

Caso 6: Mujer de 80 años, Portadora de Hipertensión Arterial y Disección Crónica de Aorta con Cuadro de Disnea Intensa y Dolor Torácico

Luis Fernando Bernal da Costa Seguro, Tania Marie Ogawa, Jussara Bianchi Castelli

Instituto del Corazón (InCor) del HCFMUSP, São Paulo

Mujer de 80 años de edad buscó asistencia médica a causa de dolor torácico y disnea.

A los 72 años de edad (abril de 1996), la paciente fue sometida a mastectomía derecha por carcinoma mamario. Después de la operación se sometió a radioterapia, y a seguir, al tratamiento medicamentoso de largo plazo con tamoxifeno. En su evolución presentó engrosamiento endometrial diagnosticado con el auxilio del examen ecográfico, y se indicó histerectomía.

En la ocasión, la paciente se quejaba también de disnea desencadenada por grandes esfuerzos. Además de ello, se habían hecho diagnósticos de hipertensión arterial y soplo sistólico en área aórtica.

Se encaminó entonces la paciente para evaluación preoperatoria. Ésta fue atendida en el hospital por primera vez el 3 de enero de 1997, cuando tenía 73 años de edad.

El examen físico reveló frecuencia cardíaca de 60 lpm y presión arterial de 140/95 mmHg. El examen de los pulmones fue normal. El examen del corazón reveló ruidos cardíacos normales y soplo sistólico eyectivo ++/4+ en área aórtica. El examen del abdomen y de las extremidades fue normal.

El electrocardiograma (EC), realizado el 30 de diciembre de 1996, reveló ritmo sinusal regular, sobrecarga de cámaras izquierdas y alteraciones de la repolarización ventricular: ondas T invertidas y asimétricas de V_4 a V_6 y también en las derivaciones I y aVL (fig. 1).

El 30 de diciembre de 1996, la radiografía de tórax demostró aumento discreto del área cardíaca, a costa del ventrículo izquierdo.

La evaluación de laboratorio reveló: 13 g/dl de hemoglobina, 39% de hematocrito, glicemia de 91 mg/dl, 0,8 mg/dl de creatinina, colesterol total de 196 mg/dl, 49 mg/dl de HDL-colesterol y 120 mg/dl de LDL-colesterol, y 136 mg/dl de triglicéridos.

Palabras clave

Hipertensión, insuficiencia cardíaca, embolia pulmonar, aorta torácica / cirugía.

Editor de la sección: Alfredo José Mansur (ajmansur@incor.usp.br)

Editores asociados: Desidério Favarato (dclfavarato@incor.usp.br)

Vera Demarchi Aiello (anpvera@incor.usp.br)

La paciente fue sometida a histerectomía el 19 de abril de 1997.

El ecocardiograma, realizado el 19 de septiembre de 1997, reveló hipertrofia de ventrículo izquierdo con función preservada y dilatación aórtica y de atrio izquierdo y estenosis aórtica leve. Las dimensiones de las cámaras cardíacas se presentan en la tabla 1.

A partir de 1997, hubo un agravamiento progresivo de la disnea, que pasó a ser desencadenada por esfuerzos menores, como caminatas de una cuadra en superficie plana.

El centellograma de perfusión miocárdica con estrés farmacológico (MIBI.99mTc y dipiridamol) (enero de 1998) reveló captación homogénea del trazador y no se consideró como sugerencia de isquemia miocárdica.

Al persistir los síntomas, se indicó el estudio hemodinámico y angiográfico. El estudio hemodinámico no reveló gradiente transvalvular aórtico. La cineangiografía (julio de 1998) no reveló lesiones obstructivas en las arterias coronarias. La ventriculografía mostró ventrículo izquierdo con paredes de motilidad normal.

Las evaluaciones ecocardiográficas posteriores fueron consideradas sugerencia del aumento de la hipertrofia miocárdica. Además de ello, también se diagnosticó gradiente de presión en la vía de salida del ventrículo izquierdo. Las medidas obtenidas se presentan en la tabla 1.

En 1999, la radiografía de tórax de control reveló área hipotransparente redondeada en el pulmón. Se indicó tomografía de tórax. El 28 de abril de 2000, la tomografía reveló derrame pleural izquierdo discreto con engrosamiento pleural y área hiperdensa en lóbulo inferior izquierdo, no había adenomegalias. Además de ello, había cardiomegalia y aorta ateromatosa.

La conducta fue evaluada conjuntamente con el equipo de cirugía torácica. Se optó por conducta expectante y realización de tomografías de control evolutivo, de preferencia cada seis meses.

En enero de 2002, la paciente presentó queja de palpitaciones taquicárdicas y agravamiento de la disnea. Buscó atención médica, y se diagnosticó fibrilación atrial. Se inició tratamiento con warfarina.

El 12 de agosto de 2002, la tomografía de tórax de control reveló aneurisma de aorta ascendente con 57 mm que se extendía hasta el arco aórtico, donde el diámetro

