

MUERTE SÚBITA POR ROTURA DIFERIDA DE DISECCIÓN DE AORTA.

SUDDEN DEATH BY DEFERRED THORACIC AORTIC DISSECTION.

RODRIGUEZ ESMORES F¹, SÁNCHEZ DE LEÓN ROBLES MS²-SUÁREZ MIER MP²

RESUMEN.

La disección de aorta torácica es la patología más letal de la aorta y en ocasiones de difícil detección clínica, por lo que con frecuencia se diagnostica tras una autopsia forense en el contexto de una muerte súbita. Se presenta el caso de una mujer de 49 años, fumadora y con hipertensión arterial, que ingresa en PCR en UCI del hospital, donde se detecta un taponamiento cardíaco que se evacúa de urgencia por toracotomía mientras se realiza RCP avanzada. La paciente en ningún momento recupera la circulación espontánea abandonándose la RCP después de una hora. Los hallazgos de autopsia y estudios histopatológicos demostraron la existencia de una disección aórtica iniciada varios días antes que dio lugar a muerte súbita por taponamiento cardíaco al romperse la pared externa de la disección.

PALABRAS CLAVE: Muerte súbita. disección aórtica. taponamiento cardíaco.

ABSTRACT.

Thoracic aortic dissection is the deadliest pathology of the aorta and is sometimes difficult to detect clinically, so it is often diagnosed after a forensic autopsy in the context of sudden death. We present the case of a 49-year-old woman, a smoker and with high blood pressure, who underwent PCR in the ICU of the hospital, where a cardiac tamponade was detected, which was evacuated urgently by thoracotomy while performing advanced CPR. At no time does the patient regain spontaneous circulation, abandoning CPR after one hour. Autopsy findings and histopathological studies demonstrated the existence of an aortic dissection started several days before that resulted in sudden death due to cardiac tamponade when the external wall of the dissection was broken.

KEY WORDS: Sudden death. aortic dissection. cardiac tamponade.

CONTACTO: Fernando Rodríguez Esmores. fernando.rodiguez.esmores@xunta.gal

1. INTRODUCCIÓN.

La disección de aorta torácica es la patología más letal de la aorta y supone un reto diagnóstico dada la diversidad de síntomas que puede presentar pudiendo mimetizar otras patologías comunes como isquemia coronaria, embolismo pulmonar, fallo cardíaco, ictus o abdomen agudo [1]. Es por ello que con frecuencia su diagnóstico se establece tras una autopsia forense en el contexto de una muerte súbita. Es una patología infrecuente, con una incidencia entre 2,6 a 3,5 por cada 100.000 habitantes/año, cifra posiblemente infraestimada ya que no se tendrían en cuenta los pacientes que mueren antes de acudir al hospital [2].

La disección aórtica se inicia en el 90-95% de los casos con un desgarramiento en la íntima, generalmente en aorta ascendente, a partir del

cual la sangre penetra entre el tercio medio y externo de la capa media en sentido longitudinal y circunferencial dando lugar a una luz falsa [2,3]. Tradicionalmente, la disección de aorta se clasifica, bien de acuerdo a la localización de la rotura íntima y a la extensión de la disección (tipos I, II y III de la clasificación de DeBakey) o al compromiso de la aorta ascendente (tipos A y B de la clasificación de Stanford); las más comunes y peligrosas son las disecciones Tipo A que afectan a la aorta ascendente [2-5].

Las disecciones de aorta torácica pueden ser esporádicas (asociadas a patología subyacente, fundamentalmente hipertensión arterial o válvula aórtica bicúspide) o hereditarias, de base genética, y que se estima pueden suponer hasta un 40% [6]. Dentro de las hereditarias, algunas (5%) están asociadas a varios síndromes relacionados con enfermedades del colágeno entre los que destacan los síndromes

1. Instituto de Medicina Legal y Ciencias Forenses de Galicia. Subdirección de Vigo.
2. Servicio de Histopatología. Instituto Nacional de Toxicología y Ciencias Forenses. Madrid.

de Marfan, Loeys-Dietz y Ehlers-Danlos [3,6]. Otras pueden ser de origen iatrogénico (por cateterización cardíaca, angioplastia o cirugía cardíaca) o de origen traumático [2,7]. En algunos casos se ha visto su asociación con el consumo de cocaína [5] aunque esta circunstancia es infrecuente habiéndose observado en sólo el 1,8% de los pacientes según el Registro Internacional de Disección Aórtica Aguda [8].

Cuando se rompe la pared externa de la disección da lugar a una muerte súbita por hemorragia intrapericárdica (produciendo taponamiento cardíaco), hemorragia pleural o hemorragia peritoneal dependiendo del punto de la rotura [4,9] motivo por el que se requiere una autopsia forense. Pero la rotura de la luz falsa no es instantánea, sino que es consecuencia de los cambios reactivos que tienen lugar en la pared externa y que la debilitan [10]. Presentamos un caso de muerte súbita por rotura de una disección de aorta ascendente con varios días de evolución.

2. ANTECEDENTES DE LOS HECHOS.

A) HISTORIA CLÍNICA.

