

# Disección completa de la aorta ascendente con insuficiencia aórtica severa. Reporte de un caso especial diagnosticado por la ecocardiografía transesofágica

Académico Dr. José Nader Nader\*

## Resumen

**S**e presenta un caso especial de disección completa de la aorta ascendente con prolapso de la íntima al ventrículo izquierdo en diástole acompañado de insuficiencia aórtica severa. Se hace una revisión de la fisiopatología y los factores que contribuyen a su producción. Se realiza una amplia revisión de la literatura y se hace énfasis en la contribución de la ecocardiografía al diagnóstico. En todas las publicaciones la ecocardiografía transesofágica solamente hace referencia al sitio de ruptura de la íntima "flap" y la formación de un falso lumen acompañado de trombosis transmural. Solo en un caso recientemente publicado por Grillo y Conti (23), ocurrió un prolapso mínimo de la advertencia al ventrículo. Por la severidad del proceso de disección considero éste un caso especial, cuyas extraordinarias imágenes quiero compartir con mis colegas en Colombia.

## Introducción

La pared de la aorta está compuesta histológicamente por tres láminas. Una interna (íntima), la media (adventicia) y la externa o fibroelástica. La disección

de la aorta ocurre cuando hay una ruptura o separación de la lámina íntima. El flujo sanguíneo al penetrar al espacio media-intima permite la propagación del hematoma y la disección. Su incidencia se estima entre el 2.6 y el 3.5 por cada 100.000 personas. La primera descripción de esta lesión apareció en el siglo XVIII descrita por Nichols (1) al ejecutar la autopsia del Rey George II de Inglaterra (1761).

Presentamos un caso especial de disección completa de la aorta ascendente acompañado de insuficiencia aórtica severa y shock. El diagnóstico fue establecido mediante la Ecocardiografía Transe-sofágica. Una revisión de la literatura demuestra que las imágenes que se presentan no han sido descritas ni publicadas.

Historia Clínica # 81-16-91

G.F mujer blanca, soltera de 67 años fue admitida al Hospital *Sacred Heart* de Allentown PA USA, después de haber experimentado un episodio de síncope mientras viajaba en un bus urbano. No recuerda cuánto tiempo estuvo inconsciente. Niega haber experimentado dolor precordial, mareo, palpitaciones o dificultad respiratoria. Su único síntoma era dolor lumbar presente por dos semanas, para

\* Departamento de Cardiología Hospital *Sacred Heart* Allentown PA U.S.A. Trabajo de ingreso a la Academia Nacional de Medicina como Miembro Correspondiente. Abril 12 de 2007.

lo cual tomaba analgésicos. Hacía varios años no visitaba un médico. No tenía historia de hipertensión, diabetes o enfermedad coronaria. Su historia familiar fue negativa. Nunca fumó o ingirió licor. Trabajaba como cajera en un almacén.

## Examen físico

En la sala de emergencia mostró una paciente sin angustia, alerta y orientada en todas las esferas. Altura 1,5 metros, peso 45.8 kg, pulso 80 regular y presión arterial 135/50 en ambos brazos. Las venas yugulares no estaban distendidas pero el pulso aórtico disminuido y se palpaba un thrill sistólico. La inspección del ápex cardíaco no demostró ningún movimiento paradójico o pulsación anormal. A la auscultación el primer ruido cardíaco era de baja intensidad y el segundo ruido no estaba desdoblado. Un soplo sistólico de intensidad III/IV se escuchó en el borde paraesternal izquierdo con radiación hacia la axila. Otro soplo diastólico de larga duración se escuchó en el segundo espacio intercostal derecho, con radiación hacia la base del cuello. No se escuchó frote pericárdico ni ruido de galope.

La auscultación pulmonar demostró adecuada ventilación sin estertores o sibilancias. No se observó ninguna pulsación abdominal y la aorta no estaba dilatada. No había edema de los miembros inferiores ni cianosis de los dedos. El pulso femoral, poplíteo y dorsal estaban presentes pero un poco disminuidos. El examen neurológico inicial fue normal.

## Pruebas de diagnóstico

La radiografía del tórax demostró tamaño normal del corazón sin dilatación de la aorta ascendente o insuficiencia cardíaca. Una escanografía cerebral no demostró hemorragia o lesión intracerebral. El electrocardiograma (Fig. 1-A) inicialmente mostró depresión del segmento ST, con onda T aplanada en las derivaciones V4-V6 sin presentar onda Q, que fueron interpretados como evidencia de isquemia subendocárdica. Un segundo electrocardiograma obtenido horas después demostró cambios similares (Fig. 1-B).

