

Caso clínico

Disección aórtica y embarazo

Dr. Guillermo Uribe,* Dr. Luis Sigler,** Dra. Rocío Jiménez,***
Dr. César Romero,*** Dr. Omar Paipilla***

RESUMEN

Introducción: La disección aórtica es rara; puede afectar la aorta torácica incluso la abdominal con ruptura u obstrucción de vasos importantes. Cuando ocurre en mujeres embarazadas existe el peligro de muerte materna y, por consecuencia, la muerte del producto.

Objetivo: Presentar dos pacientes embarazadas con síndrome de Marfán que presentaron complicaciones graves.

Material y métodos: Mujer de 26 años con embarazo de 28 semanas presentó una crisis convulsiva, pérdida de la conciencia, hemiplejía derecha y ausencia de pulsos en miembros inferiores. Otra mujer de 22 años, con antecedentes familiares de síndrome de Marfán cursaba semana 34 del primer embarazo, presentó pérdida súbita de la conciencia y muerte inmediata después de un baño.

Resultados: En la primera paciente después de ser valorada por múltiples especialistas, se concluyó que la gravedad extrema que tenía evitaba cualquier procedimiento torácico, por lo que fue sometida a cesárea por feto muerto y a fenestración en la íntima de la aorta suprarenal con lo que se generó un punto de entrada al evento de disección aórtica y se recuperó. La segunda paciente fue declarada muerta en su domicilio y la autopsia mostró una disección del arco aórtico con hemopericardio, trombo de aproximadamente 1,500 cm³ y feto muerto.

Conclusiones: Las características clínicas de las pacientes con este síndrome deben motivar estudio y tratamiento por su ginecólogo, ser referidas a un cardiólogo quien después de calificar el cuadro podrá sugerir tratamiento médico o quirúrgico incluyendo procedimientos endovasculares.

Palabras clave: Disección aórtica, síndrome de Marfán, embarazo, muerte materna y fetal.

ABSTRACT

Introduction: Aortic dissection is rare. It may affect the thoracic or even the abdominal segment with rupture or obstruction of important branches. When it occurs during pregnancy there is the risk of maternal and fetal death.

Objective: To present two pregnant patients with Marfan's syndrome that had dissection of the aorta with severe complications.

Material and methods: A 26-year-old woman with a 28 week pregnancy had a sudden convulsion, loss of consciousness, right hemiplegia and pulseless low extremities. Another 22 year-old woman with family history of Marfan's, 34 weeks of the first pregnancy had loss of conscience and sudden death after a shower in her house.

Results: After the first patient was evaluated by a multispecialty group it was concluded that she was too ill to have any thoracic procedure, thus a cesarean section for a death fetus and fenestration of the suprarenal aorta were done with full maternal recovery. The second patient was declared death at her

* Cirujano y perito del Servicio Médico Forense de Tijuana, BC.

** Cirujano visitante al Hospital General de Tijuana, BC.

*** Cirujano del Hospital General de Tijuana, BC.

house and autopsy showed acute dissection of the aortic arch with approximately 1,500 cm³ intramural and pericardial hematoma and a death fetus.

Conclusions: Clinical characteristics of pregnant patients with Marfan's syndrome must be studied and treated by their gynecologist, then be referred to a cardiologist who after evaluating the condition may suggest medical, surgical or endovascular procedures.

Key words: Aortic dissection, Marfan's syndrome, pregnancy, maternal and fetal death.

