

11205

115

**Universidad Nacional Autónoma de México**

**Facultad de Medicina  
Dirección de Estudios de Posgrado**

**Instituto Nacional de Cardiología  
"IGNACIO CHÁVEZ"**

**ANEURISMA DISECANTE DE LA AORTA  
ASCENDENTE ASOCIADO A VALVULA AORTICA  
BIVALVA Y COARTACION AORTICA. REPORTE DE  
UN CASO Y REVISION DE LA LITERATURA**

**Tesis que para obtener Grado de  
Especialista en Cardiología presenta:**

**Dr. Omar David Santoyo Pacheco**

**Asesor de Tesis: Dr. Gerardo Vieyra Herrera.**

**México, D. F. Octubre De 2002**

**TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN**



Universidad Nacional  
Autónoma de México



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

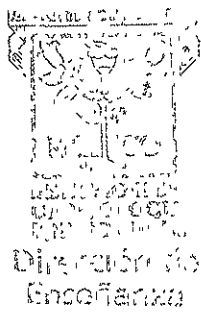
Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

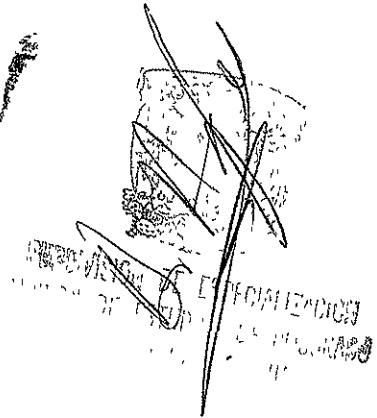
**Dr. Fause Attie Cury**  
**Director General**  
**Instituto Nacional de Cardiología**  
**“Ignacio Chávez”**



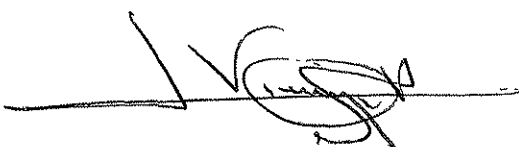
**Dr. José Fernando Guadalajara Boo**  
**Director de Enseñanza**  
**Instituto Nacional de Cardiología**  
**“Ignacio Chávez”**



INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA  
DIRECCIÓN DE ENSEÑANZA



INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA  
DIRECCIÓN DE ENSEÑANZA



**Dr. Gerardo Vieyra Herrera**  
**Asesor de Tesis**  
**Médico Adjunto de la Unidad de Cuidados Coronarios.**  
**Instituto Nacional de Cardiología**  
**“Ignacio Chávez”**

## **AGRADECIMIENTOS**

A Dios: Por haberme permitido llegar a la culminación de una fase más de mi desarrollo profesional con los mismos deseos de seguir superándome que me embargaban desde sus inicios.

A Mis Padres: Por ser ellos, el medio ideal que Dios ha empleado para guiarme, con la seguridad de que tendría su apoyo incondicional para el logro de las tareas que la vida me ha impuesto y por la fe que han depositado en mí siempre.

A Mis Hermanos: Quienes, junto a sus familias, no han dejado de alentar el deseo de superarme y de ser, con cada paso dado, un ser humano más completo.

A Mis Maestros: Todos y cada uno de aquellos que me han dado herramientas para enfrentar el sufrimiento de los demás de la mejor manera posible.

A las instituciones de Salud, especialmente al Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, por brindarme el privilegio de formarme en su seno cargado de interés científico y calidad humana.

A Xitlaly: Por desprenderse de nuestro tiempo juntos para verme cumplir  
— uno de mis anhelos más preciados.

## INDICE

Introducción	I
Presentación del caso	II
Discusión	III
Ilustraciones	IV
Bibliografía	V