La ecografía transtorácica mostró una imagen no muy bien definida en el ventrículo izquierdo cerca de la

válvula aórtica, que fue interpretada como una posible vegetación, mixoma o ruptura de una de las cúspides de la válvula aórtica con prolapso diastólico (Fig. 2-A-B). El ventrículo izquierdo era de tamaño normal con fracción de eyección preservada (55%). No se observó derrame pericárdico. El dopler a color mostró insuficiencia de la válvula aórtica y mitral (Fig. 3).

Una ecocardiografía transesofágica practicada horas después de su ingreso, confirmó el diagnóstico de disección completa de la aorta ascendente. Lo sorprendente y fascinante de este estudio fueron las imágenes. La aorta en su totalidad mostró disección completa con protrusión de la íntima a través de la válvula aórtica al ventrículo durante la diástole, produciendo rápidos movimientos serpiginosos, los cuales desaparecen durante la sístole, algo extraordinario nunca antes observado en mis 36 años de práctica cardiológica. La válvula aórtica estaba en su posición normal pero severamente insuficiente. No se observó aneurisma y el sitio de ruptura de la íntima no pudo localizarse (Figs. 4A-B y 5A-B).

## ELECTROCARDIOGRAMA

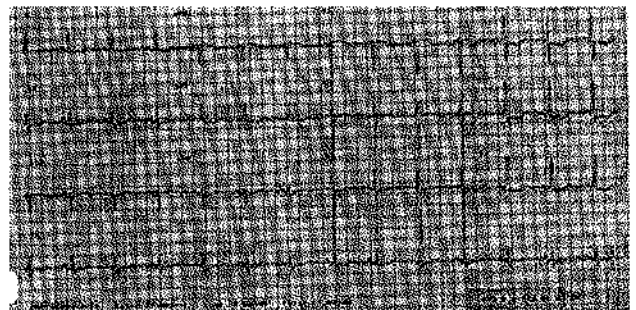


FIGURA 1. Panel A. El electrocardiograma obtenido en la sala de emergencia demostró depresión del segmento ST en las derivaciones II-III-aVF y las precordiales V4-V6 con aplanamiento de la onda T. No se registró onda Q.

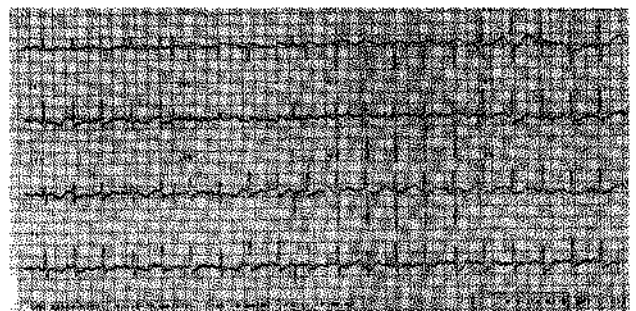


FIGURA 1. Panel B. Electrocardiograma obtenido varias horas después de admisión: mostró cambios similares de isquemia subendocárdica.

## ECOCARDIOGRAMA TRANSTORÁCICO



FIGURA 2-A. Vista de las cuatro cavidades demostrando una imagen no muy bien definida en el ventrículo izquierdo cerca de la válvula aórtica. El diámetro de la aorta ascendente es normal.

## ECOCARDIOGRAMA TRANSTORÁCICO



FIGURA 2-B. Vista del ventrículo izquierdo en el eje longitudinal demostrando la misma imagen en diástole.

## ECOCARDIOGRAMA TRANSTORÁCICO



FIGURA 3. Doppler a color obtenido a nivel del ventrículo izquierdo demuestra insuficiencia moderada de la válvula Mitral y Aórtica severa.