INTRODUCCIÓN

En la pared aórtica como en todas las arterias, las tres capas que la forman –íntima, media y adventicia– integran una estructura tubular que conduce la sangre desde el corazón hacia otros territorios. Cuando, por varias razones, sucede una ruptura en la íntima, la sangre se desliza entre ésta y la media, motivando una disección que al principio sólo ocasiona aumento del calibre de la aorta y de ahí la denominación errónea de aneurisma disecante.¹

Se integran así, dos conductos por donde circula la sangre, la luz verdadera y la falsa vía. En ocasiones puede haber una segunda ruptura de la íntima que permite, según las fuerzas del flujo, que la sangre de la luz falsa retorne a la verdadera. Si ocurre una ruptura en la capa media, entonces la sangre pasará a otro espacio entre la media y la adventicia, que es más frágil. Cuando la adventicia cede a la presión de la sangre ocurre una ruptura hacia la cavidad torácica o a la zona limitada por el pericardio; en el primer caso ocurre un hemotórax y en el segundo un hemo-pericardio que dependerán de su tamaño para señalar las manifestaciones que producen.²

Una disección aórtica aguda durante el embarazo es rara, pero con un pronóstico muy grave para la madre y el producto del embarazo.³

Se ha reconocido que el embarazo tiene ciertos efectos cardiovasculares como aumentar la frecuencia cardíaca, el volumen circulante, la masa de la pared del ventrículo izquierdo y sus dimensiones al final de la diástole. El agravamiento hemodinámico máximo ocurre en el tercer trimestre del embarazo y se ha señalado que el útero grávido ejerce presión en las arterias ilíacas y en la aorta, lo que aumenta la resistencia al flujo en el árbol arterial y con el aumento de la eyección ventricular, puede predisponer a iniciar una ruptura de la íntima y una disección.^{3,4}

Según la localización y extensión de la disección aórtica se han establecido varias clasificaciones, pero las que se usan con frecuencia son las propuestas por DeBakey y por el grupo quirúrgico de Stanford⁵ (Figura 1). Se reconocen así tres grupos de disección:

- **Tipo I:** Inicia en la aorta ascendente y se extiende al cayado aórtico.
- **Tipo II:** Confinado a la aorta ascendente.
- **Tipo III-A:** Empieza en la aorta descendente y se detiene arriba del diafragma.
- **Tipo III-B:** Empieza en la aorta descendente, pero se extiende debajo del diafragma.

Antonin Bernard Jean Marfán en 1896, pediatra francés, publicó la primera descripción de un niño de cuatro años con anomalías esqueléticas, elongación de las extremidades y posteriormente se identificaron los componentes de lo que ahora se conoce con tal epónimo. Es una alteración generalizada del tejido conectivo, manifestada clínicamente por anomalías en los ojos, en el sistema esquelético con un tamaño excesivo en los huesos largos y en el territorio cardiovascular con disecciones de la aorta torácica, en especial del segmento ascendente del cayado aórtico. En algunos pacientes, las manifestaciones pueden variar en los mismos territorios. Hasta 20% de los pacientes tienen una historia familiar sugestiva de un componente genético y es heredada de manera autonómica dominante. La dilatación aórtica en este síndrome está causada por defectos en un componente específico de la fibra elástica, la fibrilina-1.⁶

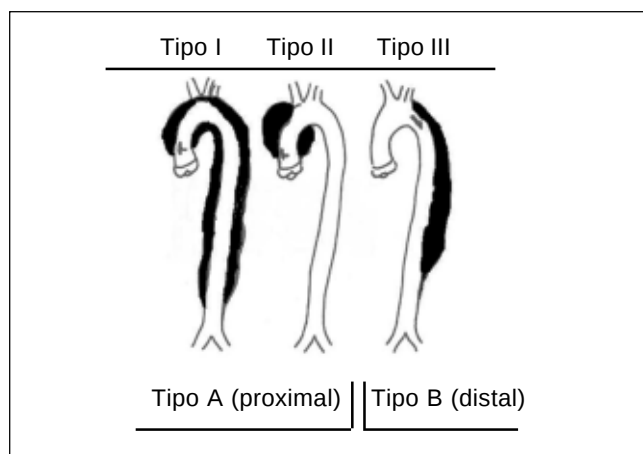


Figura 1. Tipos de disección aórtica según DeBakey en I, II y III y según el grupo de Stanford en A y B.