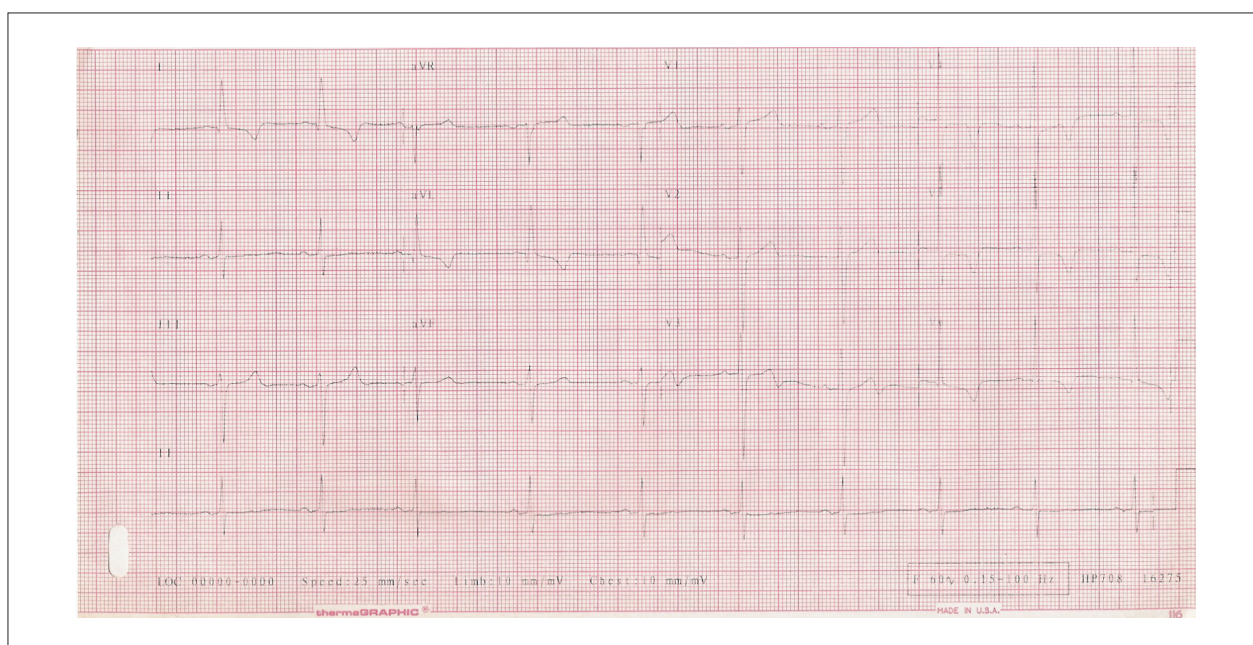


Fig. 1 – Electrocardiograma: ritmo sinusal, sobrecarga de cámaras izquierdas y alteraciones secundarias de la repolarización ventricular.

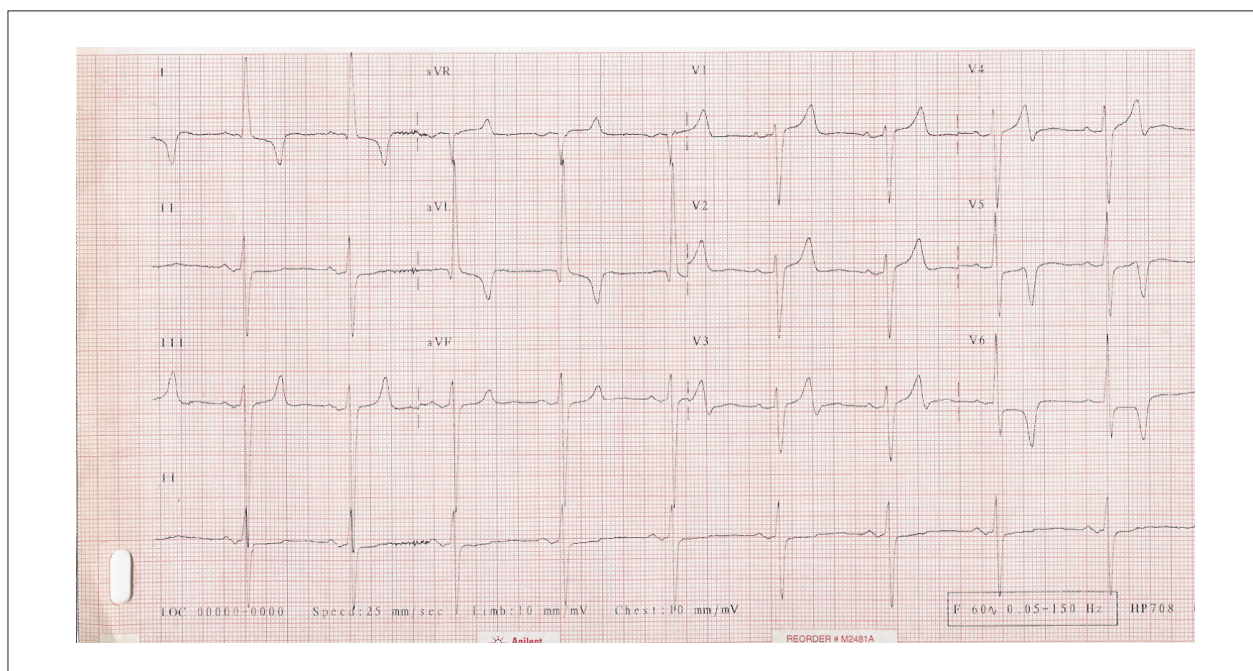


Fig. 2 – Electrocardiograma: ritmo sinusal, bloqueo de la rama izquierda y de su división anterosuperior, sobrecarga de cámaras izquierdas y alteraciones secundarias de la repolarización ventricular.

era de 35 mm, los diámetros de la aorta descendente y de la transición toracoabdominal fueron de 34 mm y 24 mm, respectivamente. Había señales de disección en la aorta ascendente que se iniciaba en el nivel de emergencia de la aorta y alcanzaba el arco aórtico.

La ecografía abdominal, realizada el 16 de agosto de 2002, reveló colecistopatía calculosa, ateromatosis difusa

de aorta abdominal y quistes renales. En agosto de 2002, el centellograma renal con DTPA-Tc 99 m fue normal

El EC del 12 de septiembre de 2002 reveló ritmo sinusal, frecuencia de 51 lpm, disturbio de la conducción intraventricular del tipo bloqueo de rama izquierda y de la división anterosuperior de la rama izquierda, sobrecarga de cámaras izquierdas, onda T *plus minus* V₄ y negativa V₅, V₆, I y aVL (fig. 2).

Correlación Anatomoclínica

Se suspendió el tratamiento anticoagulante.

En noviembre de 2002, la paciente presentó agravamiento de la disnea que ahora era desencadenada por pequeños esfuerzos y por el decúbito.

En esa misma época, los marcadores tumorales CEA, CA 125 y CA 19.9 eran normales. Una nueva cinecoronariografía no reveló lesiones obstructivas coronarias.

Con el tratamiento antihipertensivo administrado, se constató mejora de los síntomas.