## Exámenes de laboratorio

Hemoglobina 11.1 grs, Hematocrito 33.4, Glóbulos blancos 14.100 con 85% de neutrófilos. BUN 31, creatinina 1.5, Na 135, K 3.6, Glucosa 239 mgrs, fosfatasa alcalina 87, ALT 56, AST elevada a 586. Las enzimas cardíacas: CPK 301, con la fracción MB de 30.6 y la troponina elevada a 33.8 (valor normal < 0.5). El hemocultivo fue negativo. La condición de la paciente deterioró rápidamente presentado insuficiencia respiratoria con marcada inestabilidad hemodinámica y estado de shock. Se le aplicaron drogas vasopresoras y se inició ventilación controlada manteniendo adecuada oxigenación. El servicio de cirugía cardiovascular fue consultado pero la cirugía no fue posible realizarla dada su crítica condición. Permaneció inconsciente por varias horas y finalmente falleció por fibrilación ventricular y paro cardíaco. Desafortunadamente la familia no accedió a realizar una autopsia.

## ECOCARDIOGRAMA TRANSESOFÁGICO



FIGURA 4-A. Vista de la aorta ascendente en el plano horizontal demostrando disección de la aorta ascendente (flecha).

## ECOCARDIOGRAFÍA TRANSESOFÁGICA

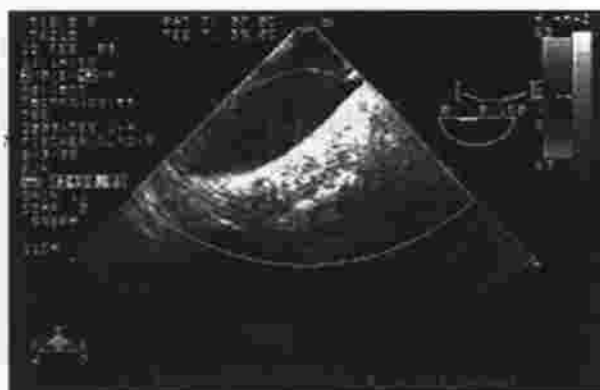


FIGURA 4-B. Imagen de la Aorta ascendente en el plano transversal demostrando disección completa de la aorta ascendente y formación de un falso lumen.

## ECOCARDIOGRAFÍA TRANSESOFÁGICA



FIGURA 5-A. Imagen obtenida en el plano longitudinal del Ventriculo izquierdo demuestra protrusión de la íntima a través de la válvula mitral en diástole.

## ECOCARDIOGRAFÍA TRANSESOFÁGICA



FIGURA 5-B. Imagen similar obtenida en el plano longitudinal del ventriculo izquierdo con dopler a color demuestra movimientos serpiginosos en el ventriculo izquierdo en diástole, acompañado de insuficiencia Aórtica severa.

## Comentarios y discusión

La disección de la aorta es de rara ocurrencia pero constituye una grave emergencia. Por consiguiente un diagnóstico rápido y preciso es imperativo para la supervivencia. Existen dos clases de disección aórtica (Fig. 6). El Stanford A (DeBakey I-II) con una incidencia del 66% y el Stanford B, que afecta la Aorta abdominal con incidencia del 33%. La mayoría de los pacientes con disección aórtica demuestran placas ateroscleróticas en la túnica adventicia y la íntima (90% de las autopsias en pacientes mayores de 70 años y relativamente rara en personas menores de

40). Con frecuencia la ruptura de la íntima ocurre en la placa aterosclerótica o adyacente a ella. (Mészáros Mórcz-2).

La disección de la Aorta proximal se acompaña de propagación retrógrada hacia los senos de valsalva, produciendo insuficiencia de la válvula Aórtica y compromiso de las arterias coronarias (11%). En el 50% de los casos ocurre la ruptura de la pared arterial produciendo hemorragia y taponamiento cardíaco. La mortalidad es superior al 95%. En un 23% el proceso de disección se extiende al cayado de la aorta comprometiendo las arterias carótidas, ocasionando trastornos de la irrigación cerebral y síntomas neurológicos (5). Otros factores que contribuyen a la disección aórtica incluyen lesiones congénitas como los síndromes de Marfán, Ehler Danlos, la ectasia válvula-aórtica y la necrosis cística-media, caracterizados por malfunción y desarrollo de la pared aórtica. En esos casos es frecuente observar aneurismas o dilatación de la aorta (6).

Pacientes que han sido sometidos a intervenciones quirúrgicas cardiovasculares, son propensos años después a desarrollar aneurismas de la aorta ascendente y disección. Su explicación parece ser de origen traumático (isquemia) por compresión de la arteria durante el bypass (Cross clamping), produciendo un debilitamiento de la pared aórtica.