## I.-INTRODUCCION

La disección aórtica es una patología rara y potencialmente fatal, su incidencia, varía de 5 a 30 casos por millón de habitantes por año y su prevalencia está estrechamente relacionada a la presencia de factores predisponentes. (1) Aunque es poco común, los resultados son con frecuencia fatales. Por lo tanto, es crucial mantener un alto índice de sospecha ya que el diagnóstico puede pasar inadvertido hasta en el 38% de los casos, y hasta el 28% de los casos el diagnóstico se establece por vez primera durante un estudio post mortem. (1) Cuando existe una cardiopatía congénita, especialmente válvula aórtica bivalva, la aorta ascendente y el tronco de la arteria pulmonar pueden dilatarse fuera de proporción con lo esperado según las características morfogénicas o hemodinámicas de la malformación, de hecho, puede ocurrir dilatación aneurismática y aún ruptura vascular.(2-5) La válvula aórtica bivalva se encuentra entre las cardiopatías congénitas más comunes, con una prevalencia de 1% a 2% en la población general con una fuerte predilección por el sexo masculino. (3,6) Su asociación con alteraciones clínicamente significativas de la aorta, incluyendo dilatación, aneurisma, disección y coartación ha sugerido un defecto del desarrollo embrionario común involucrando a la válvula aórtica y a la aorta ascendente, incluso, algunas publicaciones sugieren un origen neuroectodérmico de ambas estructuras. (6,7) Se han publicado varios estudios que buscan esclarecer dicha relación entre estas patologías, de los cuales, la mayor parte ha encontrado en análisis de autopsia y piezas quirúrgicas empleando microscopía de luz, microscopía electrónica y técnicas de tinciones histoquímicas una asociación entre la anomalía congénita y el desarrollo de alteraciones estructurales de la capa

media de la aorta caracterizada por una tríada que consiste en pérdida de células de músculo liso, fragmentación de las fibras elásticas y acúmulo de sustancia basofílica dentro de áreas acelulares en la capa media del vaso, lo cual es conocido como necrosis quística de la media. Este mismo cuadro histológico puede ocurrir en otras patologías de la aorta como la infección, aterosclerosis y enfermedades hereditarias del tejido conectivo. (2,3)

La coartación aórtica es otra cardiopatía congénita, aunque menos común, que tiene predilección por pacientes del sexo masculino (3 a 1), produce complicaciones cardiovasculares severas como la insuficiencia cardiaca, endarteritis infecciosa, ruptura de la aorta y hemorragia intracraneana. Existe una fuerte asociación de esta patología con la válvula aórtica bivalva encontrándose esta última entre un 20% y 85% de los pacientes con coartación aórtica y su presencia incrementa la frecuencia de insuficiencia cardiaca en ellos. Esta patología es también un factor de riesgo para la presencia de dilatación aórtica y complicaciones vasculares graves. (2,8,9)

La disección aórtica es el resultado de la ruptura de la capa íntima o por la presencia de hemorragia intramural con el subsiguiente desarrollo de un hematoma en la media vascular, de estas, la primera es la causa más común. (1) La mortalidad por esta patología ha sido reportada de 1% a 3% por hora después de iniciado el cuadro y se acerca a 25% dentro de las primeras 24 hs. 70% dentro de la primera semana y 80 % a las 2 semanas cuando se deja sin tratamiento, menos de 10% de estos pacientes sobrevive el primer año. (1)

El dolor es el síntoma principal en los pacientes con disección de la aorta, su inicio es usualmente desastroso y alcanza rápidamente su nivel máximo, en el

registro internacional de disección aórtica aguda, el 95% de los pacientes experimentaron algún tipo de dolor. Otras manifestaciones son frecuentes en los casos de disección aórtica, las más importantes son las que involucran el resto del sistema cardiovascular como la ruptura vascular, insuficiencia aórtica aguda, derrame y taponamiento pericárdico, insuficiencia ventricular izquierda e isquemia miocárdica. También pueden ocurrir alteraciones neurológicas, principalmente eventos isquémicos cerebrales, isquemia medular y neuropatía periférica isquémica, alteraciones pulmonares del tipo de derrames pleurales hemorrágicos, hemorragia digestiva y obstrucciones vasculares a nivel de las principales ramas de la aorta. (1,9,10)

El diagnóstico de esta patología y sus complicaciones es primordialmente clínico, sin embargo, la confirmación del diagnóstico por otros medios es indispensable para la realización de un tratamiento exitoso. Las modalidades de imagen son las más útiles para este propósito y comprenden desde la radiografía simple de tórax a otras modalidades más especializadas como la tomografía computarizada, imágenes por resonancia magnética, ecocardiografía transtorácica y transesofágica, aortografía las cuales han demostrado una alta sensibilidad y especificidad en diversos estudios. (1,9)

El manejo de la disección aórtica ha sido tradicionalmente quirúrgico y este método se encuentra indicado en todos los pacientes con disecciones proximales a excepción de pacientes en condiciones que contraindican la cirugía. El uso de materiales protésicos vasculares y valvulares se encuentra indicado en muchos de los casos, así mismo, recientemente se ha empleado la terapia endovascular como una opción de tratamiento mediante el uso de stents cubiertos sobre todo



en la aorta descendente y también se ha utilizado la fenestración del flap de la íntima.