El 20 de junio de 2003, la tomografía de control reveló nódulos de 1,2 cm en el segmento basal posterior del lóbulo inferior derecho y otro menor de 1 cm en el segmento anterior del lóbulo superior derecho. Había estría de atelectasia fibrosa basal posterior izquierda, pequeño derrame pleural a la izquierda y cardiomegalia. El aneurisma de aorta ascendente presentaba diámetro de 57 mm y área de menor densidad en la luz, sugiriendo disección, similar al examen anterior.

En la evolución, la paciente presentó disnea intensa, dolor torácico del tipo pleurítico y alteración de la conciencia. En razón de ello, se encaminó al hospital.

El 14 de julio de 2003, el examen físico reveló paciente en mal estado general, gimiente, frecuencia cardíaca de 60 lpm, presión arterial inaudible, extremidades frías y cianóticas. La auscultación pulmonar reveló estertores crepitantes en bases, había soplo sistólico ++/4+ en área aórtica y soplo sistólico ++/4+ en área tricúspide. El examen del abdomen fue normal, no había señales de trombosis venosa profunda en miembros inferiores.

En esa misma fecha, el EC reveló ritmo de fibrilación atrial, frecuencia promedio de 80 lpm, bloqueo de rama derecha y de la división anterosuperior de la rama izquierda, y alteraciones difusas de la repolarización ventricular (fig. 3).

Los exámenes de laboratorio revelaron: 123 mg/dl de urea, 1,6 mg/dl de creatinina, 4,4 mEq/l de potasio, 141 mEq/l de sodio, tiempo de protrombina (INR) de 1,69 y relación de tiempos de TTPA de 1,1. La gasometría arterial, con uso de catéter nasal, reveló pH de 7,33, pCO₂ de 59 mm Hg, pO₂ de 147 mmHg, saturación de hemoglobina del 98%, bicarbonato de 31 mEq/l y exceso de base de 3,4 mEq/l. El dímero-D fue > 400 ng/ml.

El 16 de julio de 2003, la ecografía reveló ectasia de vena cava superior y suprahepática, y colecistopatía calculosa. Había además derrame pleural discreto a la izquierda y moderado a la derecha, y riñones en posición normal con un cálculo calicial de 1 cm en el riñón izquierdo, sin señales de hidronefrosis.

Durante la internación se administraron noradrenalina, 120 mg de enoxaparina diarios y sedantes.

El 16 de junio de 2004, la paciente evolucionó siempre confusa e hipotensa, sufrió una disminución más acentuada del nivel de conciencia y necesitó intubación orotraqueal para soporte respiratorio. Los días siguientes continuó hipotensa, con necesidad de dosis crecientes de noradrenalina, y presentó paro cardíaco irreversible (19 de julio de 2004).

Aspectos clínicos

El caso en cuestión se refiere a una mujer que, a los 72 años, después de tratamiento una neoplasia de mama con cirugía, hormonas y radioterapia, pasó a presentar disnea desencadenada por esfuerzos.

En esa ocasión también se diagnosticó hipertensión arterial sistémica y se identificó soplo sistólico en foco aórtico. Los exámenes iniciales mostraban señales de enfermedad cardíaca estructural: aumento de área cardíaca

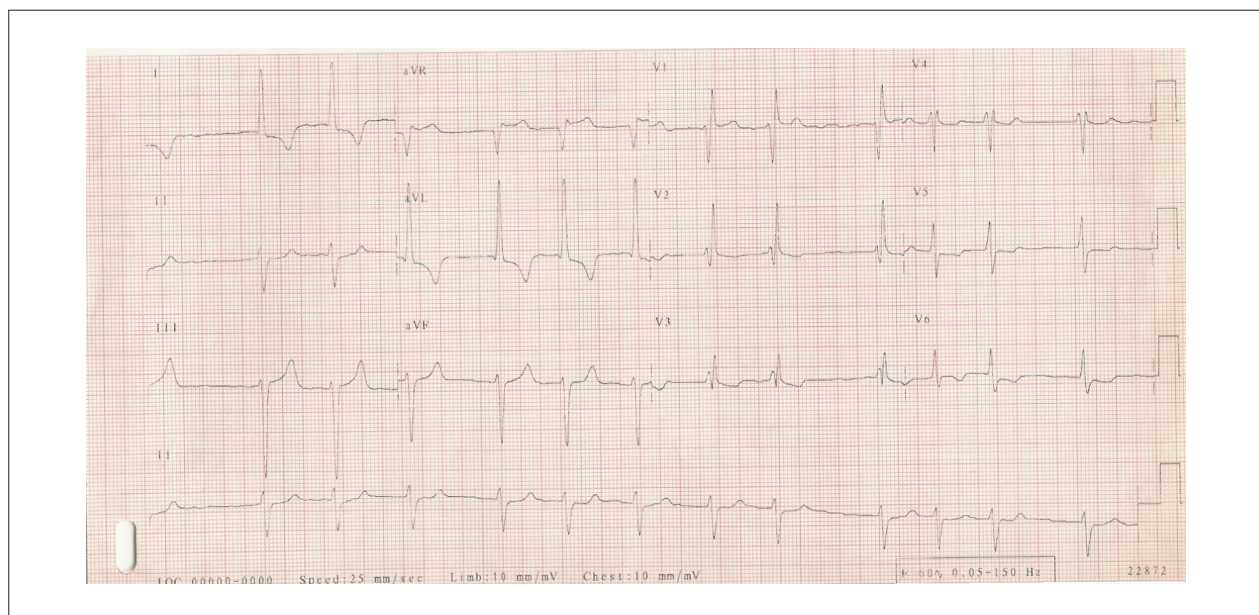


Fig. 3—Electrocardiograma: fibrilación atrial, bloqueo de rama derecha y de la división anterosuperior de la rama izquierda, y alteraciones secundarias de la repolarización ventricular.

