

UCUENCA

Universidad de Cuenca

Facultad de Ciencias Médicas

Especialización en Medicina Interna

CASO CLÍNICO 1: MIOPATIA INFLAMATORIA IDIOPATICA. REPORTE DE CASO, CASO CLÍNICO 2: DISECCION DE AORTA. REPORTE DE CASO

Trabajo de titulación previo a la obtención del título de Especialista en Medicina Interna

Autor:

Italo Ismael Ortega Niveló

Director:

Sergio Vicente Guevara Pacheco

ORCID:  0000-0002-6466-3933

Cuenca, Ecuador

2023-09-04

Resumen caso clínico 1

Antecedentes: las miopatías inflamatorias idiopáticas (MII) son un grupo de enfermedades autoinmunes, sistémicas, raras, caracterizadas por debilidad e infiltrados inflamatorios a nivel muscular; puede afectar otros órganos como corazón, piel o pulmón, causando gran impacto en la calidad de vida y supervivencia de los pacientes. Caso clínico: paciente femenina de 40 años que acude por dolor musculo esquelético y debilidad muscular proximal en miembros superiores acompañado de lesiones descamativas papulares signo de gottron en dorso de manos y eritema en heliotropo a nivel de párpados, con aumento sérico de enzimas musculares, la biopsia muscular reportando infiltrado perivascular, electromiografía anormal, al aplicar los criterios de Bohan y Peter se diagnóstica de dermatomiositis; se inicia tratamiento inmunosupresor con evolución clínica favorable, alta médica con seguimiento ambulatorio. Conclusión: en pacientes con dolor y debilidad muscular proximal más lesiones cutáneas se debe sospechar de MII, específicamente dermatomiositis, hay que completar el estudio valorando enzimas, biopsia muscular, electromiografía que integran los criterios de diagnóstico.

Palabras clave: miopatía inflamatoria idiopática, dermatomiositis, criterios de Bohan y Peter



El contenido de esta obra corresponde al derecho de expresión de los autores y no compromete el pensamiento institucional de la Universidad de Cuenca ni desata su responsabilidad frente a terceros. Los autores asumen la responsabilidad por la propiedad intelectual y los derechos de autor.

Repositorio Institucional: <https://dspace.ucuenca.edu.ec/>

Abstract clinical case 1

Background: Idiopathic inflammatory myopathies (IIM) are a group of diseases characterized by muscle weakness and inflammatory infiltrates in muscle tissue, which can affect different organs. Clinical case: a 40-year-old female patient who presented with musculoskeletal pain and muscle weakness in the upper limbs accompanied by scaly papular lesions on the back of the hands and erythema on the eyelids, with increased serum muscle enzymes, suspected IIM, and a muscle biopsy was performed. Reporting perivascular infiltrate, with abnormal electromyography, the Bohan and Peter criteria are applied with a diagnosis of dermatomyositis; Immunosuppressive treatment was started with favorable clinical evolution, medical discharge and outpatient follow-up were decided Clinical case: A 40-year-old female patient who attended for musculoskeletal pain and muscle weakness in the upper limbs accompanied by scaly papular lesions on the back of the hands and erythema at the level of the eyelids, with increased serum muscle enzymes, suspected IIM, a muscle biopsy was performed reporting perivascular infiltrate , with abnormal electromyography, the Bohan and Peter criteria are applied with a diagnosis of dermatomyositis; Immunosuppressive treatment was started with favorable clinical evolution, medical discharge and outpatient follow-up were decided Conclusions: In patients presenting with musculoskeletal pain and muscle weakness associated with skin lesions, IM should be clinically suspected, so the Bohan and Peter criteria should be applied to define the diagnosis.

Keywords: idiopathic inflammatory myopathy, dermatomyositis, Bohan and Peter criteria



The content of this work corresponds to the right of expression of the authors and does not compromise the institutional thinking of the University of Cuenca, nor does it release its responsibility before third parties. The authors assume responsibility for the intellectual property and copyrights.