A pesar de los avances en el diagnóstico y tratamiento de esta enfermedad, la mortalidad no ha descendido en las últimas tres décadas y la mortalidad intrahospitalaria de los pacientes tratados es alrededor del 30%, de los cuales, el 65% a 80% sobreviven a 5 años y el 40% a 50% a 10 años. Los factores predictores de mortalidad hospitalaria incluyen la disección proximal, edad mayor de 65 años, dolor de características migratorias, estado de choque, compromiso de los pulsos y déficit neurológico.<sup>(1,11,12)</sup>

## II.-PRESENTACION DEL CASO

Paciente de 27 años de edad con antecedentes familiares de diabetes mellitus e hipertensión arterial, ingesta de bebidas alcohólicas ocasional, hepatitis a los 8 años de edad, vértigo no estudiado de larga evolución exacerbado 2 meses atrás del ingreso. Se mantuvo asintomático cardiovascular hasta el día previo a su ingreso cuando presentó palpitaciones regulares, no rápidas, de inicio súbito y terminación paulatina en curso de 3 horas y posteriormente presentó cefalea occipital con irradiación del dolor a ambos hombros, de intensidad 6/10 sin síntomas neurovegetativos ni déficit neurológico tras lo cual recibió un tratamiento médico no especificado que no modificó la sintomatología. El siguiente día presentó dolor torácico opresivo, intensidad 10 en escala de 1 a 10 irradiado al cuello y la nuca, acompañado de disnea y caída de su propia altura sin pérdida del estado de alerta, presentó también palidez marcada y diaforesis. Tras este evento el paciente fue trasladado al servicio de urgencias, donde al momento de llegar, solo refirió vértigo. La exploración física mostró signos vitales dentro de parámetros normales, tórax con red venosa colateral, un soplo diastólico con epicentro en el foco aórtico, impulso apical amplio y sostenido con desplazamiento del ápex abajo y a la izquierda, disminución de los pulsos femorales respecto a los pulsos del segmento superior del cuerpo, Sus estudios iniciales en el departamento de urgencias mostraron biometría hemática, química sanguínea y electrolitos séricos normales, la radiografía AP de tórax mostró ensanchamiento del mediastino superior y el electrocardiograma en ritmo sinusal sugestivo de hipertrofia del ventrículo izquierdo sin cambios significativos del segmento ST u

onda T.(Fig 1) El ecocardiograma reportó dilatación aneurismática de la aorta ascendente y cayado, sin imagen de disección, con derrame pericárdico ligero y dilatación del ventrículo izquierdo con función sistólica conservada, válvula aórtica bivalva e insuficiencia aórtica moderada. Con estos datos se inició tratamiento médico con vasodilatadores del tipo de nitroprusiato de sodio y beta bloqueadores orales con lo que permaneció asintomático en la unidad de cuidados intensivos. Se realiza posteriormente estudio de imagen por resonancia magnética que reportó aneurisma gigante de la aorta ascendente, diámetro máximo de 10 cm., sin evidencia de disección ni afección de los vasos supra aórticos y coartación en la aorta descendente con dilatación postestenótica.(Fig 2 y 3) Se decide entonces tratar los problemas cardiovasculares en 2 tiempos, primero, mediante una aortografía en la cual se diagnosticó coartación aórtica yuxtaductal y se realizó dilatación percutánea de la aorta en el sitio de coartación de manera exitosa con un gradiente residual de 4 mmHg (previo de 36) con posterior colocación de stent Palmaz de 14 x 45 mm.(Fig 4)Una vez que el paciente se mantuvo estable se realizó cirugía de Bentall y Bono, habiéndose encontrado durante el transoperatorio, ruptura de aneurisma y disección con hematoma que involucraba hasta el ostium coronario izquierdo, se colocó prótesis mecánica bivalva ATS de 27 mm en posición aórtica, además se encontró un derrame pericárdico de 150 ml. en la unidad de cuidados posquirúrgicos se detectó un infarto anterior transoperatorio y posterior a la cirugía tuvo un evolución tórpida con desarrollo de lesión pulmonar aguda, sepsis y deterioro hemodinámico que culminó con la muerte del paciente a los pocos días a pesar de soporte ventilatorio y hemodinámica apropiado.