Tabla 1 – Evolución ecocardiográfica

	19.9. 1997	8.12. 2000	21.8. 2001	14.11. 2001	14.7. 2003
Ventrículo izquierdo (mm)					
Septo interventricular	13	15	16	15	15
Pared posterior	13	14	15	14	12
Diámetro diastólico	50	52	45	53	46
Diámetro sistólico	33	33	30	30	28
Δ diámetro (%)	34	36,5	33,3	43,4	39,1
Aorta (mm)	44	44	34	27	-
Atrio izquierdo (mm)	51	46	50	47	42
Ventrículo derecho (mm)	20	Normal	Normal	Normal	Dilatado
Gradiente transvalvular aórtico (mmHg)	33	-	-	-	-
Gradiente de presión vía salida del ventrículo izquierdo (mmHg)	-	50	113	67	-
Aneurisma de aorta ascendente (mm)	-	-	51	Aneurisma y trombo mural	58
Insuficiencia mitral	Leve	Moderada	Moderada	Discreta	Discreta
Insuficiencia tricúspide			Leve	Moderada	Intensa
Presión sistólica de ventrículo derecho (mmHg)	-	-	40	53	-

en la radiografía de tórax a costa de aumento de ventrículo izquierdo y sobrecarga de cámaras izquierdas en el electrocardiograma.

Con esos datos, la principal hipótesis diagnóstica para explicar el síntoma de la paciente es insuficiencia cardíaca. El síndrome clínico de insuficiencia cardíaca se caracteriza por disnea a los esfuerzos, ortopnea, disnea paroxística nocturna, edema de miembros inferiores, hepatomegalia, fatiga y mareos. Se realizaron diversos estudios con el propósito de definir criterios diagnósticos para la insuficiencia cardíaca. Utilizando los criterios de Framingham, se encontraron en esa paciente un criterio mayor (aumento del área cardíaca a la radiografía de tórax) y un criterio menor (disnea a los esfuerzos). Para el diagnóstico definitivo, son necesarios dos criterios mayores o un criterio mayor y dos menores. La presencia de señales de enfermedad cardíaca estructural en los exámenes complementarios corrobora este diagnóstico.

En la evaluación de paciente con insuficiencia cardíaca, el ecocardiograma es un examen de gran importancia, pues nos puede mostrar: tamaño y volumen de cavidades, grosor de pared ventricular, función ventricular sistólica y diastólica, morfología y función valvular. En el caso en cuestión, el ecocardiograma mostraba: el atrio izquierdo aumentado, el ventrículo izquierdo (VI) con cavidad normal, pero con importante hipertrofia de sus paredes, la función sistólica global del VI normal (fracción de acortamiento 34%) y pequeño gradiente transvalvular aórtico.

La hipertrofia ventricular izquierda (HVI) puede conducir a una disminución de la distensión y provocar, en consecuencia, disfunción ventricular diastólica y cuadro de insuficiencia cardíaca. Se considera secundaria cuando se deriva de un disturbio identificado. La hipertensión arterial sistémica es la causa más común, y la HVI es un marcador de mayor riesgo de eventos cardiovasculares en el paciente hipertenso¹. Otra causa de HVI secundaria es la estenosis aórtica. En el caso en cuestión, el grado de estenosis era leve, no debiendo ser causa de la miocardiopatía. Además de ello, la estenosis aórtica no confirmada en el estudio hemodinámico realizado posteriormente (en 1998), en el cual no se encontró gradiente transvalvular aórtico.

A pesar de que el ecocardiograma no mostraba señales de miocardiopatía isquémica, como alteración de contracción segmentaria, es esencial la realización de un examen para la evaluación de Insuficiencia coronaria. Se trata de una paciente añosa e hipertenso, por tanto con factores de riesgo para enfermedad arterial coronaria, y que pasó a presentar síntoma de disnea con esfuerzo, que puede corresponder a un equivalente isquémico. Esta manifestación de la insuficiencia coronaria es más común en pacientes de sexo femenino, añosos y diabéticos. En la paciente en cuestión se realizó inicialmente una prueba funcional (centellograma de perfusión miocárdica con estrés farmacológico con dipiridamol) que no mostró isquemia. Posteriormente, la cineangiografía no reveló lesiones obstructivas, descartando el diagnóstico.

Correlación Anatomoclínica

Por el hecho de la paciente haber sido sometida a radioterapia en región torácica para tratamiento de neoplasia de mama, la cardiomiopatía secundaria radioterapia es un diagnóstico que debe recordarse. La irradiación del corazón puede dañar prácticamente todos sus componentes, incluyendo pericardio, miocardio, válvulas, arterias coronarias y sistema de conducción. La pericarditis es la manifestación aguda típica de la lesión por radiación, mientras que enfermedad pericárdica crónica, cardiomiopatía, enfermedad arterial coronaria, valvulopatías y disturbios de conducción pueden suceder años después de la exposición a la radiación. La cardiomiopatía secundaria a la radioterapia es una causa de cardiomiopatía restrictiva, caracterizada por ventrículo rígido y no distensible, impidiendo su adecuado llenado, que conduce por lo tanto a una disfunción diastólica. Típicamente, la cavidad ventricular izquierda es normal y no hay hipertrofia miocárdica.

Las evaluaciones ecocardiográficas posteriores de la paciente muestran aumento de la hipertrofia miocárdica y la presencia de gradiente en la vía de salida del ventrículo izquierdo. La hipertrofia ventricular, cuando es secundaria, es difusa, no justificando el gradiente de presión intraventricular mostrado. De esta forma, la hipótesis diagnóstica de cardiomiopatía hipertrófica primaria debe ser destacada.

La cardiomiopatía hipertrófica (CMH) es una enfermedad genética caracterizada por hipertrofia desproporcionada del VI y, ocasionalmente, del ventrículo derecho, derivada de un desarreglo e hipertrofia de miocitos. El septo interventricular es el local más comúnmente involucrado, aunque pueden ocurrir otras formas de presentación, con hipertrofia concéntrica o predominantemente apical. El volumen ventricular es normal o reducido, y generalmente ocurre disfunción diastólica. La hipertrofia puede ocasionar obstrucción de la vía de salida del VI, generando un gradiente de presión sistólica intraventricular en hasta el 25% de los pacientes².

Los síntomas pueden ser inducidos por una variedad de mecanismos: obstrucción de la vía de salida del VI en reposo o con el esfuerzo, disfunción diastólica, arritmias, disturbios de conducción y disfunción sistólica derivada de implicación miocárdica extensa. La disnea con esfuerzo es el síntoma más común, ocurriendo en hasta el 90% de los pacientes sintomáticos³. La ortopnea y la disnea paroxística nocturna son síntomas menos frecuentes. El dolor torácico con esfuerzo puede ocurrir en el 30% de los pacientes, en general con coronariografía normal⁴.