Mujer de 49 años. No alergias medicamentosas conocidas. Fumadora e hipertensa. Tratada de tuberculosis en 2012 con isoniazida. Hiperplasia micronodular suprarrenal (aldosteronismo primario), sin tratamiento en la actualidad, pero previamente con Aldactone. Pancreatitis aguda biliar leve en 2009. Colectomía VDL. Ingresada en cardiología en 2007 por HTA y dolor torácico inespecífico con ecografía transtorácica (ETT) y Ergometría Normales.

B) CIRCUNSTANCIAS DE LA MUERTE.

La mujer fue encontrada dentro de su coche, en el aparcamiento del hospital, en situación de parada cardiorrespiratoria siendo trasladada inmediatamente a la UCI. Se inicia RCP avanzada con intubación orotraqueal y compresiones mecánicas con el dispositivo

LUCAS. En ETT realizado a pie de cama con paciente en parada cardíaca (asistolia) y maniobras de RCP, se visualiza una imagen grande de ecodensidad heterogénea (líquido/fibrina) a nivel lateral y apical de ventrículo izquierdo que comprime el ventrículo y que condiciona taponamiento cardíaco. Se comenta el caso con Guardia de Cardiología y Cirugía Cardíaca. Dada la localización del derrame del taponamiento, no resulta posible pericardiocentesis percutánea vía subxifoidea, por lo que finalmente es evacuado por parte de cirugía cardíaca vía toracotomía anterolateral izquierda hallando cantidad abundante de sangre (a tensión) y coágulos. La paciente no recupera circulación espontánea en ningún momento. El ritmo de parada evoluciona a asistolia. En esta situación y tras más de una hora de RCP avanzada sin recuperar el pulso se suspenden las maniobras de reanimación cardiopulmonar y se confirma el *exitus*. Se pone en conocimiento del juzgado de guardia y se traslada al Tanatorio dependiente del Instituto de Medicina Legal para la práctica de la autopsia. No se tiene constancia de síntomas de dolor o molestias en los días previos, ni de que acudiera al médico por ese motivo.

3. HALLAZGOS DE AUTOPSIA.

A) EXAMEN EXTERNO.

Se constata cadáver de sexo femenino, identificado, de edad aparente en concordancia con la real, bien nutrida y de 1,63m de talla, y 100cm de perímetro abdominal. Presenta placa contuso-erosiva en área esternal, propia de la actuación sanitaria y producida por el aparato LUCAS de compresión mecánica para RCP, e incisión de toracotomía izquierda submamaria, con 8 puntos de sutura (**Figura 1**). Rigidez cadavérica. Livideces de coloración rosa pálido, localizadas en planos posteriores, predominio dorsal. Cadáver frío al tacto.

B) EXAMEN INTERNO.

Se realiza según la Técnica de Virchow con apertura de las tres cavidades, serrado craneal

circunferencial e incisión mediana submento-toraco-abdomino-púbica. Los hallazgos mas importantes se encuentran en la cavidad torácica donde se observa ventana por toracotomía izquierda a nivel de 4º costilla y pericardiotomía con drenaje quirúrgico a nivel del saco pericárdico, constatando restos de sangre en el interior del mismo. Los pulmones están aumentados de tamaño, con signos de edema difuso que al corte rezuman espuma sanguinolenta. En aorta ascendente se identifica una solución de continuidad de 1,2 cm (flecha en la **Figura 2**). Una vez abierta la aorta en sentido longitudinal, se reconoce un hematoma disecante que discurre desde la aorta ascendente, cayado y hasta el tercio

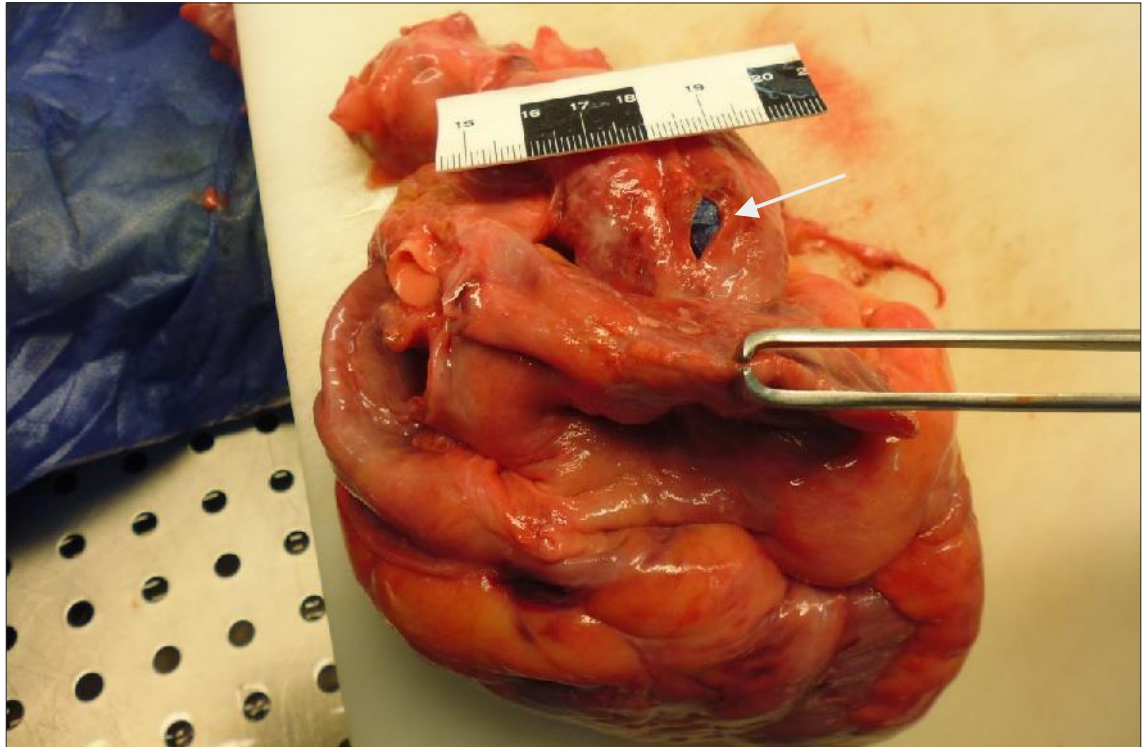
superior de la aorta descendente (varilla en la **Figura 3**) que tiene su origen en una rotura intimal de unos 2 cm situada a 8 mm de la válvula aórtica (**Figura 4**). Además se reconocen placas de ateroma en aorta descendente.