La asociación de síndrome de Marfán con diseccción de aorta en embarazada como causa de muerte es más rara.^{6,7} En una revisión de muertes maternas durante 15 años, 1989-2003, en la Universidad de Carolina del Sur (Estados Unidos), no se identificó la asociación en estudio.⁷ En algunas mujeres embarazadas se puede determinar clínicamente la presencia de síndrome de Marfán y deberán iniciarse cuanto antes las medidas diagnósticas y terapéuticas por parte de los Servicios de Ginecología y Cardiología principalmente.

OBJETIVO

Reportar los casos de dos pacientes graves con síndrome de Marfán y embarazo complicado por diseccción de la aorta.

PRESENTACIÓN DE CASOS

Paciente 1

Atendida en 1969. Mujer de 26 años, cursaba la semana 28 del primer embarazo. Sin antecedentes familiares de interés. Después de una crisis convulsiva, presentó hemiplejía derecha y pérdida de la conciencia. En el Servicio de Urgencias se encontró con TA de 170/112 en el brazo derecho y 58/40 en el brazo izquierdo. No se apreció pulso en la carótida izquierda. La frecuencia cardíaca de 120 por minuto. Inconsciente. Pupilas iguales. Parálisis flácida en el lado derecho. Abdomen con útero a 6 cm por arriba del ombligo sin latidos fetales. Los pulsos femorales reducidos a 1/4 y sin pulsos distales. No se encontró luxación del cristalino, pero las extremidades tenían dedos largos. Diagnóstico ginecológico: muerte fetal. Fue valorada por un equipo de múltiples especialistas y se concluyó que había sufrido isquemia cerebral por oclusión de la carótida izquierda, así como obstrucción de la subclavia izquierda y de la aorta toracoabdominal. Se diagnosticó por clínica la presencia de síndrome de Marfán y diseccción de la aorta desde la subclavia izquierda hasta la bifurcación en ilíacas. Se señaló que las condiciones eran tan graves que no toleraría ninguna intervención torácica.

Bajo anestesia general, el ginecólogo realizó cesárea por feto muerto, seguida de cirugía en la aorta abdominal que consistió en exponer la porción suprarrenal y después de efectuar un corte transversal, se retiró la íntima en una extensión de 5 cm para permitir que la sangre de la falsa vía entrara nuevamente a la parte central de la arteria. Posteriormente se colocó una sutura que tomaba las tres capas de la aorta en la porción distal. Se obtuvo flu-

jo sanguíneo proximal normal, se hicieron pases de sonda de globo distalmente sin recuperar trombos y se cerró la arteriotomía en un plano. Pasó a terapia intensiva y al día siguiente recuperó la conciencia y la movilidad del cuerpo derecho. Egresó del hospital a los doce días en buenas condiciones, pero se desconoce el seguimiento a largo plazo.

Paciente 2

Interrogatorio indirecto al esposo. Mujer de 22 años que cursaba la semana 34 del primer embarazo. Su madre y una hermana fueron de estatura alta y fallecieron antes de los 35 años. La paciente tenía miopía y usaba lentes; su tórax anterior era deprimido, sus manos y pies mostraban dedos largos, era delgada y alta. Le habían dicho que tenía un soplo cardíaco. Posterior a darse un baño en su domicilio, presentó una crisis convulsiva, pérdida del conocimiento y muerte inmediata. Aunque fue atendida por paramédicos, fue declarada muerta al llegar a un hospital, con muerte del producto del embarazo.

En la autopsia realizada no se apreció dislocación de cristalino ni paladar elevado. El tórax era deprimido. La estatura de 1.74 m sin diferencias en las



Figura 2. Mano y pie de la segunda paciente. Se aprecia la longitud de los dedos.



Figura 3. Al abrir el pericardio se encuentra sangre.



