

Editorial

Muerte súbita por disección de aorta en el joven. ¿Qué deberíamos aprender?

Sudden Cardiovascular Death in Young Patients With Aortic Dissection. What Lessons Should We Learn?

Arturo Evangelista* y Gisela Teixidó-Tura

Institut de Recerca del Hospital Vall d'Hebron, Servicio de Cardiología del Hospital Universitari Vall d'Hebron, CIBERCV, Barcelona, España

Historia del artículo:

On-line el 7 de febrero de 2019



La disección aórtica es una de las complicaciones cardiovasculares más graves y se acompaña de una alta mortalidad, especialmente cuando afecta a la aorta ascendente. La frecuencia real de la disección de aorta es difícil de establecer. Aunque se ha considerado que la disección aórtica afecta a 2,9-3,5 pacientes por 100.000 habitantes/año^{1,2}, estudios epidemiológicos recientes han evidenciado una incidencia significativamente superior^{3,4}. Un estudio sueco⁴, que además de los diagnósticos clínicos incluyó el resultado de todas las autopsias de las muertes súbitas extrahospitalarias, describió una incidencia de aneurismas y disecciones de aorta torácica de 16,3/100.000 hab./año. Una de las variables que influye de manera determinante en la incidencia de disección de aorta es la franja de edad de la población estudiada. En el estudio de Malmö⁴ se incluyó a más de 30.000 sujetos con edad > 65 años y se evidenció una incidencia de disección de aorta de 15 casos/100.000 hab./año, 5 veces superior a la considerada previamente⁵.

Se dispone de muy poca información de la incidencia y las características de la disección de aorta que afecta a los jóvenes. Estudios clásicos indicaban que menos del 3,5% de las disecciones afectaban a personas de edad ≤ 21 años⁶⁻⁸. En el análisis retrospectivo obtenido del registro SPARCS⁸, que incluyeron 12.142 disecciones en un periodo de más de 10 años, solo 45 casos (0,43%) sucedieron en pacientes menores de 21 años. De ellos, el 82% eran varones y en el 42% la causa se debió a traumatismos. El síndrome de Marfan fue la segunda causa más frecuente (24%) y no se relacionó con ninguna causa en el 22% de la serie. La mortalidad de la disección en los jóvenes fue del 13%, similar a la de la serie total de disección aórtica, que fue del 16%. En series hospitalarias como el IRAD^{9,10}, el 7% de los pacientes eran menores de 40 años, y en el RESA-II, el 2,6% de los 629 pacientes incluidos eran menores de 35 años¹¹. Estos registros hospitalarios solo incluyen a pacientes ingresados en el hospital, pero no aportan información de los pacientes que fallecen antes de llegar a él. El *Oxford Vascular Study* (OXVASC)¹² concluyó que cerca del 50% de los pacientes con disección de aorta fallecían antes de ser diagnosticados en el hospital. El estudio publicado por Morentin Campillo et al.¹³ analizó la incidencia de disecciones y las características de los pacientes de menos de 35 años fallecidos antes de ser diagnosticados de disección de aorta en el hospital a los que, por lo tanto, se

realizó una autopsia forense. Se excluyeron las disecciones secundarias a traumatismos. La disección de aorta representó el 5,4% del total de las autopsias forenses por muerte súbita en esta franja de edad, y de 465 muertes súbitas por disección de aorta, el 7,5% fueron en menores de 35 años. Los autores determinaron que la incidencia de muerte súbita por disección de aorta a edad < 35 años era de 0,09 casos/100.000 hab./año a partir de la población general de las 3 comunidades autónomas que participaron en el estudio. No obstante, este dato refleja la mortalidad extrahospitalaria, pero no incluye la hospitalaria. Por lo tanto, la incidencia real de disección de aorta queda por definir, ya que, a los pacientes con muerte súbita diagnosticados por autopsia y a los diagnosticados en los centros sanitarios, debería añadirse a los pacientes que sufren una disección y no fallecen ni acuden a un centro hospitalario. Este dato es imposible de obtener, aunque considerando que la mayoría de las disecciones afectan a la aorta ascendente, sobre todo en jóvenes, esta complicación debe ser relativamente excepcional.