En el resto de la autopsia a destacar únicamente el hallazgo de abundante contenido semisólido y oscuro en estómago, con restos compatibles con chocos o calamares y un útero aumentado de tamaño y con múltiples miomas. Se tomaron muestras para estudio histopatológico de corazón con aorta, pulmones, suprarrenales y riñones y para estudio toxicológico, sangre y humor vítreo, cuyo resultado fue negativo.

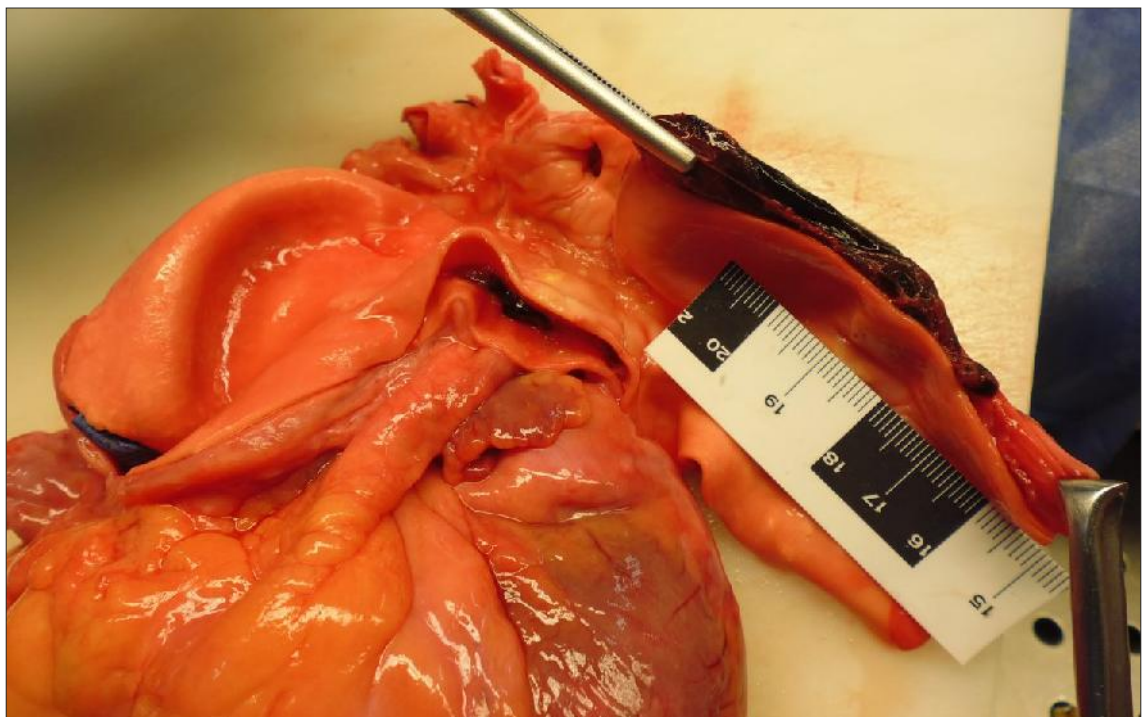
FOTOGRAFÍA 1. Incisión de toracotomía izquierda



FOTOGRAFÍA 2. Solución de continuidad en aorta ascendente.