Figura 4. Sitio de ruptura de la media e íntima aórtica. Se aprecia la aorta dilatada.



Figura 5. Hematoma de 1,500 mL alojado en la pared aórtica y en el pericardio.



Figura 6. Aspecto general del feto con longitud excesiva del pie. Estigma del síndrome de Marfán.

medidas cabeza-pubis y pubis-planta de pies. El abdomen globoso por útero ocupado. Se apreció arcnodactilia con hiperextensión de los dedos (*Figura 2*). Al abrir el tórax, dilatación significativa del pericardio por la presencia de sangre libre y coagulada (*Figura 3*) que hacía cuerpo con un hematoma que se dirigía hacia la aorta ascendente, donde se apreció una dilatación de aproximadamente 10 cm de diámetro transversal con perforación de 2 mm de la adventicia y media (*Figura 4*); esta capa media estaba separada de la íntima y entre ellas alojaron un trombo de 1,500 mL (*Figura 5*). La disección se limitó al arco aórtico. El corazón se encontró dilatado, con engrosamiento de la pared del ventrículo izquierdo. No se demostraron anomalías en la válvula aórtica. En el abdomen, presencia de producto del sexo masculino muerto intrauterino, con pies muy largos (*Figura 6*). El estómago estaba dila-

tado. Los estudios toxicológicos fueron negativos a sustancias tóxicas.

DISCUSIÓN

Cuando una enfermedad es rara, la experiencia para establecer el diagnóstico y un tratamiento adecuado es limitada. Excepto por centros de referencia, la mayoría de los informes son de casos aislados o series de menos de 10 pacientes. Se pueden hacer revisiones de la literatura o inclusive sumar los casos publicados, pero la realidad es que la posibilidad de que un médico atienda a una mujer con síndrome de Marfán es limitada y más aun si ésta se encuentra embarazada.⁸⁻¹⁵

Levy y Wilson de Canadá comunicaron en 1944 un caso semejante al segundo aquí presentado: una mujer joven embarazada que sufre dolor en la es-

palda y una semana después, al salir de un baño de tina fallece por la presencia de hemopericardio significativo.¹⁷

Por años, la cirugía con fenestración de la aorta era uno de los recursos más usados hasta que se iniciaron las intervenciones para sustituir segmentos o la totalidad del arco aórtico y en su caso abordar la aorta toracoabdominal. Sin embargo, estos procedimientos tienen un índice de dificultad mayor.¹⁸⁻²¹

En los últimos años se ha reconocido que para las disecciones del cayado aórtico la cirugía directa con la colocación de injertos da los mejores resultados. Para las disecciones que ocurren en la aorta torácica o que se extienden hasta el abdomen es posible emplear procedimientos que inicialmente fueron con cirugía abierta, del tipo injerto, recientemente se observa una tendencia a realizar cirugía endovascular.²²⁻³⁰

La primera paciente aquí presentada, reconocida por un grupo multidisciplinario, era portadora de una disección tipo III de DeBakey o tipo B de Stanford y que por su gravedad, no estaba en condiciones de tolerar una cirugía torácica abierta. En esa época no era frecuente colocar injertos aórticos en estas condiciones por lo que se decidió efectuar la intervención abdominal con cesárea por producto muerto, seguida después por fenestración de la aorta suprarenal que resultó muy favorable para modificar la corriente sanguínea. Es muy probable que la disección se haya iniciado por debajo de la subclavia, pero por reflujo retrógrado afectó a la misma subclavia y a la carótida común izquierdas, lo que explicaría los síntomas que presentó y que fueron revertidos en el postoperatorio.