El estudio histopatológico de las piezas resecadas reportó válvula aórtica bicúspide, con discreta fibrosis y degeneración mixoide, además en la pared aórtica se encontraron datos de disección aguda de la aorta ascendente inicialmente organizada y necrosis quística severa de la capa media. (Fig 5)

### III.-DISCUSION

En el paciente que nos ocupa, quedan de manifiesto las múltiples lesiones asociadas y complicaciones derivadas de la evolución de la patología y del tratamiento dentro de un caso de disección aórtica. En primer lugar, la presencia de la afección valvular que previamente se ha relacionado con alteraciones estructurales de la pared de la aorta ascendente se demostró en los estudios de ecocardiograma transesofágico y en la imagen de resonancia magnética. La coartación aórtica se documentó in vivo mediante el estudio de angiorresonancia magnética y mediante la angiografía aórtica. A pesar del estudio exhaustivo y multidisciplinario del paciente con las modalidades diagnósticas comentadas, no fue posible comprobar la disección, no obstante que el paciente presentó un cuadro clínico de dolor compatible, así mismo los paraclínicos mostraron derrame pericárdico e insuficiencia valvular aórtica. El abordaje terapéutico empleado en el paciente fue, en primer lugar, aortoplastia y colocación de un stent en el sitio de coartación, que se realizó sin complicaciones en un primer tiempo, y fue utilizado debido a que los estudios realizados no mostraron alteraciones en la pared aórtica adyacente al sitio de coartación, posteriormente, se realizó un procedimiento quirúrgico para reparar el vaso aneurismático, mediante colocación de un injerto sintético de la porción ascendente de la aorta, con cambio de la válvula y reimplante de coronarias, y durante el cual se evidencia la disección que provocaba obstrucción de la coronaria izquierda y que quedó manifiesta en el postoperatorio como un infarto anterior extenso que complicó la evolución posquirúrgica y contribuyó al desenlace fatal del paciente.

De nuestro caso se desprende que es sumamente importante identificar la presencia de disección y sus complicaciones al diagnosticar un caso de aneurisma de la aorta torácica ascendente, especialmente si ocurre en el mismo paciente un cuadro clínico compatible y alteraciones en los estudios de imagen que sugieran extensión de la disección hacia estructuras valvulares o hacia el espacio pericárdico. Así mismo, los hallazgos anatomopatológicos coinciden con lo que la literatura menciona acerca de la asociación de cardiopatías congénitas, en este caso la válvula aórtica bicúspide y la coartación de la aorta descendente, con alteraciones estructurales de la capa media. Esto puede deberse a un fenómeno apoptótico que ocurre en las células de músculo liso de la capa muscular. (3)