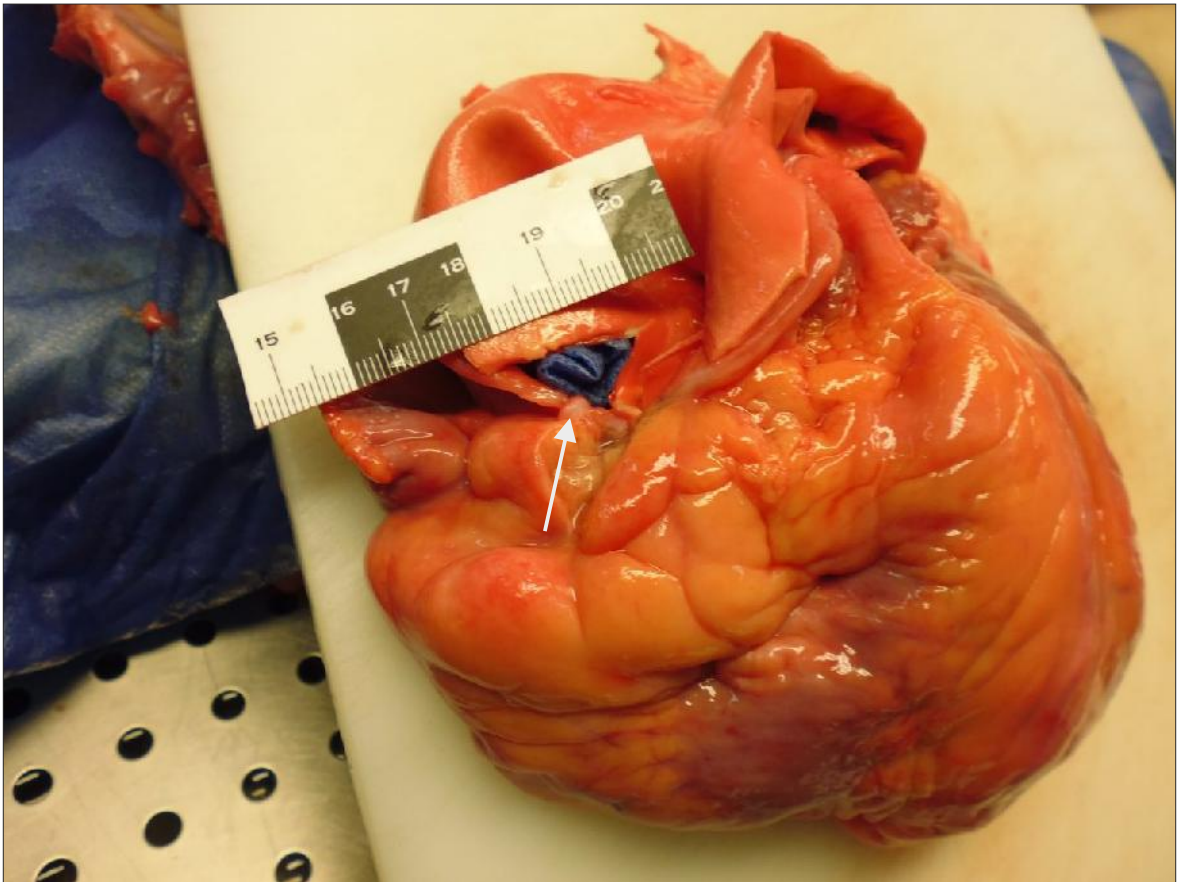


FOTOGRAFÍA 3. Hematoma disecante

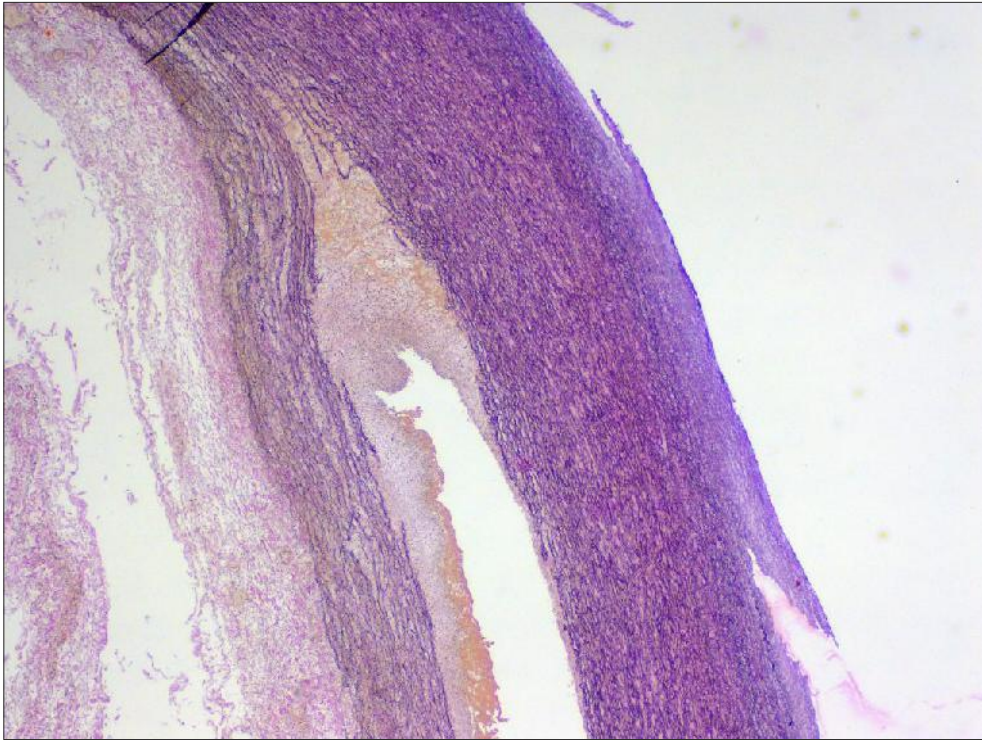


Muerte súbita por rotura diferida de disección de aorta.
RODRIGUEZ ESMORES F, SÁNCHEZ DE LEÓN ROBLES MS, SUÁREZ MIER MP