## DISECCIÓN AÓRTICA

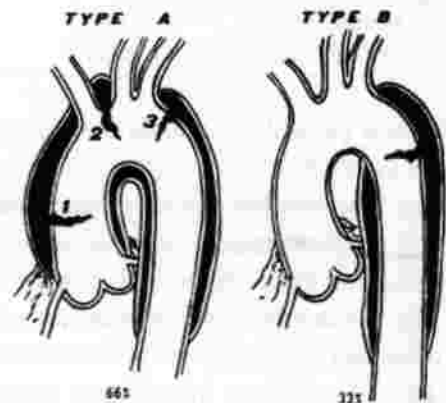


FIGURA 6. Incidencia y clasificación de la disección Aórtica demostrando la ruptura de la íntima y propagación de la disección. Modificado por Wheat MV. *American Heart Journal* 1980; 99:373-385.

Koufas y Modak (7) en un estudio sobre la dinámica aórtica, demostraron que cuando la pared

aórtica adquiere una dimensión superior a los 6 centímetros, tiene un índice de distensibilidad reduciendo (3.02 cms.) y un estrés índice de 1.57 PKs (Normal 92.5) facilitando la ruptura y disección.

Los síntomas más comunes de presentación (Gráfica 1) incluyen dolor precordial de tipo lancinante o inter-escapular, mareos y trastornos visuales. Menos frecuentes son el síncope, la insuficiencia coronaria, la insuficiencia cardíaca y las arritmias. Park SW y Hutchison S (8) en una amplia revisión de 917 casos (registro internacional 1997-2001) reportaron 63 casos (6.4%) que no presentaron ningún dolor. Su posible explicación parece debida a un proceso gradual de disección con compromiso mínimo de la adventicia, donde se encuentra la inervación arterial. Los diabéticos frecuentemente no experimentan dolor debido a la neuropatía asociada a esa enfermedad.

#### **GRÁFICA 1. Manifestaciones clínicas de la disección Aórtica aguda**

Más frecuente en hombres 3-1  
Edad 40-70 años  
Dolor precordial o interescapular (90%)  
Hipertensión (70%)  
Compresión arterial o venosa (50% en el tipo A, 15% en el B)  
Signos Neurológicos de localización focal (20%)  
Síncope (20%)  
Isquemia visceral o del miocardio (10%)  
Insuficiencia aórtica (60%)  
Insuficiencia cardíaca (90%)  
Síndrome de Marfán (11%)  
Misceláneos: disfagia, síndrome de Horner

En nuestra paciente, su queja principal fue un episodio de síncope cuando viajaba en un bus. El dolor lumbar presente las dos semanas anteriores a su ingreso, fue interpretado como la iniciación del proceso de ruptura de la íntima. Este caso es interesante no sólo por la forma de presentación, sino por los sorprendentes hallazgos en la ecocardiografía transesofágica. La imagen inicialmente observada en el ventrículo por la ecografía transtorácica fue la clave para el diagnóstico. La sospecha inicial de una posible vegetación aórtica o un tumor (mixoma), fue descartada después de un minucioso estudio de las imágenes (Figs. 4-A y B).

En mi experiencia, es muy raro observar este tipo de imágenes sonográficas en el ventrículo. Mi diagnóstico se inclinaba más hacia una forma de

disección aórtica con compromiso valvular. Hasta hace pocos años el patrón estándar de diagnóstico era la aortografía con una sensibilidad del 95% y especificidad del 99%. Con los avances técnicos en radiología hoy poco se utiliza y ha sido reemplazada por la escanografía y la resonancia magnética que tienen una sensibilidad del 90% y especificidad del 99%.

En nuestro caso para aclarar el diagnóstico, se optó por la ecocardiografía transesofágica como la modalidad más rápida y adecuada en esas condiciones. Ese procedimiento es de rápida ejecución en la sala de cuidado intensivo con una sensibilidad y especificidad muy similares a los estudios radiográficos (96%-99%).

El signo clásico de disección aórtica es la demostración de un hecho lineal en el lumen de la aorta, el cual tiene las características de un "flap" con movimientos ondulatorios (Fig. 4).

La ruptura de la adventicia ocasiona una separación, creando un falso lumen más amplio que con frecuencia contiene un coágulo en su pared. La adición del dopler a color permite delinear el flujo laminar y cuantificar el grado de insuficiencia de la válvula aórtica (Fig. 5B). En el caso que se presenta, las imágenes obtenidas fueron extraordinarias, permitiendo un diagnóstico preciso de disección aórtica completa, con prolapso de la íntima al ventrículo izquierdo a través de la válvula aórtica en diástole (Fig. 4A-B y 5A-B).