#### IV.-ILUSTRACIONES

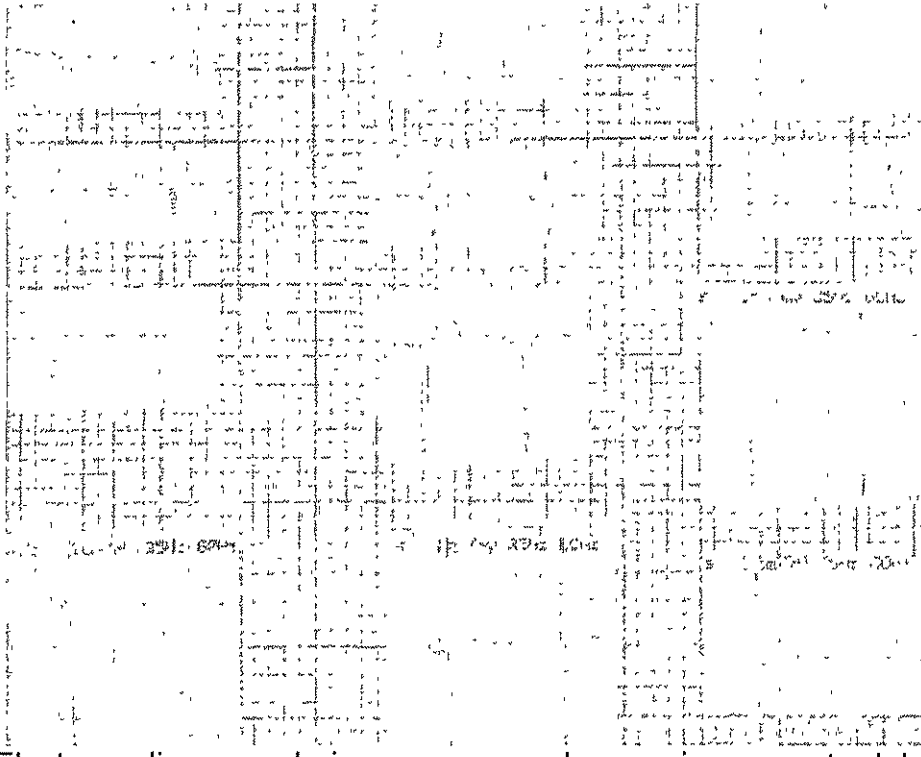
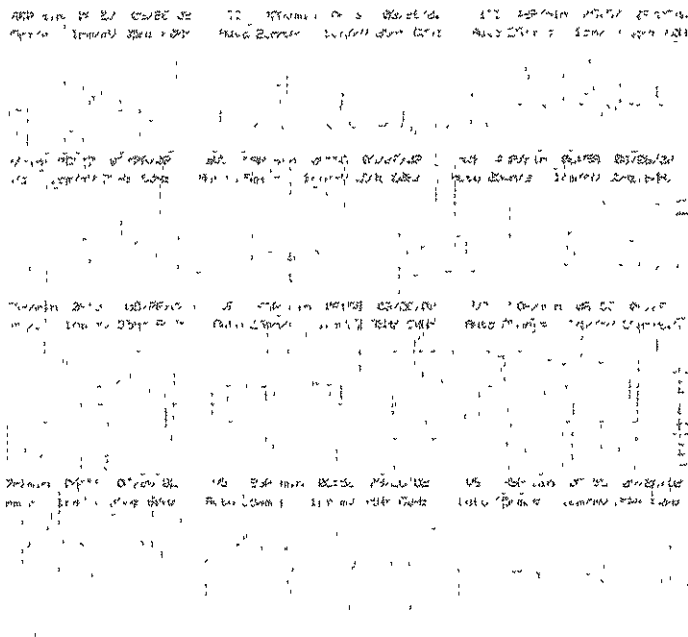


Fig. 1A Electrocardiograma de ingreso, se puede apreciar aumento del voltaje en derivaciones precordiales, sugestivo de hipertrofia del ventrículo izquierdo.



TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

Fig. 1B Electrocardiograma posoperatorio, se puede apreciar una zona inactivable anterior extensa con trastorno de la conducción AV (BAV 1er grado) y BCRHH

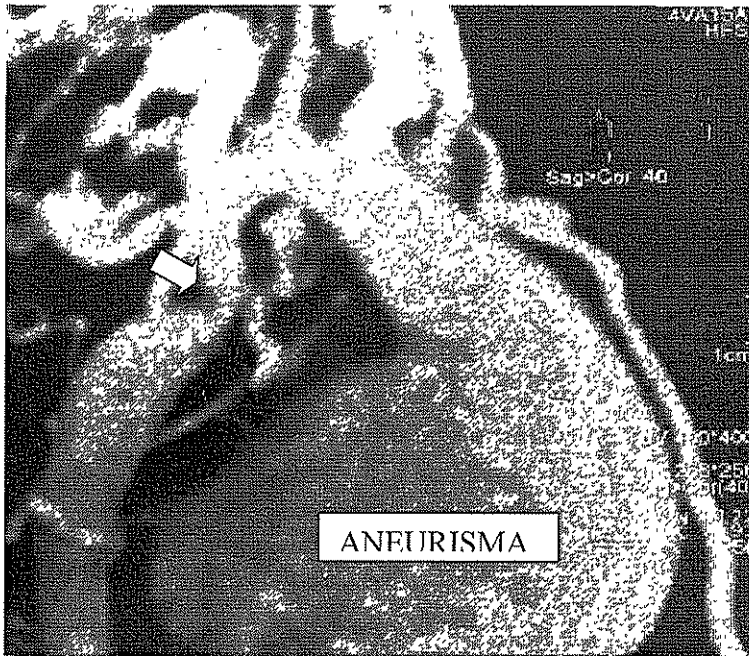


Fig. 2.- Imagen de angiorresonancia magnética donde se puede apreciar el sitio de coartación (Flecha) así como el gran aneurisma de la aorta ascendente.



