embargo, la miocarditis y pericarditis con depresión del segmento ST e inversión de la onda T no son tan habituales (14). La posibilidad de estar sufriendo las consecuencias de esta enfermedad puede que fuese determinante para complicar más, si cabe, el diagnóstico de la lesión aórtica.

La disección aórtica precisa de un diagnóstico rápido, pues su morbimortalidad es elevada. Se trata de la enfermedad aórtica de presentación aguda más común que precisa un tratamiento urgente (10). Este diagnóstico es complicado debido a que se trata de síntomas muy inespecíficos, siendo todavía más complejo si estos síntomas son leves y no se tienen antecedentes que puedan determinar una sospecha clínica.

Se evidencian, por tanto, las grandes trabas que existen en el diagnóstico clínico de las enfermedades aórticas, pero también pueden aparecer serias dificultades en su diferenciación tras el análisis necrópsico.

El primer aspecto a tener en cuenta a la hora de diferenciar un aneurisma de una disección de aorta es el propio concepto de aneurisma que da la ISVS. Este habla de la necesidad de la presencia de una dilatación de la arteria de al menos un 50 % con respecto a su tamaño habitual (1). En el caso de la disección aórtica, es dicha disección la que marca el proceso primario (15). En algunas ocasiones, debido a la presencia de disecciones en los aneurismas o dilataciones en las disecciones arteriales, pueden llegarse a confundir los términos.

Por tanto, el término «aneurisma disecante», acuñado por primera vez por Laennec en 1819, lleva a confusión y se considera obsoleto en la actualidad (15). Para establecer un diagnóstico correcto es preciso basarse en el proceso principal.

En el presente caso, ya en la exploración aórtica se observa un hematoma intramural disecante de la aorta descendente torácica, pero tras su estudio anatomopatológico se diagnostica con el término «aneurisma disecante». Es de presuponer que, en la investigación anatomopatológica efectuada, además del hematoma intramural disecante, se observaría una dilatación de las tres capas del vaso aórtico, aunque no suficiente como para determinarse el aneurisma como proceso primario. Por ello sería más correcto el término «disección aórtica», evitando así crear confusión respecto a la lesión anatomopatológica principal.

Utilizar los términos correctos ante una muerte natural, a partir de su examen posmortem puede ser definitivo para afianzar uno de los grandes objetivos de la Medicina Forense: participar en la investigación de enfermedades graves y, de esta forma, contribuir a hallar soluciones respecto al diagnóstico y tratamiento de las mismas.

BIBLIOGRAFÍA

1. JOHNSTON K, RUTHERFORD R, TILSON M et al. Suggested standars for reporting on arterial aneurysms. *J Vasc Surg* 1991; 13: 444-50.
2. COTRAN R, KUMAR V, COLLINS T. Robbins. *Patología estructural y funcional*. Editorial McGraw-Hill Interamericana. 6ª edición. Madrid. 2000.
3. CRAWFORD ES, DENATALE RW. Thoracoabdominal aortic aneurysm: observations regarding the natural course of the disease. *J Vasc Surg* 1986;3:578-82.
4. MARINEL·LO ROURA J, JUAN SAMSÓ J. Diagnóstico hemodinámico en angiología y cirugía vascular. Tomo I. Principios básicos de hemodinámica y de los métodos de exploración. Editorial Glosa. Barcelona. 2003. Capítulo I. Pag 24.
5. MILLER C, STINSON E, SHUMWAY N. Realistic expectations of surgical treatment of aortic dissections: The Stanford experience. *World J Surg* 1980; 4: 571-81.
6. DE BAKEY M, COOLEY D, MORRIS G et al. Surgical considerations of dissecting aneurysm of the aorta. *Ann Surg* 1955; 142: 586-612.
7. EVANGELISTA A. Historia natural y tratamiento del síndrome aórtico agudo. *Rev Esp Cardiol*. 2004;57:667---79.
8. GENTILE-LORENTE DI, SALVADÓ-USACH T. *Screening* del aneurisma de aorta abdominal mediante ecocardiografía transtorácica. *Rev Esp Cardiol*. 2011;64:395-400. - Vol. 64 Núm.05 DOI: 10.1016/j.recesp.2010.11.009.
9. MEHTA RH, SUZUKI T, HAGAN PG, BOSSONE E, GILON D, LLOVET A, et al. Predicting death in patients with acute type A aortic dissection. *Circulation*. 2002;105:2006.
10. FERNÁNDEZ MALDONADO MI, LÓPEZ TÉLLEZ A. Disección aórtica: Dos casos de presentación atípica. *Semergen*. 2011. doi:10.1016/j.semerg.2011.10.008.
11. FORSDAHL SH, SINGH K, SOLBERG S, JACOBSEN BK. Risk factors for abdominal aortic aneurysms. A 7-year prospective study: the Tromsø Study, 1994-2001. *Circulation*. 2009; 119:2202-8.
12. ZAMORANO JL, MAYORDOMO J, EVANGELISTA A. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en enfermedades de la aorta. *Rev Esp Cardiol* 2000;53:531-541.
13. DICKINSON F, BATLLE M. Borreliosis de Lyme: acercamiento a una enfermedad infecciosa emergente. *Rev Cubana Hig Epidemiol* v.35 n.2 Ciudad de la Habana ene.-ago. 1997
14. LAMAISON D. Cardiac involvement in Lyme disease. *Med Mal Infect*. 2007 Jul-Aug;37(7-8):511-7. Epub 2007 Jul 16.

15. POBLETE R. Aneurisma o disección. Un concepto nunca bien definido. Rev. Chilena de Cirugía. Vol. 56, nº 5, octubre de 2004. Pág. 417-420.