

## Imágenes

# Muerte súbita por disección aórtica tipo A de Stanford en un niño de 10 años

## Sudden death by Stanford type A aortic dissection in a 10-year-old child

Solangel Gutierrez Egues, Omaid J. López Berna, Leidelén Esquivel Sosa

Hospital Pediátrico José Luis Miranda. Villa Clara, Cuba

### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Recibido el 21 de Junio de 2018

Aceptado después de revisión

el 14 de Julio de 2018

[www.revistafac.org.ar](http://www.revistafac.org.ar)

#### Palabras clave:

Disección aórtica.

Standford tipo A.

Muerte súbita.

#### Keywords:

Aortic dissection.

Standford type A.

Sudden death.

Los autores declaran no tener conflicto de intereses

Varón de 10 años, con antecedentes de salud aparente que comienza con dolor centrotorácico, opresivo, lancinante. Es llevado a su área de salud donde fallece de forma súbita. Se traslada al Hospital Pediátrico para determinar causa de muerte mediante necropsia.

El examen macroscópico demuestra saco pericárdico aumentado de tamaño, con contenido hemorrágico de 400cc. Corazón ligeramente aumentado de tamaño. En su apertura, en la emergencia aórtica, a 2cm de la válvula, se observa una rasgadura oblicua de 4cm de longitud que separa la íntima de la capa media con gran hematoma que diseca la porción proximal de la aorta ascendente hasta la emergencia del tronco braquiocefálico e inunda el saco pericárdico (Disección Aórtica tipo A de Stanford / tipo II de DeBakey).

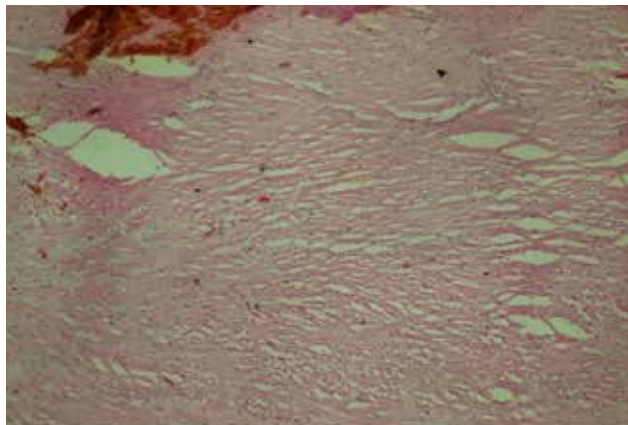
Microscópicamente se evidencia degeneración quística de la media.

La disección aórtica produce una falsa luz en la capa media de la pared aórtica, excepcional en niños sin enfermedad del tejido conectivo<sup>1</sup>.

Algunos autores prefieren emplear en la actualidad la clasificación de Standford<sup>2</sup> a la de DeBakey por considerarla más práctica.

El **ecocardiograma transesofágico** es considerado el estudio inicial por su disponibilidad, inocuidad y coste, además de permitir localizar el desgarramiento intimal entre otras complicaciones. La **tomografía axial computarizada multicorte** posee alta sensibilidad y especificidad por





las reconstrucciones que permite realizar. La **resonancia magnética nuclear** define volúmenes ventriculares, alteraciones funcionales valvulares y comportamiento dinámico de la pared aórtica<sup>3</sup>.

Anatomopatológicamente existe degeneración de la musculatura lisa de la capa media de la pared aórtica en la disección aórtica tipo B, propio de hipertensos y en sujetos de edad avanzada. La disección aórtica tipo A se ha asociado a anomalías congénitas del tejido conjuntivo, a nivel del tejido elástico de la media aórtica, frecuentemente en jóvenes, y muy frecuente en el síndrome de Marfan. Son predisponentes el síndrome de Ehler-Danlos, de Loeys-Dietz y el síndrome de Turner<sup>4</sup>.

La rotura aórtica es una de las principales causas de muerte prematura en pacientes con disección aórtica tipo A aguda y subaguda de Stanford. El shock, el dolor que requiere medicación, un nivel de troponina  $>0.7$  ng / ml y un nivel de dímero D  $\geq 10$   $\mu$ g / ml son factores de riesgo independientes para la rotura aórtica en estos pacientes<sup>5</sup>.

El riesgo de muerte súbita o disección aórtica sigue siendo bajo en pacientes con síndrome de Marfan y un diámetro aórtico entre 45 y 49 mm. El diámetro aórtico  $\geq 50$  mm parece ser un umbral razonable para la cirugía preventiva<sup>6</sup>.

## BIBLIOGRAFIA

1. Serrano Olmedo SC, Espinoza Saquicela ER. Ascending aortic disease in a patient with Marfan Syndrome. Case report **2017**; 3 (2): 98-106, ISSN electrónico 2462-8522.
2. Bustamante-Munguira J, Juez M. Síndrome aórtico agudo. Cir Cardio **2016**; 23 (1): 38-44.
3. Evangelista A, Rabasa JM, Mosquera VX, et al. Diagnosis, management and mortality in acute aortic syndrome: results of the Spanish Registry of Acute Aortic Syndrome (RESA-II). Eur Heart J Acute Cardiovasc Care **2016**; Dec 1:2048872616682343. doi: 10.1177/2048872616682343
4. Wang TC, Kuo CL. Aortic Intramural Hematoma, Stanford Type A. J Emerg Med **2017**; 53 (6): e137-e138.
5. Li ZD, Liu Y, Zhu J, et al. Risk factors of pre-operational aortic rupture in acute and subacute Stanford type A aortic dissection patients. J Thorac Dis **2017**; 9 (12): 4979-87.
6. Jondeau G, Detaint D, Tubach F, et al. Aortic event rate in the Marfan population: a cohort study. Circulation **2012**; 125 (2): 226-32.