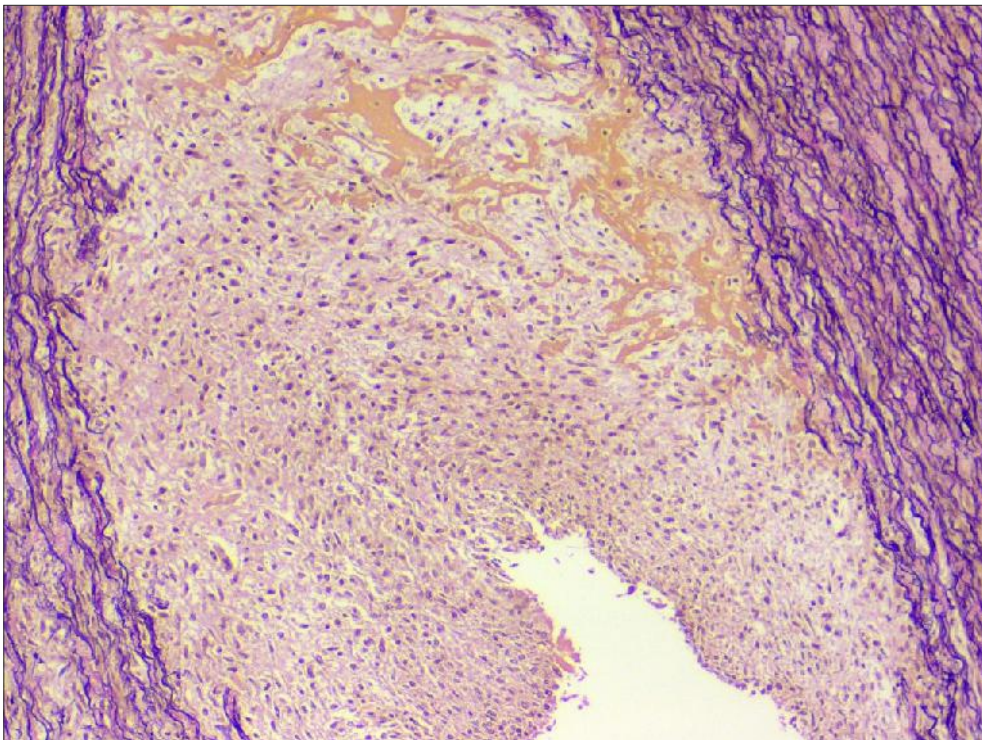
FOTOGRAFÍA 4. Rotura intimal (flecha)



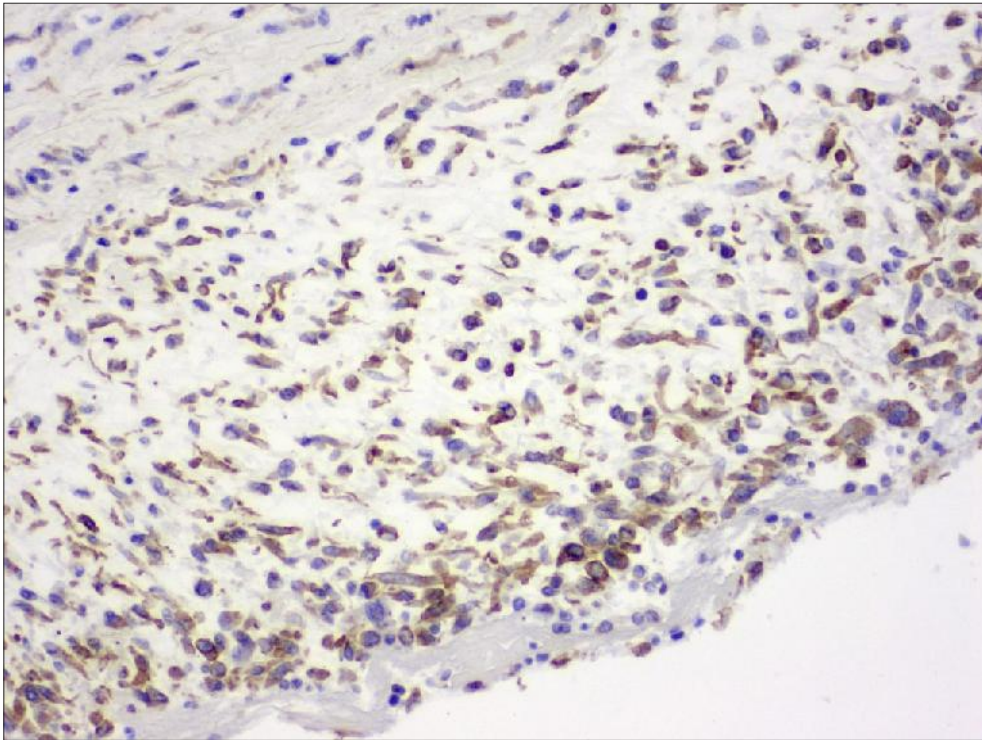
FOTOGRAFÍA 5. Plano de disección. Weigert.



