

Muerte súbita *in utero* en un neonato por disección aórtica

(Sudden death *in utero* in a newborn by aortic dissection)

Adrián Antonio López Vera,* Marco Antonio Durán Padilla,* Leonel Iván Corral Mejorado,*
Mónica Romero Guadarrama**

RESUMEN

El caso que se presenta es el de un recién nacido de 40 semanas de gestación, el que durante el trabajo de parto tuvo bradicardia y culminó en asistolia súbita. En el estudio de autopsia se encontró que el niño mostró disección de la arteria aorta: ascendente, a nivel del cayado y en la descendente torácica, observándose daño histológico entre las capas adventicia y media. El niño no mostró tener malformaciones, ni enfermedades del tejido conectivo, tampoco antecedentes patológicos en la madre. La muerte ocurrió durante el trabajo de parto sin que hubiese alguna causa a que atribuirse.

Palabras clave: Feto, disección aórtica, muerte *in útero*.

SUMMARY

The case presented here is a baby with 40 weeks of gestation, and predicted that during labor, and presented asistolia sudden bradycardia and the autopsy study of aortic dissection is observed from birth of the cup upward and downward crook thoracic. Dissecting is observed between the layers adventitia and media in the microscopic study. This case was not associated with malformations, connective tissue diseases, maternal or other background. This event occurred in the uterus during labor, we could not determine the cause of their dissection and diagnosis could not be determined.

Key words: Fetus, aortic dissection, death *in utero*.

La disección aórtica en los niños recién nacidos, es un incidente poco común y fatal; en EUA la frecuencia estimada es de 2,000 casos por año. En los niños y adolescentes es un incidente poco común y raro, en la generalidad de los casos asociado a enfermedades del tejido conectivo;¹ también entre las causas reportadas se mencionan complicaciones ocasionadas por la oxigenación de membranas extracorpóreas y también como consecuencia de la dilatación de la coartación aórtica con «balón» o bien debido a la cateterización de la arteria umbilical.²⁻⁴

La disección aórtica en los neonatos se ha relacionado con múltiples factores, entre éstos: la hipertensión

idiopática, la coartación de la aorta, neoplasias endocrinas como feocromocitoma y tumores adrenales,⁵ drogas y medicamentos, así como enfermedades glomerulares y vasculares del riñón, enfermedades del tejido conjuntivo como en el síndrome de Marfan, aortitis de células gigantes, cistinosis y daño iatrogénico ocasionado por la colocación de catéter umbilical.¹

Se informa de un caso raro de disección de la aorta que ocasionó la muerte *in útero* de un producto de 40 semanas de gestación. El reporte de autopsia registró un hematoma disecante de la aorta ascendente, cayado y descendente torácica, con extensión al epicardio sin datos morfológicos de otra enfermedad asociada, u otro antecedente de carácter materno-fetal.

INFORME DEL CASO

Feto de sexo masculino producto de la primera gestación, de una mujer de 26 años de edad, cuyo embarazo

* Servicio de Anatomía Patológica del Hospital General de México.

** Facultad de Medicina, Universidad Nacional Autónoma de México.

fue normoevolutivo con control prenatal desde la sexta semana de gestación.

Cinco días previos a su hospitalización la madre tuvo dolor de abdomen y el producto súbitamente evolucionó con bradicardia para finalmente interrumpir su actividad cardíaca. El niño nació por vía vaginal a las 40 semanas de gestación, estimadas por Capurro.

El estudio de autopsia en el neonato registró un hematoma disecante de la arteria aorta: desde su origen hasta el segmento ascendente, así como la extensión del mismo hacia la región subepicárdica aurículo ventricular (Figura 1).

En el estudio anatomopatológico se observó la presencia de un hematoma reciente entre la capa adventicia y la capa media de la arteria aorta, y no se identificaron malformaciones cardíacas (Figura 2).

CAUSAS Y PARTICULARIDADES HISTOPATOLÓGICAS

La aterosclerosis es la principal causa de aneurismas asociados a la hipertensión arterial sistémica.^{6,7} La ateroscle-

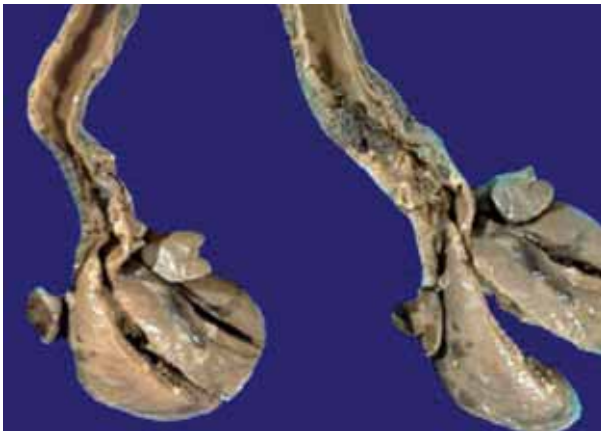


Figura 1. Hematoma disecante desde el nacimiento de la arteria aorta hasta la parte proximal de la porción descendente.