Aunque los factores predisponentes a una disección aórtica están bien establecidos, estos varían en relación con la edad del paciente. En la población adulta, la hipertensión arterial y también la arterioesclerosis son los más frecuentes. No obstante, en los jóvenes los factores varían sustancialmente. Excluyendo los traumatismos, la causa más frecuente de disección aórtica en la población joven de los registros IRAD¹⁰ y SPARC⁸ fueron las enfermedades genéticas como el síndrome de Marfan (40%). Otros factores prevalentes fueron las anomalías cardiovasculares congénitas y el consumo de cocaína, crack o anfetaminas (estas últimas pueden condicionar una grave elevación de la presión arterial). En el estudio de Morentin Campillo et al.¹³, el 51% de los pacientes que sufrieron muerte súbita por disección de aorta tenían algún factor predisponente, y si se tiene en cuenta los hallazgos *post mortem*, como fueron las anomalías cardiovasculares, el fenotipo marfanoide o la presencia de cocaína en el análisis toxicológico, se evidenció que el 80% de los jóvenes fallecidos tenían alguna causa predisponente. Tanto en esta serie como en otros casos publicados, no es infrecuente que algunos de estos factores predisponentes solo se diagnostiquen en la autopsia, especialmente las cardiopatías congénitas o las enfermedades hereditarias. A diferencia de las series clínicas, en esta serie valorada por autopsia destaca la presencia de válvula bicúspide en el 43% de los casos, el fenotipo marfanoide en el 11% y la coartación aórtica en el 9%.

Sin duda, uno de los hallazgos más llamativos de esta serie es la alta incidencia de válvula aórtica bicúspide, 14 casos (43%). Aunque es bien conocido que los pacientes con válvula bicúspide pueden

VÉASE CONTENIDO RELACIONADO:

<https://doi.org/10.1016/j.recesp.2018.05.036>

* Autor para correspondencia: Vall d'Hebron Institut de Recerca (VHIR), Hospital Vall d'Hebron, Pg. de la Vall d'Hebron 119, 08035 Barcelona, España.

Correo electrónico: arturevangelistamasip@gmail.com (A. Evangelista).

<https://doi.org/10.1016/j.recesp.2018.12.014>

0300-8932/© 2019 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

tener un riesgo de disección de aorta 8 veces mayor que la población general, este riesgo es muy bajo, en torno a 3 casos/10.000 pacientes/año, y solo aumenta significativamente, a 44,9 disecciones/10.000 pacientes/año, cuando el diámetro de la aorta ascendente aórtica supera los 45 mm¹⁴. En el estudio de Morentin Campillo et al.¹³, 11 de los 14 pacientes con válvula aórtica bicúspide presentaban dilatación de aorta, aunque solo en 4 casos fue superior a 50 mm. Estos datos se deberían considerar con cautela, dado que el estudio no aporta una información detallada de los diámetros aórticos. En el IRAD, el 9% de los pacientes menores de 40 años que sufrieron disección de aorta tenían válvula bicúspide, en comparación a solo el 1% de los pacientes mayores de 40 años ($p < 0,0001$)^{9,10}. La alta incidencia de válvula bicúspide en las autopsias de los jóvenes con muerte súbita también se debe interpretar con cautela, ya que en 8 de ellos concurrían otros factores predisponentes, como síndrome de Turner en 2 pacientes, coartación de aorta en 1, hábito marfanoide en 1, cirugía valvular aórtica previa en 1, insuficiencia renal en diálisis en 1 y consumo de cocaína en 2. Por otra parte, en 4 de los 6 pacientes restantes sin otros factores predisponentes, se diagnosticó hipertrofia del ventrículo izquierdo, que podría indicar el antecedente de hipertensión arterial o valvulopatía aórtica no filiada. Por lo tanto, estos datos no permiten concluir que la válvula bicúspide conlleve por sí misma un alto riesgo de disección aórtica, ya que en la mayoría de los casos había otros factores predisponentes que podrían haber participado de manera más determinante en la causa de la disección de aorta.

Otro hallazgo destacable de este estudio, poco analizado en otras series autópsicas, es que la cocaína pudo actuar como factor predisponente en 6 varones: 5 consumidores conocidos (2 con toxicología positiva) y otro caso sin consumo conocido, pero cuyo análisis toxicológico detectó cocaína. Algunas series clínicas han demostrado la relación entre el consumo de cocaína y la disección de aorta¹⁰.