El síncope o presíncope es otra manifestación importante — aproximadamente el 25% con pacientes con CMH relatan por lo menos un episodio de síncope. Puede ser derivado de: obstrucción de vía de salida del VI, isquemia miocárdica durante el ejercicio, arritmias y activación de barorreceptor con vasodilatación inadecuada⁵. Las arritmias presentadas pueden ser tanto supraventriculares como ventriculares y, por las anomalías sistólicas y diastólicas, pueden no ser bien toleradas. La fibrilación atrial es la arritmia sostenida más común, pudiendo ocurrir en hasta un cuarto de los pacientes, ya que su incidencia aumenta con la edad y está asociada a aumento del atrio izquierdo⁶.

A pesar de que la mayor parte de los casos de CMH se desarrolla en la infancia o adolescencia, la enfermedad de inicio tardío es conocida. En el paciente añoso, la CMH de

inicio se relaciona a mutaciones en genes de la alfa miosina de cadena pesada, troponina I y proteína C fijadora de miosina⁷, con todo, la probabilidad de identificar una mutación es menor. En general, la MCH de inicio tardío tiene mejor pronóstico que la enfermedad diagnosticada en el joven.

En la evolución surgieron nuevos hallazgos. En 1999, la radiografía de tórax evidenció imagen hipotransparente redondeada en el pulmón, que fue confirmada en la tomografía (imagen hiperdensa en lóbulo inferior izquierdo). Había derrame y engrosamiento pleural asociados, sin adenomegalias. Imagen hiperatenuante asociada a derrame y engrosamiento pleural en tomografía de tórax puede corresponder a proceso infeccioso, neoplásico, inflamatorio o embolización pulmonar. Cuando es secundaria a la infección, generalmente está asociada a cuadro clínico más expresivo, como fiebre, deterioro del estado general, pérdida de peso y síntomas pulmonares más exuberantes (tos y expectoración). Como la paciente tuvo cáncer de mama, las hipótesis de tromboembolismo pulmonar (TEP) y proceso neoplásico activo no pueden descartarse.

El TEP es una enfermedad grave, caracterizada por la obstrucción parcial o completa de la arteria pulmonar en cualquier porción de su trayecto. Su ocurrencia generalmente está asociada a la tríada: estasis venosa, hipercoagulabilidad y lesión endotelial. Factores como procesos neoplásicos, postoperatorio de cirugías — principalmente ortopédicas —, inmovilización prolongada y enfermedades que generan hipercoagulabilidad pueden predisponer al surgimiento de TEP.

Metástasis pulmonares secundarias al cáncer de mama no son raras. Generalmente afectan porciones más periféricas de los pulmones por causa de la irrigación preferencial para las bases.

En agosto de 2002, fue diagnosticado, en tomografía de control, aneurisma de aorta ascendente con señales de disección. La disección de aorta puede ser dividida, según la clasificación de Stanford, en tipo A — cuando se afecta la aorta ascendente — y tipo B — cuando no hay afección proximal. Esta diferenciación es muy importante para la definición pronóstica y terapéutica, visto que la disección del tipo A aguda tiene mayor mortalidad, y por lo tanto, se indica intervención quirúrgica de urgencia, al tiempo que la del tipo B tiene mejor pronóstico y debe ser tratada preferentemente con medicación. La disección tipo A crónica no es común, visto que la mayor parte de los paciente fallece en la fase inicial de ésta, cuando se no se trata quirúrgicamente.

En 2003, la paciente presentó cuadro de disnea intensa, dolor torácico del tipo pleurítico y alteración de conciencia, asociada a shock y surgimiento de soplo cardíaco en foco tricúspide. No se constataron señales de trombosis venosa profunda (TVP) en miembros inferiores.

El TEP es una enfermedad potencialmente grave, cuya incidencia real es subestimada en virtud de la amplia variación de manifestaciones clínicas posibles. Se puede presentar con un cuadro dramático, con disnea súbita asociada a hipoxia y shock cardiogénico, siendo inclusive causa de muerte súbita. No obstante, también se puede presentar con cuadros más frustrados y/o inespecíficos, como disnea leve, dolor torácico

pleurítico, mal estar y fatiga, tos, expectoración hemoptoica. Estos últimos, gran parte de las veces, no reciben el diagnóstico de TEP en la primera atención, y por lo tanto, no reciben la terapéutica apropiada. Comparados con los pacientes que reciben tratamiento, los pacientes no tratados presentan mayor mortalidad, en razón principalmente de la recurrencia de la enfermedad^{10,11}.

Algunos factores de riesgo están claramente asociados a la ocurrencia de TEP, como inmovilización prolongada, historia de TVP y/o TEP previos, cirugía reciente (principalmente ortopédica), historia de cáncer, trombofilia adquirida o hereditaria, enfermedad cardíaca o pulmonar previa y asociación de consumo de cigarrillo con anticonceptivo oral en mujeres¹². Específicamente en el caso de cáncer de mama, generalmente el TEP ocurre en estados más avanzados de la enfermedad.

Hallazgos inespecíficos como taquicardia sinusal o aumento de frecuencia del ritmo de base (como fibrilación atrial de alta frecuencia) y bloqueo de rama derecha son comunes en el electrocardiograma. El dímero D determinado por el método ELISA también es un examen con baja especificidad, pero con alto valor predictivo negativo, o sea, una vez negativo, prácticamente excluye el diagnóstico de TEP.

El tratamiento se basa, inicialmente, en la estabilización del paciente, con soporte ventilatorio y hemodinámico de acuerdo con la necesidad. En caso de no haber contraindicación, se debe iniciar anticoagulación plena con heparina no fraccionada o heparina de bajo peso molecular. Otras medidas, como trombólisis y embolectomía, se reservan a una pequeña fracción de los pacientes con TEP que muestran señales de mayor gravedad y mayor riesgo de vida. La presencia de inestabilidad hemodinámica es el criterio clínico de mayor valor con relación al riesgo de muerte. La presencia de inestabilidad hemodinámica constituye la indicación más precisa de trombólisis en el TEP¹³. Otras indicaciones aceptables son: hipoxia importante, TEP muy grande y disfunción ventricular derecha significativa en el ecocardiograma transtorácico.