La segunda paciente ejemplifica una disección del tipo II de DeBakey o A de Stanford pues se limitó al cayado aórtico. La ruptura de las tres capas cercanas al pericardio motivó un hematoma intramural y un hemopericardio que fueron fulminantes para la vida materna y fetal. Sólo le habían dicho que tenía un soplo cardíaco pero tenía manifestaciones clínicas sugestivas del síndrome de Marfán. En otras condiciones debió ser referida a un cardiólogo para estudio con ecocardiografía, tomografía y aun resonancia magnética; haberle indicado una cesárea oportuna y administrarle bloqueadores B e hipotensores adecuados. De diagnosticarse oportunamente la patología aórtica se hubiera referido al cardiocirujano para, después de una cesárea, someterla a cirugía del cayado aórtico y vigilancia posterior periódica.

REFERENCIAS

1. Miller DC. Surgical emergencies of the thoracic aorta. In: Bergan JJ, Yao JST (Eds.). Vascular Surgical Emer-

- gencies. New York: Grune and Stratton Inc; 1987, p. 319-39.
2. Wong DR, Lemaire SA, Coselli JS. Managing dissections of the thoracic aorta. *Am Surg* 2008; 74: 364-80.
3. Immer FF, Bansi AG, Immer-Bansi AS, McDougall J, Zehr KJ, Schaff HV y col. Aortic dissection in pregnancy: Analysis of risk factors and outcome. *Ann Thorac Surg* 2003; 76: 309-14.
4. Barrett JM, Van Hooydonk JE, Boehm FH. Pregnancy-related rupture of arterial aneurysms. *Obstet Gynecol Survey* 1982; 37: 577-66.
5. Crawford ES, Crawford JL. Diseases of the Aorta. An atlas of angiographic pathology and surgical technique. Baltimore: Williams and Wilkins; 1984, p. 215-48.
6. Milewicz DM, Pannu H, Avidan N, Guo D, Tran-Fadulu V. Genetic basis of thoracic aortic aneurysms and dissections. En: Elefteriades JA (Ed). *Acute Aortic Disease*. New York: Informa Healthcare; 2007, p. 99-101.
7. Christiansen LR, Collins KA. Pregnancy-associated deaths. A 15-year retrospective study and overall review of maternal pathophysiology. *Am J Forensic Med Pathol* 2006; 27: 11-9.
8. Herbst J, Winskog C, Byard RW. Cardiovascular conditions and the evaluation of the heart in pregnancy-associated autopsies. *J Forensic Sc* 2010 [Epub ahead of print] doi:10.1111/j.1556-4029.2010.01489.x Disponible en Interscience. wiley.com), p. 1-6.
9. DeBakey ME, McCollum CH, Crawford ES, Morris GC Jr, Howell J, Noon GP, Lawrie G. Dissection an dissecting aneurysms of the aorta. Twenty year follow-up of five hundred twenty-seven patients treated surgically. *Surg* 1982; 92: 1118-34.
10. Isselbacher EM. Diseases of the Aorta. In: Libby P, Bonow RO, Mann DL, Zipes DP (Eds.). Cap 56. Saunders: Philadelphia; 2008, p. 1457-89.
11. Hutchinson SJ. Aortic Diseases. Clinical Diagnostic Imaging Atlas. Saunders. Philadelphia; 2009, p. 297-314.
12. Shepherd RFJ, Rooke T. Uncommon arteriopathies. In: Rutherford RB. *Vascular Surgery*. Cap 28. 6th Ed. Saunders. Philadelphia; 2005, p. 453-74.
13. Williams Obstetrics. Cunningham FG, Leveno KJ, Bloom SL, Hauth JC y col (Eds.). 23th Ed. New York: McGrawHill; 2010, p. 976.
14. Meijboom LJ, Vos FE, Timmermans J, Boers GH, Zwinderman AH, Mulder BJ. Pregnancy and aortic root growth in the Marfan syndrome: a prospective study. *Eur Heart J* 2005; 26: 914-20.
15. Mendoza-Alvarez SA, Fuentes-León J, Vargas-Ayala G, Hernández-González C, López-Arias G, Vera-Lastra O. Síndrome de Marfán, aneurisma tóraco-abdominal diseccionado y embarazo. Reporte de un caso. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc* 2009; 47: 669-72.
16. Espinoza SC, Selman AR, Pauchard TF, Rivera FJ, Iturra US y col. Disección aórtica y síndrome de Marfán en el embarazo. A propósito de un caso clínico. *Rev Med Chil* 2009; 137: 98-100.
17. Levin D, Wilson DC. Spontaneous dissection of aorta. *Can MAJ* 1944; 51: 345-7.
18. Shaw R. Acute dissecting aortic aneurisma. Treatment by fenestration of the internal wall of the aneurysm. *N Engl J Med* 1955; 253: 331-3.
19. Benson WR, Hamilton JE, Clausen CE. Dissection of aorta: report of a case treated by fenestration procedure. *Ann Surg* 1957; 146: 111-6.
20. Elefteriades JA, Hammond GL, Gusberg RJ, Kopf GS, Baldwin JC. Fenestration revisited. A safe and effective procedure for descending aortic dissection. *Arch Surg* 1990; 125: 786-90.
21. Panneton JM, Teh SH, Cherry KJ Jr, Hofer JM, Gloviczki P, Andrews JC y col. Aortic fenestration for acute or