Fig. 3.- Corte coronal de imagen por resonancia magnética donde se aprecia el gran aneurisma de la aorta proximal con afección de la raíz y anillo aórtico.



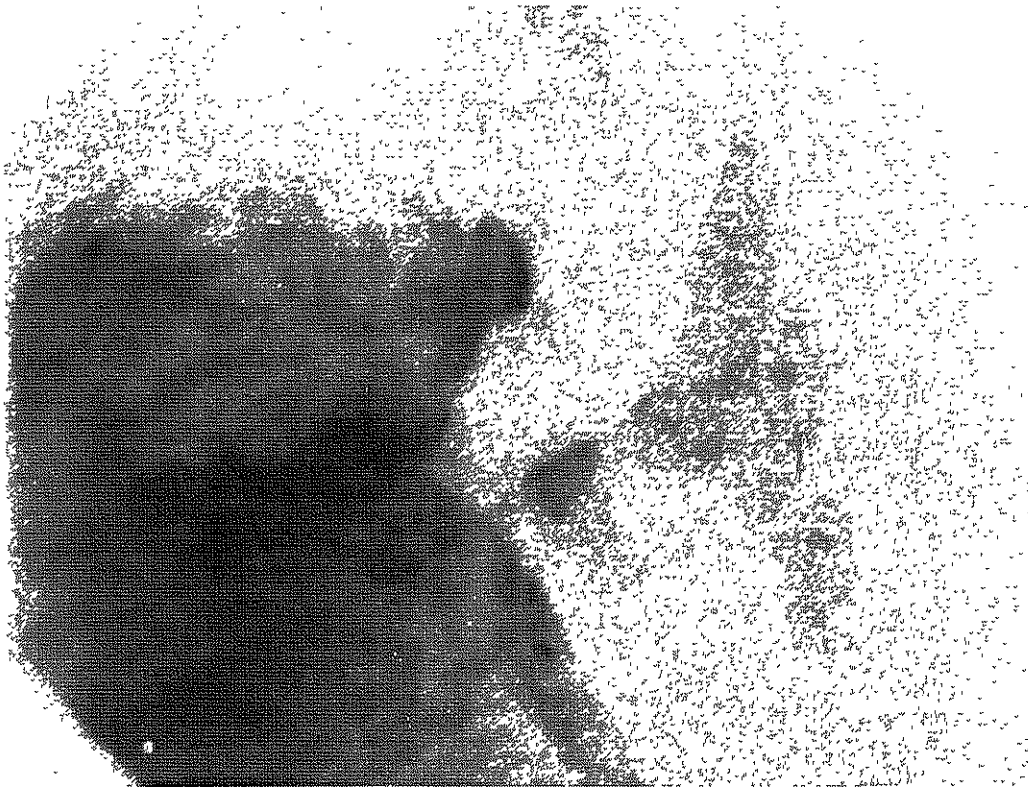


Fig. 4A Imagen angiográfica de la coartación aórtica previo a la plastía percutanea.