Se acompaña este trabajo con un video DVD en un tiempo real para mejor ilustración y, que constituyen la base de esta presentación. Los ecocardiogramas transtorácico y transesofágico fueron obtenidos utilizando un Biplane Probe y una unidad GE.5500.

#### **Bibliografía**

1. Nichols F. Observations concerning the body of his late Majesty. *Phylos Trans London* 1761; 52:265-274.
2. Meszaros Itsvan, Josef Moroccz. Epidemiology and clinicopathology of Aortic dissection. *Chest* 2000; 117: 1271-1278.
3. W. Darrin Close, John Hallet et all. Acute Aortic dissection population based incidence. *Mayo Clinic Proc.* 2004; 79: 176-80.
4. Koulias G, Modak R et all. Mechanical deterioration underlying malignant behavior of aneurismal human ascending Aorta. *Journal of Thoracic & Cardiovascular Surgery* 2005; 130: 677-83.

5. Nienabe, CA Von Kodolitsch et al. The diagnosis of thoracic aortic dissection by non invasive imaging procedures. *N Engl J Med* 1993; 328: 1-9.
6. Gleason TG. Heritable disorders predisposing to Aortic dissection. *Seminars in Thoracic & Cardiovascular Surgery*. 2005; 17(3), 274-81.
7. Park SW, Hutchison S et al. Association of painless acute Aortic dissection with increase mortality. *Mayo Clinic Proc*. 2004; 79(10): 1252-57.
8. Cigarroa JE, Isselbacher EM, DeSanctis RW. Diagnostic imaging in the evaluation of suspected aortic dissection. *N Engl J Med* 1993; 328: 35-43.
9. Mathew T, Nanda NC. Two dimensional echocardiography and dopler evaluation of aortic aneurysm and dissection. *Am J Cardiol* 1984; 54: 379-85.
10. Granato JE, Gibson DP et al. Utility of two dimensional echocardiography in suspected aortic dissection. *Am J Cardiol* 1985; 56: 123-29.
11. Erbel R, Borner N et al. Detection of aortic dissection by transesophageal echocardiography. *Br Heart J* 1987; 58: 45-51.
12. Illiceto S, Nanda NC. Color doppler evaluation of aortic dissection. *Circulation* 1987; 75: 748-55.
13. Erbel R, Engberding et al. Echocardiography in diagnosis of aortic dissection. *Lancet* 1989; 1: 457-61.
14. Amstrong W et al. Clinical and echocardiography findings in patients suspected of aortic dissection. *Am J Cardiol* 1998; 136: 1051-60.
15. Balla RS, Nanda NC. Usefulness of transesophageal echocardiography in assessment of aortic dissection. *Circulation* 1991; 84: 1903-14.
16. Adachi H, Omoto R et al. Emergency intervention of acute aortic dissection with transesophageal echocardiography. *Circulation* 1991; 84: 14-19.
17. Amstrong WF, Bash DS et al. Spectrum of acute dissection of ascending aorta: a transesophageal echocardiography study. *J Am society of echocardiography* 1996; 9: 646-56.
18. Chan K. Usefulness of transesophageal echocardiography in the diagnosis of conditions mimicking aortic dissection. *Am Heart J* 1991; 122: 495-504.
19. Keren A, Kim CB et al. Accuracy of biplane and multiplane transesophageal echocardiography in diagnosis of typical acute aortic dissection an intramural hematoma. *J Am Coll Cardiol* 1996; 28: 627-36.
20. Seward J.B, Khanderia B.K et al. Biplanar transesophageal echocardiography: anatomic correlations, image orientation and clinical applications. *Mayo Clin Proc* 1990; 65: 1193-213.
21. Mariani MA, D'Alfonso A et al. Aortic dissection: Diagnosis, state of the art of imaging and new management acquisitions. *Italian Heart Journal*. 2004; 5(9): 648-55.
22. Seung Woo Park, Stuart Hutchison et al. Association of painless acute aortic dissection with increased mortality. *Mayo Clin Proc* 2004; 79(10): 1252-57.
23. Grillo Marco, Conti E et al. A 360- Degree Aortic dissection tear mimicking massive Aortic Regurgitation. *Circulation* 2005; 112: e366.