En aquellos pacientes que presentan contraindicación a la trombólisis o que no responden al tratamiento con fibrinolítico, se puede intentar embolectomía quirúrgica.

La paciente evolucionó con señales de mala perfusión tisular, con disminución del nivel de conciencia, agravamiento de la función renal e hipotensión, caracterizando un cuadro de shock. Necesitó intubación orotraqueal por insuficiencia respiratoria y presentó hipotensión refractaria al uso de vasopresores.

(Dr. Luis Fernando Bernal da Costa Seguro, Dra. Tania Marie Ogawa)

Hipótesis diagnóstica

En suma, se trata de una paciente con antecedentes de neoplasia de mama tratada que desarrolló cuadro de insuficiencia cardíaca, probablemente secundario a la cardiomiopatía hipertrófica. Presentó descompensación aguda causada por tromboembolismo pulmonar, que ocasionó shock refractario y óbito.

(Dr. Luis Fernando Bernal da Costa Seguro, Dra. Tania Marie Ogawa)

Necropsia

En la necropsia, el corazón presentaba hipertrofia concéntrica acentuada del ventrículo izquierdo, con miocardiosclerosis multifocal (fig. 4A, 5A y 5B). Había además focos recientes de lesión isquémica representados por microinfartos miocárdicos aleatoriamente distribuidos, con cerca de dos semanas de evolución (fig. 5C). El atrio izquierdo mostraba dilatación moderada y engrosamiento endocárdico (fig. 4C). La válvula mitral no tenía particularidades y la válvula aórtica era aparentemente competente. En las cámaras cardíacas derechas, había intensa hipertrofia del ventrículo e intensa dilatación del atrio (fig. 4B). Las coronarias exhibían lesiones ateroscleróticas de grado leve.

Externamente, la aorta ascendente exhibía abombamiento en su cara anterolateral derecha (figura 6A y 6B). Abierta, se observaba disección crónica de la pared restringida a la aorta ascendente, terminando antes de la arteria subclavia. La luz falsa tenía trayecto corto retrógrado y estaba llena de trombos. La disección curvaba la pared generando una leve estenosis por compresión extrínseca de la luz aórtica

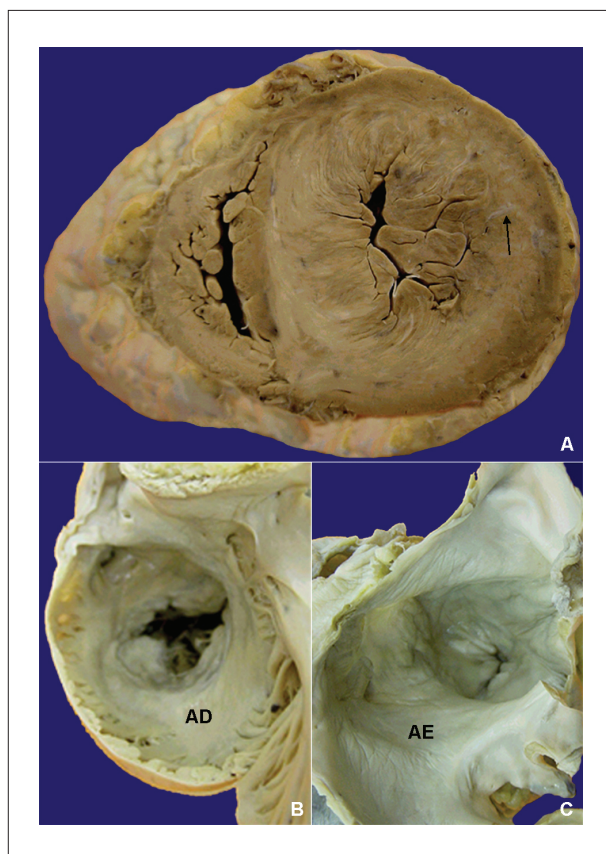


Fig. 4 – Macroscopía del corazón, en (A) en corte transversal, exponiendo la intensa hipertrofia concéntrica del ventrículo izquierdo, cuya luz es casi virtual. La flecha negra señala una de las muchas estrías blanquecinas presentes en la superficie de corte que caracterizan la miocardiosclerosis. En (B) y (C), se observa la intensa dilatación de los atrios derecho (AD) e izquierdo (AI).

Correlación Anatomoclínica

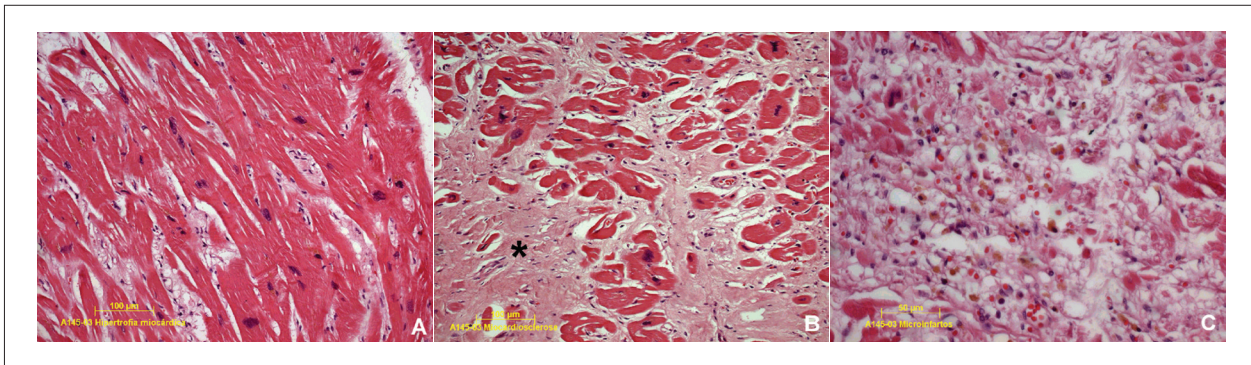


Fig. 5—Fotomicrografía del miocardio. En (A) se observa la hipertrofia intensa de miocardiocitos, caracterizada por núcleos voluminosos y aumento del diámetro de las fibras. En (B), la fibrosis (asterisco) sustituye y permea los miocardiocitos remanentes en esa área de miocardioclerosis. (C) Microfoco de infarto reciente transmural caracterizado por sustitución de los miocardiocitos por tejido de granulación conteniendo macrófagos con hemosiderina, pigmento castaño en el citoplasma de varias células presentes en ese campo. (Hematoxilina y eosina, lentes de 20X, 20X y 40X, respectivamente).

verdadera (fig. 6C). El orificio de entrada tenía cerca de 2 cm, con borde curvo, distando aproximadamente 3,5 cm del plano valvular aórtico (fig. 6D). La histología de la aorta mostró las lesiones habitualmente presentes en disección, tales como: disminución del número de células musculares lisas, acumulación de material mucoso y ruptura de fibras elásticas.