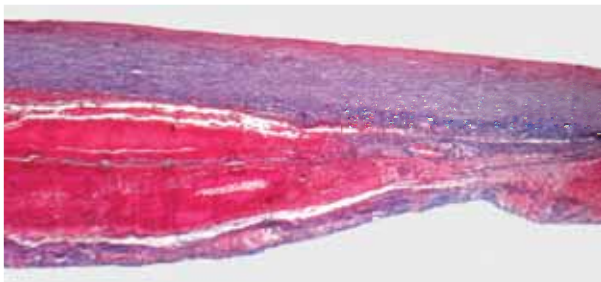


Figura 2. Se observa disección de la arteria aorta entre las capas adventicia y media.

rosis conduce al engrosamiento de la íntima por fibrosis y calcificación, debida al depósito de ácidos grasos extracelulares y a la integridad de la capa íntima que puede estar afectada por la desintegración de la matriz extracelular causada por los histiocitos: generando pérdida de colágena que es sustituida por fibras *hialinizadas*; cabe mencionar que ambos mecanismos pueden conducir a la rotura de la íntima vascular y provocar la disección.⁸

La fibrosis de la capa adventicia puede ocasionar la obstrucción de los *vasa vasorum*, ocasionada por la reducción del suplemento nutricional de la capa media, lo que provoca engrosamiento de ésta por necrosis, primariamente de las células musculares lisas.⁸

En las enfermedades inflamatorias en las que se lesiona la capa media y se debilita la pared de la aorta son: la aortitis por bacterias y hongos, con destrucción focal de la pared de los vasos lo que ocasiona aneurismas y/o la rotura del vaso.

Las enfermedades autoinmunes de la aorta pueden dañar gravemente los *vasa vasorum* y disminuir el riego sanguíneo en la capa media, en la aortitis *luética*.⁹ También puede ser dañada por otras enfermedades tóxicas de la aorta, como la ocasionada por la administración de beta-aminopropionitril fumarato. En animales ocasiona cambios en la capa media, semejantes a la degeneración mucóide de la pared aórtica.¹⁰ También la administración de dosis altas de zinc puede ocasionar la disección aórtica en animales de experimentación.¹¹

El consumo de drogas como cocaína y anfetaminas pueden estar asociadas a la formación de aneurismas disecantes de la aorta^{12,13} y cabe mencionar que la disección aórtica se clasifica en dos tipos: la clasificación de Stanford que las divide en tipo A y B y la clasificación de De Bakey quien las divide en: tipo I, II y III.^{14,15} La clasificación más reciente divide en cinco clases la disección de la aorta⁸ (Figura 3):

Clase 1. Considerada la disección clásica en la que hay daño a la *íntima*, formando una doble luz: la falsa y la verdadera.

Clase 2. Es aquella en la que hay disrupción de la capa media con formación secundaria de un hematoma o una hemorragia intramural.

Clase 3. Es una disección discreta, sutil sin hematoma, sólo con un abultamiento excéntrico en el sitio de la rotura.

Clase 4. Consiste en la rotura de una placa que conduce a una úlcera aórtica. La úlcera aterosclerótica penetra la aorta y se rodea de un hematoma, usualmente subadventicial.

Clase 5. Es aquella disección causada por iatrogenia o trauma.

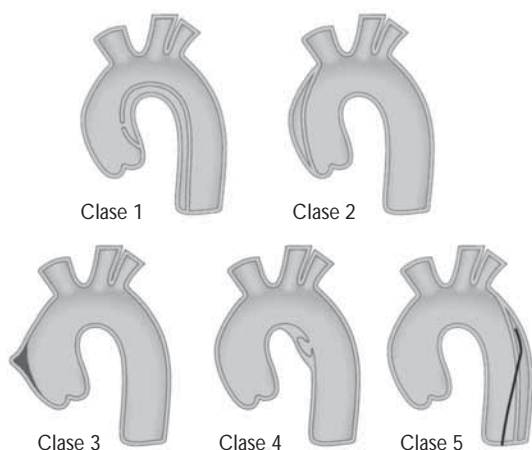


Figura 3. Clases de disección aórtica según la nueva clasificación (R. Erbel, F. Alfonso, C. Boileau, O. Dirsch *Diagnosis and management of aortic dissection. European Heart Journal* (2001) 22, 1642-1681).