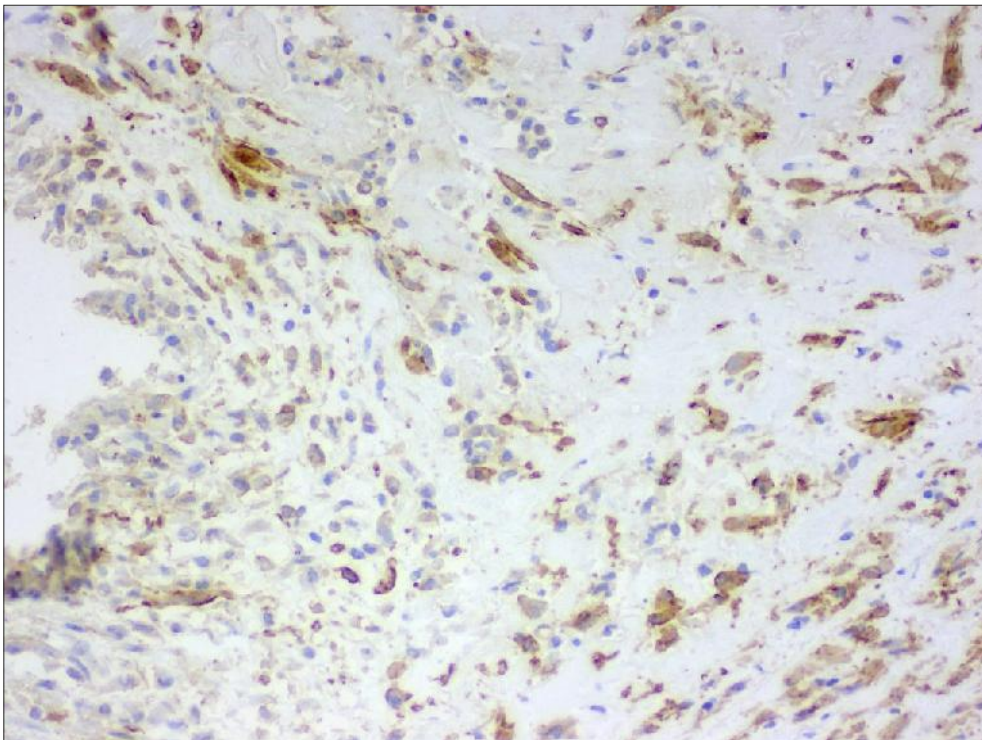
FOTOGRAFÍA 6. Detalle, fibroblastos y escasa fibrina.



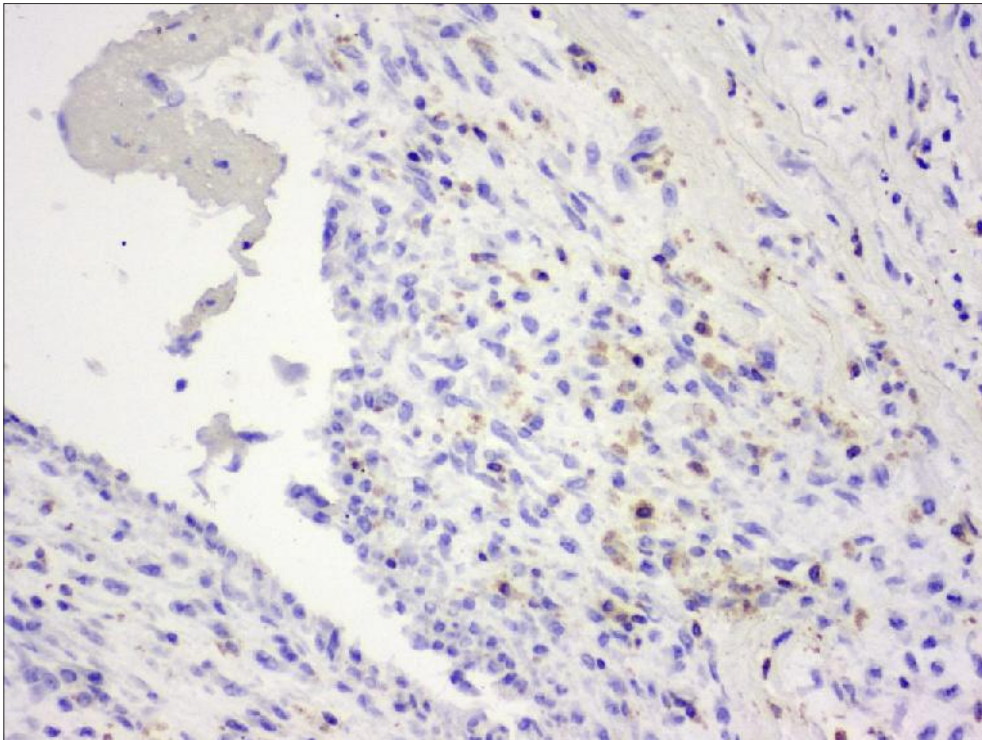
FOTOGRAFÍA 7. Intensa positividad con anticuerpo frente a vimentina.