En los demás órganos había señales de insuficiencia cardíaca congestiva, tales como congestión pasiva crónica hepática y pulmonar, con hipertensión pulmonar pasiva, además de edema de miembros inferiores. Había aterosclerosis generalizada, de leve a moderada, comprometiendo la aorta y demás ramas. En los riñones, los hallazgos de aterosclerosis renal con quistes de retención y demás aspectos de nefrosclerosis benigna también fueron correlacionados con el dato de hipertensión arterial. Se detectó además tromboembolismo sistémico en arterias basilar cerebral y femoral derecha, aparentemente sin repercusiones en el territorio distal a ellas, cuya fuente probable estaría representada por los trombos en la disección.

Otros diagnósticos de la autopsia fueron: obesidad, colecistitis crónica calculosa, mastectomía radical derecha e histerectomía anteriores, neumopatía crónica con enfisema pulmonar y focos de condensación con engrosamiento fibroso septal, y traqueobronquitis aguda. No había neoplasia en los órganos examinados.

La causa inmediata del óbito fue tromboembolismo pulmonar bilateral con infartos pulmonares localizados en los lóbulos izquierdo, superior e inferior, y en el lóbulo inferior derecho, con cerca de 5 cm cada uno. Además de ello, colaborando para el evento final, se observaron señales de shock inicial en: miocardio (hipereosinofilia y picnosis nuclear en grupos de miocardiocitos subendocárdicos), hígado (necrosis en grupos de hepatocitos de la región centrolobular) y riñones (necrosis tubular aguda inicial focal).

(Dra. Jussara Bianchi Castelli)

Diagnósticos anatomopatológicos

Obesidad; aterosclerosis generalizada; cardiopatía hipertensiva, con intensa hipertrofia y miocardioclerosis multifocal; insuficiencia cardíaca congestiva global; disección

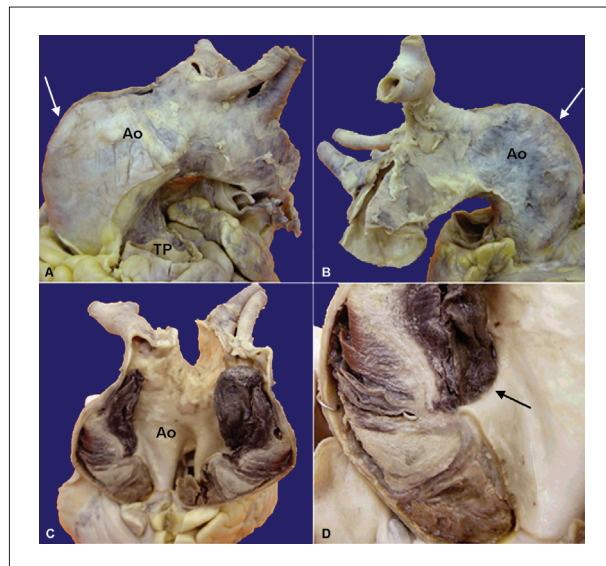


Fig. 6—Macroscopia de los vasos de la base cardíaca, vistos de frente en (A) y en posterolateral en (B). En (A) y (B), la aorta (Ao) presenta abombamiento en su cara anterolateral derecha, indicado por las flechas blancas, obsérvese la posición del tronco pulmonar (TP). En (C), la aorta fue abierta longitudinalmente, exponiendo la disección restringida a su segmento ascendente. En (D), el detalle aproximado muestra el orificio de entrada (flecha negra) con el borde curvo y el corto trayecto retrógrado de la disección.

crónica de la aorta ascendente, tipo A de Stanford; tromboembolismo pulmonar bilateral y sistémico, para arterias basilar cerebral y femoral derecha; nefrosclerosis benigna; colecistitis crónica calculosa; neumopatía crónica con enfisema pulmonar; mastectomía radical derecha e histerectomía anteriores; shock cardiogénico.

(Dra. Jussara Bianchi Castelli)

Comentario

Los focos recientes de necrosis isquémica fueron correlacionados a la isquemia miocárdica relativa por causa de la intensa hipertrofia concéntrica, lo que es bien conocido en los casos con historia clínica de hipertensión arterial sistémica,

siendo uno de los mecanismos etiopatogénicos responsables por remodelado miocárdico, miocardioclerosis y disfunción miocárdica^{14,15}.

En el caso aquí descrito, además de la hipertensión arterial, la leve estenosis de la aorta ascendente, provocada por la compresión extrínseca de la luz aórtica por la disección, también colaboraba en cierto grado para la sobrecarga de presión.

En ese contexto hemodinámico, se sitúan la dilatación secundaria del atrio izquierdo, con engrosamiento del endocardio, y la congestión pasiva crónica más arriba, observada en los pulmones, como componente morfológicamente expresivo de la insuficiencia cardíaca izquierda. Por lo hallazgos de congestión pasiva crónica hepática y edema de miembros, también resultó caracterizado el componente derecho de la insuficiencia cardíaca.

La manifestación clínica de disección aórtica tiene gran diversidad, variando de acuerdo con su local de implicación anatómica. La presencia de insuficiencia cardíaca congestiva suele estar asociada a la insuficiencia valvular aórtica por distensión de los tejidos de sostén¹⁶. No obstante, en el presente caso, la válvula aórtica se mostraba competente y la cavidad ventricular izquierda era casi virtual por la hipertrofia, con probable restricción al llenado y congestión más arriba.