- chronic aortic dissection: an uncommon but effective procedure. *J Vasc Surg* 2000; 32: 711-21.
22. Fann JI, Sarris GE, Mitchell RS, Shumway NE, Stinson EB, Oyer PE, Miller DC. Treatment of patients with aortic dissection presenting with peripheral vascular complications. *Ann Surg* 1990; 212: 705-13.
 23. Sakaguchi M, Kitahara H, Seto T, Furusawa T, Fukui D, Yanagiv N y col. Surgery for acute type A aortic dissection in pregnant patients with Marfan syndrome. *Eur J Cardiothoracic Surg* 2006; 29: 280-3.
 24. Stout CL, Scott EC, Stokes GK, Panneton JM. Successful repair of a ruptured Stanford B aortic dissection during pregnancy. *J Vasc Surg* 2010; 51: 990-2.
 25. Cañadas V, Villacosta J, Bruna I, Fuster V. Marfan syndrome. Part 2: treatment and management of patients. *Nat Rev Cardiol* 2010; 7: 266-76.
 26. Marcheix B, Rousseau H, Bongard V, Heijmen RH, Nienaber CA, Ehrlich M y col. Stent grafting of dissected descending aorta in patients with Marfan's syndrome: mid-term results. *JACC Cardiovasc Interv* 2008; 1: 673-80.
 27. Nordon IM, Hinchliffe RJ, Holt PJ, Morgan R, Jahangiri M, Loftus IM, Thompson MM. Endovascular management of chronic aortic dissection in patients with Marfan syndrome. *J Vasc Surg* 2009; 50: 987-91.
 28. Cheng D, Martin J, Shennib H, Dunning J, Muneretto C, Schueler S y col. Endovascular aortic repair versus open surgical repair for descending thoracic aortic disease: a systematic review and analysis of comparative studies. *J Am Coll Cardiol* 2010; 55: 986-1001.
 29. Luebke T, Brunkwall J. Outcome of patients with open and endovascular repair in complicated type B aortic dissection: a systematic review and meta-analysis of case series and comparative studies. *J Cardiovasc Surg* 2010; 51: 613-32.
 30. Diethrich EB, Ramaiah VG, Kpodonu J, Rodríguez-López JA. Endovascular Management of acute Stanford type B dissection. Case 16. Endovascular and Hybrid Management of the thoracic aorta. A Case based approach. Wiley-Blackwell. Chichester UK; 2008, p. 105-13.

Correspondencia:

Dr. Guillermo Uribe

Blvd. Sánchez Taboada 1527-205

Tijuana, Baja California, Zona Río

C.P. 22320

Tel.: (664) 684-8127

Correo electrónico: drguribe@hotmail.com