FOTOGRAFÍA 8. Células musculares lisas (actina muscular).



FOTOGRAFÍA 9. Escasos macrófagos (CD68).



CORAZON: se observa hipertrofia (peso: 457 g) y cardiopatía isquémica crónica importante con estenosis >75% de la luz por placas de ateroma calcificadas en las tres coronarias principales (con trombosis recanalizada en la coronaria derecha) y cicatrices de infarto en la pared anterior y posteroseptal del ventrículo izquierdo. La válvula aórtica era normal con tres velos.

RESTO DE ÓRGANOS: En el estudio microscópico de los pulmones se observa gran congestión, edema con focos de hemorragia y atelectasia, antracosis y numerosos macrófagos pigmentados (indicativos del tabaquismo referido). Los riñones presentan nefroangioesclerosis y las suprarrenales (con un peso combinado de 22 g) no mostraban alteraciones.

5. CONCLUSIONES MEDICO-LEGALES DE LA AUTOPSIA.

Se estableció como causa fundamental de la muerte una disección de aorta con una data superior a una semana de evolución con rotura aguda y taponamiento cardiaco como causa inmediata. Etiología medicolegal natural.

6. DISCUSIÓN.

Las disecciones de aorta con frecuencia son objeto de autopsia médico-legal porque producen muerte súbita y en ocasiones inducen investigaciones en un contexto de malpraxis cuando el fallecido solicitó asistencia médica poco tiempo antes de morir. En un estudio llevado a cabo en Lausana, las muertes súbitas aórticas supusieron el 7,7% de las autopsias judiciales [11].

La disección aórtica afecta en mayor medida a los hombres (1.55:1) y se incrementa con la edad, entre 40-60 años [12]. El principal factor de riesgo es la hipertensión arterial [3, 6, 13] que presentaba la fallecida y que motivó su ingreso en cardiología en 2007. Por otra parte, en el estudio microscópico de la pared de la aorta no se ha observado la degeneración quística de la media característica de las colagenopatías [10,11]. El análisis toxicológico descartó el consumo de cocaína u otras sustancias que pudieran haber favorecido la rotura de la aorta.

El estudio histopatológico no solamente es relevante para tratar de identificar la patología subyacente a una disección, sino que en un contexto médico-legal, determinar el tiempo transcurrido desde el inicio de la misma y la muerte es muy importante [14]. En casos forenses es frecuente encontrar tejido de granulación en la adventicia y en el epicardio periaórtico en fallecidos por disección de aorta ascendente, indicativos de cierto grado de evolución [3], pero existen pocos estudios sobre la cronología de la respuesta inflamatoria asociada a la disección de aorta que nos permitan una datación más precisa de la misma [10,13,14]. Destaca el estudio de Xu y Burke sobre 43 disecciones de aorta intervenidas quirúrgicamente con duración de los síntomas desde <12 h a >7 días [10]. El estudio microscópico de la aorta en nuestro caso sería indicativo de una data superior a una semana [10,14]. La inmunohistoquímica puede ser de gran ayuda como complemento a las tinciones de rutina pero desgraciadamente la preservación de los tejidos no es adecuada muchas veces en las autopsias médico-legales [14]. En nuestro caso la inmunotinción con actina muscular nos dio escasa positividad que puede ponerse en relación con mala preservación del antígeno debido a excesivo intervalo postmortem y/o tiempo de fijación en formol.

Aunque el síntoma más común de disección aórtica es el dolor torácico (79% de casos con disección tipo A) o el dolor de espalda, también pueden presentarse con síntomas leves o incluso ser silentes hasta el momento de la muerte [10,14,15] lo que podría explicar la ausencia de síntomas conocidos en la fallecida. En la investigación postmortem de una muerte

por disección de aorta es necesario revisar la historia clínica y las circunstancias de la muerte, realizar una autopsia completa con examen detallado de la aorta y sus ramas principales, así como estudio histológico de los órganos principales y de aorta normal y patológica, y análisis toxicológico [11,16]. Además, teniendo en cuenta que la disección de aorta puede ser hereditaria aunque no se observen lesiones en la media, está indicado el estudio familiar y la conservación de sangre para análisis genético [6,17]. En este caso parte de la muestra de sangre enviada al Instituto Nacional de Toxicología y Ciencias Forenses para el análisis químico toxicológico, se guardó congelada de forma indefinida.