Este caso fue clasificado como tipo II de DeBakey (afecta sólo la aorta ascendente) o tipo A de Stanford (afecta la aorta ascendente con extensión o no para la aorta descendente; en el tipo B, afecta sólo la aorta descendente). Esta última clasificación es la más aceptada actualmente dada su simplicidad en establecer pronósticos y conductas¹⁶. La afección de la aorta ascendente sucede en el 60% al 70% de los casos, de la

descendente, en el 20%; del arco aórtico, en el 10%, y de la abdominal, en el 5%. Las disecciones tipo A se consideran mucho más graves y de indicación quirúrgica inmediatamente, prácticamente sin controversia en la bibliografía. Pero la mortalidad mayor ocurre en las dos primeras semanas (límite de tiempo considerado en la definición de disección aguda), con posterior estabilización de la curva de mortalidad. En la fase crónica, el riesgo de óbito es del 5% al mes en el primer año y del 1% al mes entre el primer y tercer años¹⁶.

Existen varios factores de riesgo bien conocidos para la disección de la aorta. Su asociación con hipertensión arterial sistémica está en torno del 80% al 90% en la mayoría de las series de casos. La mayor ocurrencia sería en el sexo masculino por encima de los 60 años, aunque también ocurra en otros intervalos de edades, incidiendo con frecuencia en jóvenes con enfermedad del tejido conectivo como síndrome de Marfan y Ehler Danlos, o en síndrome de Turner o Noonan, o arteritis de células gigantes. La coartación y la válvula aórtica bicúspide también pueden estar relacionadas, así como factores iatrogénicos de tipo cateterismo, balón intraaórtico y manipulaciones de la aorta durante la cirugía cardíaca. Hay además relatos de disección en usuarios de cocaína y en traumatismo torácico cerrado¹⁶.

En el presente caso, el tromboembolismo pulmonar, a pesar de resultar en infartos relativamente pequeños de los pulmones, asociado al cuadro de insuficiencia cardíaca congestiva global, parece haber sido suficiente para la evolución de la paciente en shock cardiogénico, aunque morfológicamente la descompensación cardíaca no se exprese en dilatación de las cámaras ventriculares.

Referencias

- Verdecchia P, Carini G, Circo A, Dovellini E, Giovannini E, Lombardo M, et al. Left ventricular mass and cardiovascular morbidity in essential hypertension: the MAVI study. *J Am Coll Cardiol*. 2001; 38 (7): 1829-35.
- Wigle ED, Sasson Z, Henderson MA, Ruddy TD, Fulop J, Rakowski H, et al. Hypertrophic cardiomyopathy: the importance of the site and extent of hypertrophy: a review. *Prog Cardiovasc Dis*. 1985; 28: 1-83.
- Wigle ED, Rakowski H, Kimball BP, Williams WG. Hypertrophic cardiomyopathy: clinical spectrum and treatment. *Circulation*. 1995; 92: 1680-92.
- Elliott PM, Kaski JC, Prasad K, Seo H, Slade AK, Goldman JH, et al. Chest pain during daily life in patients with hypertrophic cardiomyopathy: an ambulatory electrocardiographic study. *Eur Heart J*. 1996; 17: 1056-64.
- Gilligan DM, Nihayannopoulos P, Chan WL, Okley CM. Investigation of a hemodynamic basis for syncope in hypertrophic cardiomyopathy: use of a head-up tilt test. *Circulation*. 1992; 85: 2140-8.
- Maron BJ, Casey SA, Poliac LC, Gohman TE, Almquist AK, Aeppli DM. Clinical course of hypertrophic cardiomyopathy in a regional United States cohort. *JAMA*. 1999; 281: 650-5.
- Niimura H, Patton KK, McKenna WJ, Soultis J, Maron BJ, Seidman JG, et al. Sarcomere protein gene mutations in hypertrophic cardiomyopathy of the elderly. *Circulation*. 2002; 105: 446-51.
- Stein PD, Terrin ML, Hales CA, Palevski HI, Saltzman HA, Thompson BT, et al. Clinical, laboratory, roentgenographic and electrocardiographic findings in patients with acute pulmonary embolism and no pre-existing cardiac or pulmonary embolism and no pre-existing cardiac or pulmonary disease. *Chest*. 1991; 100: 598-63.
- Stein PD, Saltzman HA, Weg JG. Clinical characteristics of patients with acute pulmonary embolism. *Am J Cardiol*. 1991; 68: 1723-4.
- Kenneth T, Horlander KT, Mannino DM, Kenenth H, Leeper KV. Pulmonary embolism mortality in the United States, 1979-1998: an analysis using multiple-cause mortality data. *Arch Intern Med*. 2003; 163: 1711-7.
- Goldhaber SZ, Visani L, De Rosa M. Acute pulmonary embolism: clinical outcomes in the International Cooperative Pulmonary Embolism Registry (ICOPER). *Lancet*. 1999; 353: 1386-9.
- Value of the ventilation/perfusion scan in acute pulmonary embolism: results of the prospective investigation of pulmonary embolism diagnosis (PIOPED). The PIOPED Investigators. *JAMA*. 1990; 263: 2753-9.
- Buller HR, Agnelli G, Hull RD, Hyers TM, Prins MH, Raskob GE. Antithrombotic therapy for venous thromboembolic disease: the Seventh ACCP Conference on Antithrombotic and Thrombolytic Therapy. *Chest*. 2004; 126 (3 Suppl): 401S-28S.
- Matsubara LS, Narikawa S, Ferreira ALA, Paiva SAR, Zornoff LM, Matsubara BB. Myocardial remodeling in chronic pressure or volume overload in the rat heart. *Arq Bras Cardiol*. 2006; 86: 126-30.
- Weber KT. Targeting pathological remodeling: concepts of cardioprotection and reparation. *Circulation*. 2000; 102: 1342-5.
- Carvalho AC, Almeida DR, Lima GP. Quadro clínico e classificação das dissecções aórticas. *Rev Soc Cardiol Estado de São Paulo*. 2001; 11: 1044-52.