El diagnóstico de disección de aorta en urgencias no es fácil y obliga a tener un alto índice de sospecha clínica, muy especialmente en población joven. Frecuentemente, los síntomas suelen interpretarse como un dolor torácico atípico no filiado o relacionados con otras afecciones. Uno de los aspectos más interesantes del estudio de Morentin Campillo et al.¹³ es que, antes de fallecer, 24 pacientes sufrieron algún síntoma relacionable con la disección de aorta. De estos, el dolor torácico fue el más frecuente y se corroboró en 12 casos, la lumbalgia en 3, el dolor abdominal en 3 y dolor en la región del cuello en otros 3; 16 pacientes (67%) acudieron al médico, pero en ninguno se sospechó disección aórtica, a pesar de que en algún caso se conocía la presencia de factores de riesgo de disección de aorta. Algunos de los síntomas de los pacientes fueron catalogados como dolor parietal mecánico inespecífico, pericarditis aguda, esofagitis, gastroenteritis o cólico nefrítico. A pesar de que la sospecha clínica de esta grave complicación ha aumentado significativamente en los últimos años y que el avance de las técnicas de imagen aporta un diagnóstico rápido, exacto y accesible, estamos aún lejos de aplicar sistemáticamente las guías de práctica clínica en el diagnóstico y el tratamiento de la enfermedad aórtica¹⁵, en las que se recomienda utilizar una puntuación basada en la valoración de los factores predisponentes, las características del dolor y los hallazgos en la exploración física. Estas recomendaciones se han demostrado muy útiles en la práctica clínica¹⁶, por lo que se debe insistir en su aplicación no solo en los servicios de urgencias, sino también en atención primaria. Una de las principales lecciones de este estudio es alertar de que más de la mitad de estos pacientes acudieron al médico y no se sospechó enfermedad cardiovascular grave. El estudio no permite analizar las características del dolor o los datos exploratorios, pero es fundamental aumentar la sospecha clínica mediante una exhaustiva anamnesis con la adecuada exploración del paciente, si es factible con una ecocardiografía

sobre la marcha y, en caso de duda, enviarlo a urgencias del hospital con prontitud.

Otro dato llamativo del estudio es que todas las disecciones fueron del tipo A de Stanford con rotura a pericardio. En ningún caso la disección afectó exclusivamente a la aorta descendente (tipo B de Stanford), y solo en 6 casos, de los 20 en los que este dato era conocido, la disección se extendía hasta la aorta abdominal. Aunque la disección tipo A es más frecuente que la B (un 65-70% de las disecciones), sorprende que todas sean tipo A y que solo 6 se extiendan hasta la aorta abdominal. Este patrón de extensión de disección no afecta a más del 20-30% de las series clínicas publicadas.

Hay poca información sobre el riesgo de disección o rotura aórtica en niños o jóvenes afectados de aortopatías con dilatación de aorta. A diferencia de los aneurismas de aorta en pacientes adultos, en la población joven no se conocen los valores del diámetro aórtico que condicionan un alto riesgo de complicaciones. Tampoco están bien establecidos los puntos de corte en que estaría indicado el tratamiento quirúrgico. Para los pacientes adultos se utilizan valores absolutos del diámetro aórtico para valorar el riesgo de complicaciones aórticas o la indicación de cirugía, y se han definido los valores en 45, 50 o 55 mm según la enfermedad y los factores de riesgo concomitantes. No obstante, en los niños y jóvenes, que están en fase de crecimiento corporal, es fundamental normalizar estos valores por la superficie corporal o por el valor del *z-score*¹⁷. Algunos autores asumen la indicación quirúrgica cuando la aorta mide el doble de su valor normal en ausencia de otros factores de riesgo, y cuando mide 1,5 veces el valor normal si concurren factores de riesgo o disfunción valvular significativa. No obstante, actualmente no existen estudios que permitan definir con seguridad una correcta estrategia para la enfermedad aórtica del niño o el joven.

En este sentido, aunque de modo muy excepcional se ha descrito disección aórtica en población pediátrica, en este estudio no se evidencia ninguna disección de aorta en las muertes súbitas con edades inferiores a los 19 años. Este dato apoya al concepto de que el riesgo de disección es bajo en los niños y que la mayoría deben agruparse en enfermedad genética sindrómica estudiada y seguida en los hospitales.

El artículo de Morentin Campillo et al.¹³ aporta una importante contribución al conocimiento de la disección aórtica en un subgrupo de población de la que se dispone de poca información. Este estudio confirma la baja frecuencia de muerte súbita secundaria a esta enfermedad en la población joven y evidencia diferentes factores predictores de disección aórtica respecto a la población adulta. Entre ellos destacan las anomalías cardiovasculares congénitas como la válvula bicúspide, la coartación de la aorta, el síndrome de Noonan o el fenotipo marfanoide, y una incidencia no despreciable de consumidores de cocaína. Aunque se trata de una serie histórica que empezó en 1991, en la visión actual del tema se encuentra a faltar la realización de un estudio genético en la valoración necrópsica. Identificar una causa genética permitiría analizar la posible afección de otros miembros de la familia, lo que facilitaría los adecuados tratamiento y seguimiento y, por lo tanto, mejorar su pronóstico.