7. CONCLUSIÓN.

El protocolo de estudio realizado en este caso, basado en los datos de la historia clínica, circunstancias de la muerte y autopsia completa con sus análisis complementarios, nos ofrece la posibilidad de ajustar el diagnóstico de la causa y etiología de la muerte, profundizar en el mecanismo fisiopatológico de la disección aórtica y jugar un importante papel preventivo.

Bibliografía.

1. CHUN-HSIEN CHEN, KUAN-TING LIU. A case report of painless type A aortic dissection with intermittent convulsive syncope as initial presentation. 2017; *Medicine (Baltimore)* Apr; 96 (17): e6762.
2. TAYLOR GM, BARNEY MW, MCDOWELL EL. Chest pain while gardening: a Stanford type A dissection involving the aortic root extending into the iliac arteries- an uncommon and potentially catastrophic disease process. *International Journal of Emergency Medicine*. 2019; 12:25.
3. GARAMENDI PM, LUCENA JS, SUÁREZ-MIER MP, Escudier JM. Pathology of the Aorta. En: Lucena JS, García-Pavía P, Suárez-Mier MP, Alonso-Pulpón L, editores. *Clinico-pathological atlas of cardiovascular diseases*. Springer; 2015. p: 53-89. DOI 10.1007/978-3-319-11146-9_3, © Springer International Publishing Switzerland 2015.
4. RICHARD N. MITCHELL. "Disección Aortica" En: Kunar. Abbas. Aster ed. "Patología Estructural y Funcional Robbins y Cotran. 9ª ed. Elsevier. España. 2015. p 504-505

5. NUSAIR, M, ABEZUTUN JY, KHAJAA, DOHRMANN M. A case of aortic dissection in a cocaine abuser: a case report and review of literature. *Cases Journal*. 2008; 1: 369.
6. GAGO-DÍAZ M, RAMOS-LUIS E, ZOPPIS S, ZORIO E, MOLINA P, BRAZA-BOÏLS A et al. Postmortem genetic testing should be recommended in sudden cardiac death cases due to thoracic aortic dissection. *Int J Legal Med*. 2017;131:1211-1219.
7. HASHAM SN, LEWIN MR, TRAN VT, PANNU H, MUILENBURG A, WILLING M, et al. Nonsyndromic genetic predisposition to aortic dissection: a newly recognized, diagnosable, and preventable occurrence in families. *Ann Emerg Med*. 2004; 43:79-82.
8. DEAN JH, WOZNICKI EM, O'Gara P et al. Cocaine-related aortic dissection: lessons from the International Registry of Acute Aortic Dissection. *Am J Med*. 2014; 127:878–885. doi:10.1016/j.amjmed.2014.05.005
9. SUAREZ PEÑARANDA M, CONCHEIRO GUIÁN A. RODRÍGUEZ CALVO MS. "Causas No Cardíacas de Muerte Súbita". Gisbert Calabuig JA. *Medicina Legal y Toxicología*. 7ª ed. MASSON, S.A. 2019. p 252-259.
10. XU L, BURKE A. Acute medial dissection of the ascending aorta: evolution of reactive histologic changes. *Am J Surg Pathol*. 2013; 37:1275–1282. doi:10.1097/PAS.0b013e318294adc3
11. DE BOER HH, FABRICE DEDOUIT F, CHAPPEX N, VAN DER WAL AL, MICHAUD K. Sudden aortic death—proposal for a comprehensive diagnostic approach in forensic and in clinical pathology practice. *Int J Legal Med*. 2017; 131:1565–1572. DOI 10.1007/s00414-017-1560-3
12. MESZAROS I, MOROCZ J, SZLAVI J, SCHMIDT J, TORNOCI L, NAGY L, et al. Epidemiology and clinicopathology of aortic dissection. *Chest*. 2000; 117:1271-1278.
13. VAIDEESWAR P, DIXIT V, BUTANY J, et al. Surgical pathology of chronic ascending aortic dissections. *Pathology*. 2008; 40:505–512.
14. VISONA SD, DE BOER OJ, MACKAAIJ C, DE BOER HH, PERTIWI KR, DE WINTER RW, OSCULATI A, VAN DER WAL AC. Immunophenotypic analysis of the chronological events of tissue repair in aortic medial dissections. *Cardiovasc Pathol*. 2018;34: 9-14.
15. HAGAN PG, NIENABER CA, ISSELBACHER EM, BRUCKMAN D, KARAVITE DJ, RUSSMAN PL et al. The international Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD): new insights into an old disease. *JAMA*. 2000; 283:897-903.
16. HALUSHKA, MK, ANGELINI A, BARTOLINI G, et al. Consensus statement on surgical pathology of the aorta from the Society for Cardiovascular Pathology and the Association for European Cardiovascular Pathology: II. Noninflammatory degenerative diseases-nomenclature and diagnostic criteria. *Cardiovascular Pathology*. 2016; 25: 247-257.
17. BASSO C, AGUILERA B, BANNER J, et al. Guidelines for autopsy investigation of sudden cardiac death: update from the Association for European Cardiovascular Pathology. *Virchows Arch*. 2017;471: 691–705.