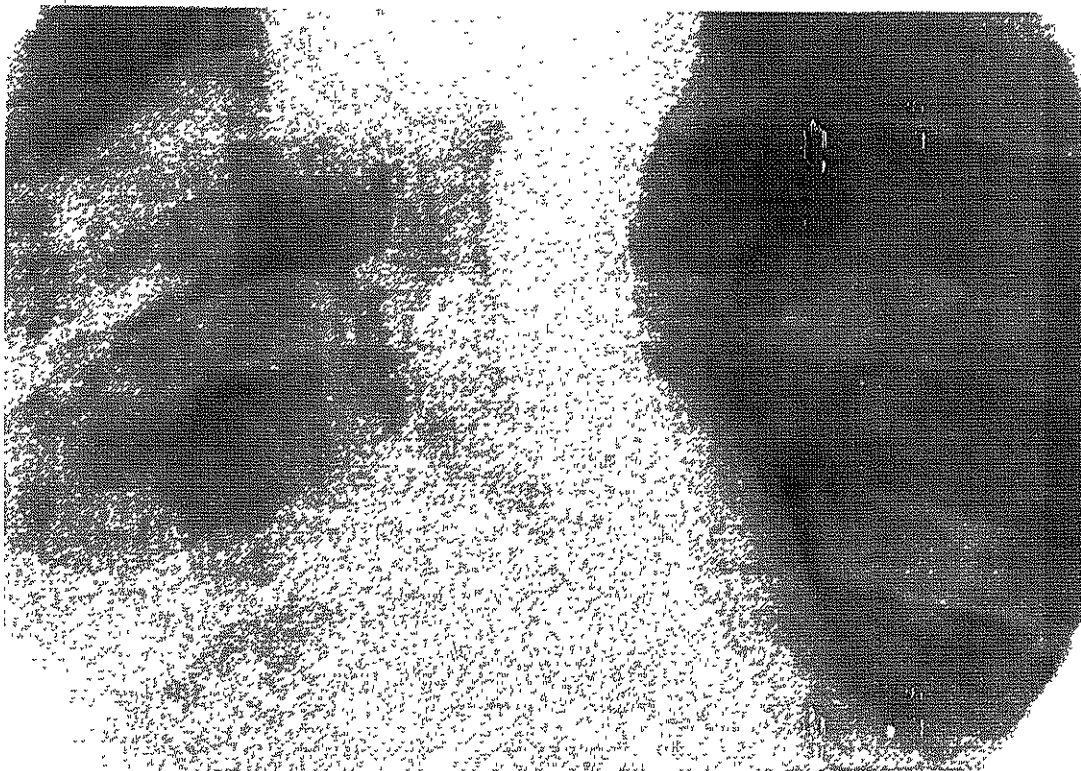


Fig. 4B Resultado angiografico final tras la dilatación y colocación de stent en la aorta descendente.

## V.-BIBLIOGRAFIA

1. Khan IA, Nair CK, Clinical, Diagnostic, and management perspectives of aortic dissection. *Chest* . 2002;122:311-328.
2. Niwa K, Perloff JK, Bhuta SM, et al. Structural abnormalities of great arterial walls in congenital heart disease. *Circulation*. 2001;103:393-400.
3. Bonderman D, Gharehbaghi-Schnell E, Wollenek G, et al. Mechanisms underlying aortic dilatation in congenital aortic valve malformation. *Circulation*. 1999;99:2138-2143.
4. Hahn RT, Roman MJ, Mogtader AH, et al. Association of aortic dilation with regurgitant, stenotic and functionally normal bicuspid aortic valves. *J Am Coll Cardiol*. 1992 ;19 :283-288.
5. Keane MG, Wiegers SE, Plappert T, et al. Bicuspid aortic valves are associated with aortic dilatation out of proportion to coexistent valvular lesions. *Circulation*. 2000;102(suppl III):III-35-III-39.
6. Sabet HY, Edwards WD, Tazelaar HD, et al. Congenitally bicuspid aortic valves: a surgical pathology study of 542 cases (1991 through 1996) and a literature review of 2,715 additional cases. *Mayo Clin Proc*. 1999;74:14-26.
7. Kirby ML, Waldo KL, Role of neural crest in congenital heart disease. *Circulation*. 1990;82:332-340.
8. Jenkins NP, Ward C. Coarctation of the aorta: natural history and outcome after surgical treatment. *Q J Med*. 1999;92:365-371.
9. Isselbacher EM, Eagle KA, Desanctis RW. Diseases of the aorta .In: Braunwald E, ed. *Heart disease: a textbook of cardiovascular medicine*, 5<sup>th</sup> edn. Philadelphia, WB Saunders, 1997:1547-1581.

10. Hagan PG, Nienaber CA, Isselbacher EM, et al. The international registry of acute aortic dissection (IRAD): new insights in an old disease. *JAMA*. 2000;283:897-903.
11. Ando M, Okita Y, Matsukawa R, Takamoto S. Surgery for aortic dissection associated with congenital bicuspid aortic valve. *Jpn J Thorac Cardiovasc Surg*. 1998;46:1069-73.
12. Ando M, Okita Y, Morota T, Takamoto S. Thoracic aortic aneurysm associated with congenital bicuspid aortic valve. *Cardiovasc Surg*. 1998;6:629-634.