

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 Gutiérrez Egues, Omaidá J. López Berna, Leidelén Esquivel Sosa

*Hospital Pediátrico José Luis Miranda. Villa Clara, Cuba***INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO**

Recibido el 19 de Noviembre de 2018

Aceptado después de revisión

el 21 de Diciembre de 2018

www.revistafac.org.ar**Palabras clave:**

Muerte súbita

Disección aórtica tipo A de Stanford.

Keywords:

Sudden death.

Stanford type-A aortic dissection.

Los autores declaran no tener
conflicto de intereses**FIGURA 1.****FIGURA 2.**

Joven de 10 años con antecedentes de salud aparente que comienza con dolor centro-torácico, opresivo, lancinante. Es llevado a su área de salud donde fallece de manera súbita. Se decide su traslado 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. A 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 Stanford¹ - tipo II de DeBakey). En la actualidad algunos autores prefieren la clasificación de Standford² a la de DeBakey por considerarla más práctica.

El **examen microscópico** evidencia degeneración quística de la media.

En la disección aórtica destaca una falsa luz en la capa media de la pared aórtica, excepcional en los niños sin enfermedad del tejido conectivo³.

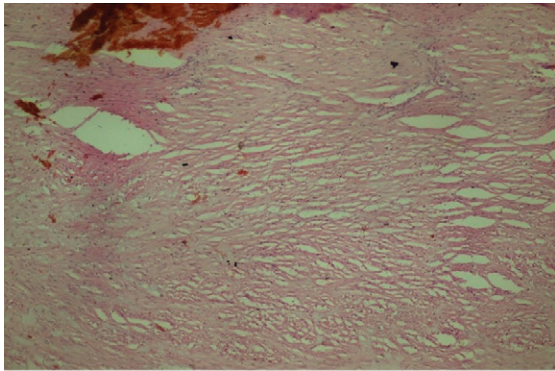


FIGURA 3.

El ecocardiograma transesofágico es considerado el estudio inicial debido a su disponibilidad, inocuidad y coste. Permite localizar el desgarro intimal entre otras complicaciones. La tomografía axial computarizada multicorte posee alta sensibilidad y especificidad debido a las reconstrucciones que permite realizar. La resonancia magnética nuclear define volúmenes ventriculares, alteraciones funcionales valvulares y comportamiento dinámico de la pared aórtica¹.

El estudio anatomopatológico muestra que existe degeneración de la musculatura lisa de la capa media en la disección aórtica tipo B, más evidente en sujetos hipertensos y 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 Marfán. Son predisponentes⁴ los síndromes de Ehler-Danlos, Loeys-Dietz² y el síndrome de Turner.

El riesgo de muerte súbita o disección aórtica es bajo en pacientes con síndrome de Marfán y diámetro aórtico entre 45 y 49 mm. El diámetro aórtico de 50 mm parece ser un umbral razonable para la cirugía profiláctica⁵.

La disección aórtica se considera una emergencia quirúrgica y está bien documentada que si no se trata la tasa de mortalidad es extremadamente alta, cercana al 1% por hora durante las primeras 48 horas y supera el 80% durante el primer mes⁶.

BIBLIOGRAFIA

1. Patel Himanshu J, Deeb MG. Ascending and arch aorta: Pathology, natural history, and treatment. *Circulation* **2008**; 118: 188-95.
2. Mimoun L, Detaint D, Hamroun D, et al. Dissection in Marfan syndrome: the importance of the descending aorta. *Eur Heart J* **2011**; 32 (4): 443-49.
3. Aalberts JJ, van den Berg MP, Bergman JE. The many faces of aggressive aortic pathology: Loeys-Dietz syndrome. *Neth Heart J* **2008**; 16: 299-304.
4. Fikar CR, Koch S. Etiologic factors of acute aortic dissection in children and young adults. *Clin Pediatr (Phila)* **2000**; 39: 71-80.
5. Jondeau G, Detaint D, Tubach F, et al. Aortic event rate in the Marfan population: a cohort study. *Circulation* **2012**; 125 (2): 226-32.
6. Dinis Da Gama A, Marcelino JL, Damião A, et al. Surgical management of a dissecting aneurysm of the thoracic aorta in a patient with Marfan's syndrome - case report. *Rev Port Cir Cardiorac Vasc* **2011**; 18 (2): 115-21.