COMENTARIOS

La disección aórtica es una entidad rara en los neonatos y en los menores de 16 años; no siempre se asocia al síndrome de Marfan o a otras enfermedades del tejido conectivo. Se informa también la disección de la aorta en infantes debido a una infección previa¹⁶ o bien como consecuencia de un trauma quirúrgico.¹⁷

La dilatación vascular con «balón» para el tratamiento de la coartación de la aorta puede dar lugar a un daño aórtico, con formación secundaria de un aneurisma y como consecuencia la lesión de la capa íntima.¹⁸

Es pertinente mencionar que esta disección vascular ha sido asociada a la coartación aórtica en los adultos, después de la tercera década de la vida con relación a la hipertensión, también se asocia como complicación del embarazo.¹⁹ Por otra parte, aunque la homocistinuria tiene un fenotipo similar al del síndrome de Marfan, las lesiones vasculares tienden a ser de naturaleza oclusiva o trombótica.²⁰

El caso que aquí se presenta corresponde a la disección aórtica en un feto de término clase 2, según la nueva clasificación para el diagnóstico y manejo de la disección aórtica, que en este caso correspondería al tipo A de la clasificación de Stanford y de tipo II de la clasificación de De Bakey. No se pudo asociar con alguna malformación o enfermedades del tejido conectivo, o bien con antecedentes maternos. Este caso aconteció *in útero* durante el trabajo de parto y no se pudo conocer la causa de la disección.

Referencias

1. Fikar CR, Koch S. Etiologic factors of acute aortic dissection in children and young adults. *Clin Pediatr* (Phila) 2000; 39: 71-80.

2. Paul JJ, Desai H, Baumgart S, Wolfson P, Russo P, Tigre DA. Aortic dissection in a neonate associated with arterial cannulation for extracorporeal life support. *ASAIO J* 1997; 43: 92-4.
3. Sohn S, Rothman A, Shiota T et al. Acute and follow-up intravascular ultrasound findings after balloon dilatation of coarctation of the aorta. *Circulation* 1994; 90: 340-7.
4. Mayssoun J, Maurice C, Shadi N, Khalid A. Aortic dissection in a neonate: Case report and review of the literature. *Am J Perinatol* 2005; 22(7): 397-9.
5. Flynn JT. Neonatal hypertension: diagnosis and management. *Pediatr Nephrol* 2000; 14: 332-41.
6. Kunz R. [Aneurysms in 35,380 autopsies]. *Schweiz Med Wschr* 1980; 110: 142-8.
7. Young R, Ostertag H. [Incidence etiology and risk of rupture of aortic aneurysm. An autopsy study]. *Dtsch Med Wschr* 1987; 112: 1253-6.
8. Erbel R, Alfonso F, Boileau C, Dirsch O, Eber B, Haverich A, H et al. Internal reviewers: Klein WW, Mulder B and L A. Providence diagnosis and management of aortic dissection. *Eur Heart J* 2001; 22: 1642-81.
9. Leu HJ. Classification of vasculitides. A survey. *Vasa* 1995; 24: 319-24.
10. Boussou H, Julian M, Pieraggi MT. Aortic lathyrism and atheroma in the rat by prolonged hyperlipidic diet. *Gerontology* 1978; 24: 250-65.
11. Dewar WA, Wight PA, Pearson RA, Gentle MJ. Toxic effects of high concentrations of zinc oxide in the diet of the chick and laying hen. *Br Poult Sci* 1983; 24: 397-404.
12. Grannis FW Jr, Bryant C, Caffaratti JD, Turner AF. Acute aortic dissection associated with cocaine abuse. *Clin Cardiol* 1988; 11: 572-4.
13. Rashid J, Eisenberg MJ, Topol EJ. Cocaine-induced aortic dissection. *Am Heart J* 1996; 132: 1301-4.
14. Crawford ES, Svensson LG, Coselli JS, Safi HJ, Hess KR. Surgical treatment of aneurysm and/or dissection of the ascending aorta, transverse aortic arch, and ascending aorta and transverse aortic arch. Factors influencing survival in 717 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1989; 98: 659-74; discussion 673-4.
15. De Bakey ME, McCollum CH, Crawford ES, Morris GC Jr, Howell J, Noon GP et al. Dissection and dissecting aneurysms of the aorta: twenty-year follow-up of five hundred and twenty-seven patients treated surgically. *Surgery* 1982; 92: 1118-34.
16. Agarwala BN. Group B streptococcal endocarditis in a neonate. *Pediatr Cardiol* 1988; 9: 51-3.
17. Sakurai M, Maeda M, Sai N, Miyahara M, Nakayama M, Takemura H. Aortic dissection in an infant caused by intraaortic balloon pumping. *Pediatr Cardiol* 1999; 20(5): 373-4.
18. Vitiello R, McCrindle BW, Nykanen D, Freedom RM, Benson LN. Complications associated with pediatric cardiac catheterization. *J Am Coll Cardiol* 1998; 32: 1433-40.
19. Cavanzo F, Taylor HB. Effect of pregnancy on the human aorta and its relationship to dissecting aneurysms. *Am J Obstet Gynecol* 1969; 105: 567-8.
20. Harker LA, Slichter SJ, Scott CR, Ross R. Homocystinuria. Vascular injury and arterial thrombosis. *N Engl J Med* 1974; 291: 537-43.

Correspondencia:

Dr. Adrián A. López Vera

Dr. Marco A. Durán Padilla

Servicio de Patología 310 del Hospital General de México.

Dr. Balmis Núm. 148,

Col. Doctores, México, D.F.

E-mail: aalv607@yahoo.com.mx

E-mail: markdur@yahoo.com