El estudio evidencia que más de la mitad de los pacientes acudieron al médico por los síntomas y no fueron diagnosticados ni remitidos a urgencias. Estos datos alertan de la necesidad de aumentar la sospecha clínica de esta enfermedad cardiovascular y realizar una anamnesis y una exploración física adecuadas antes de etiquetar los síntomas de inespecíficos o secundarios a otras afecciones más banales. Considerando la alta frecuencia de pacientes con disección de aorta que fallecen antes de llegar a los hospitales, sería muy interesante que se pudiera analizar la población de más de 30 años que sufre muerte súbita por esta enfermedad. No tenemos otra forma de conocer el número y

especialmente las características de las disecciones aórticas que no aparecen en las series clínicas obtenidas de los datos recogidos en los hospitales.

CONFLICTO DE INTERESES

No se declara ninguno.

BIBLIOGRAFÍA

- Meszaros I, Morocz J, Szilvi J, et al. Epidemiology and clinicopathology of aortic dissection. *Chest*. 2000;117:1271–1278.
- Clouse WD, Hallett Jr JW, Schaff HV, et al. Acute aortic dissection: population-based incidence compared with degenerative aortic aneurysm rupture. *Mayo Clin Proc*. 2004;79:176–180.
- Olsson C, Thelin S, Ståhle E, Ekblom A, Granath F. Thoracic aortic aneurysm and dissection: increasing prevalence and improved outcomes reported in a nationwide population-based study of more than 14,000 cases from 1987 to 2002. *Circulation*. 2006;114:2611–2618.
- Landenhed M, Engström G, Gottsäter A, et al. Risk profiles for aortic dissection and ruptured or surgically treated aneurysms: a prospective cohort study. *J Am Heart Assoc*. 2015;4:e001513.
- Al'Aref SJ, Girardi LN, Devereux R, et al. A contemporary review of acute aortic dissection. *Emerg Med*. 2015;5:1–10.
- Fikar CR. Acute aortic dissection in children and adolescents: diagnostic and after-event follow-up obligation to the patient and family. *Clin Cardiol*. 2006;29:383–386.
- Fikar CR, Fikar R. Aortic dissection in childhood and adolescence: an analysis of occurrences over a 10-year interval in New York State. *Clin Cardiol*. 2009;32:E23–E26.
- Zalstein E, Hamilton R, Zucker I, Diaman S, Webb G. Aortic dissection in children and young adults: diagnosis, patients at risk, and outcomes. *Cardiol Young*. 2003;13:341–344.
- Januzzi JL, Isselbacher EM, Fattori R, et al. Characterizing the young patient with aortic dissection: results from the International Registry of Aortic Dissection (IRAD). *J Am Coll Cardiol*. 2004;43:665–669.
- Evangelista A, Isselbacher EM, Bossone E, et al. Insights From the International Registry of Acute Aortic Dissection. A 20-year experience of collaborative clinical research. *Circulation*. 2018;137:1846–1860.
- Evangelista A, Rabasa JM, Mosquera VX, et al. Diagnosis, management and mortality in acute aortic syndrome: results of the Spanish Registry of Acute Aortic Syndrome (RESA-II). *Eur Heart J Acute Cardiovasc Care*. 2018;7:602–608.
- Howard DP, Banerjee A, Fairhead J, et al. Population-based study of incidence and outcome of acute aortic dissection and premorbid risk factor control 10-year results from the oxford vascular study. *Circulation*. 2013;127:2031–2037.
- Morentin Campillo B, Molina-Aguilar P, Monzó Blasco A, et al. Muerte súbita por disección de aorta torácica en jóvenes: estudio multicéntrico forense. *Rev Esp Cardiol*. 2018. <http://dx.doi.org/10.1016/j.recesp.2018.05.036>.
- Michelena HI, Khanna AD, Mahoney D, et al. Incidence of aortic complications in patients with bicuspid aortic valves. *JAMA*. 2011;306:1104–1112.
- Erbel R, Aboyans V, Boileau C, et al. 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases. *Eur Heart J*. 2014;35:2873–2926.
- Rogers AM, Hermann LK, Booher MA, et al. Sensitivity of the aortic dissection detection risk score, a novel guideline-based tool for identification of acute aortic dissection at initial presentation. Results from the International Registry of Acute Aortic Dissection. *Circulation*. 2011;123:2213–2218.
- Manchola-Linero A, Gran Ipiña F, Teixidó-Tura G, López Grondona F, Rosés Noguera F, Sabatè-Rotés A. Síndrome de Marfan y síndrome de Loeys-Dietz en la edad pediátrica: experiencia de un equipo multidisciplinario. *Rev Esp Cardiol*. 2018;71:585–587.