Institutional Repository: <https://dspace.ucuenca.edu.ec/>

Resumen caso clínico 2

Introducción: la disección de aorta (DA) consiste en una rotura de la capa íntima de la pared del vaso permitiendo el paso de sangre a la capa media separando la luz verdadera de la falsa, es una patología poco frecuente, que puede presentarse en pacientes con antecedentes de traumatismo torácico. Caso clínico: paciente masculino de 35 años, con antecedente de accidente en vehículo motorizado hace 18 meses, acude al servicio de emergencia por un cuadro de hemiparesia derecha más disartria de 4 horas de evolución, se realiza tomografía de cráneo sin encontrarse lesión, catalogándose como evento cerebrovascular isquémico, con recuperación neurológica espontánea, posterior presenta disnea de grandes esfuerzos, se realiza ecocardiograma reportando DA ascendente más aneurisma, se instaura tratamiento mediante medidas de soporte, con derivación para cirugía cardiotorácica. Conclusión: en pacientes con antecedentes de traumatismo torácico, debe realizárseles valoración cardiológica temprana, para detectar cuadros de DA.

Palabras clave: disección de aorta, traumatismo, disnea



The content of this work corresponds to the right of expression of the authors and does not compromise the institutional thinking of the University of Cuenca, nor does it release its responsibility before third parties. The authors assume responsibility for the intellectual property and copyrights.

Institutional Repository: <https://dspace.ucuenca.edu.ec/>

Abstract clinical case 2

Background: Aortic dissection (AD) is a rare pathology that can occur in patients with a history of chest trauma. Clinical case: A 35-year-old male patient, with a history of motor vehicle accident 18 months ago, went to the emergency service for a picture of right hemiparesis plus dysarthria of 4 hours of evolution, a skull tomography was performed without finding a lesion, classifying it as an ischemic cerebrovascular event With spontaneous neurological recovery, she later presented dyspnea on great exertion. An echocardiogram was performed, reporting DA aorta plus aneurysm. Treatment was instituted using supportive measures with shunt for cardiothoracic surgery. Conclusions: in a patient with a history of chest trauma, they should have an early cardiological assessment to detect DA in a timely manner.

Keywords: Aortic, dissection, trauma, dyspnoea



The content of this work corresponds to the right of expression of the authors and does not compromise the institutional thinking of the University of Cuenca, nor does it release its responsibility before third parties. The authors assume responsibility for the intellectual property and copyrights.

Institutional Repository: <https://dspace.ucuenca.edu.ec/>

Índice de contenido

Resumen caso clínico 1	2
Resumen caso clínico 2	3
Abstract clinical case 1	4
Abstract clinical case 2	5
Caso clínico 1: Miopatía Inflamatoria Idiopática. Reporte de Caso	9
Introducción	9
Presentación del caso	9
Discusión	12
Conclusiones	14
Aspectos bioéticos	14
Información de los autores	14
Contribución de los autores	15
Conflictos de intereses	15
Fuentes de financiamiento	15
Caso clínico 2: Disección de Aorta. Reporte de Caso	15
Introducción	15
Presentación del caso	15
Discusión	18
Conclusiones	20
Aspectos bioéticos	20
Información de los autores	20
Contribución de los autores	21
Conflictos de intereses	21
Fuentes de financiamiento	21
Referencias caso clínico 1	21
Referencias caso clínico 2	23
Anexos	25
Anexo A	25

Índice de figuras

Caso clínico 1: Miopatía Inflamatoria Idiopática. Reporte de Caso	
Imagen 1-Velocidad de conducción nerviosa (VCN).....	10
Imagen 2-Electromiografía.....	11
Imagen 3-Biopsia Muscular.....	11
Caso Clínico 2: Disección de Aorta. Reporte de Caso	
Imagen 1-Tomografía de Tórax.....	16
Imagen 2-Aortografía.....	17
Imagen 3-Aortografía.....	17
Imagen 4-Aortografía.....	18

Índice de tablas

Caso clínico 1: Miopatía Inflamatoria Idiopática. Reporte de Caso	
Tabla N°1 - Principales diferencias entre las distintas formas de MII.....	12
Tabla N°2 – Criterios Diagnósticos de Bohan y Peter para PM y DM.....	13
Caso Clínico 2: Disección de Aorta. Reporte de Caso	
Tabla N°1 – Clasificación de Bakey.....	18
Tabla N°2 – Clasificación de Stanford.....	18

Caso clínico 1: Miopatía Inflamatoria Idiopática. Reporte de caso

Introducción

Las MII son un grupo heterogéneo de padecimientos autoinmunes que se caracterizan por debilidad e inflamación del músculo esquelético, con una incidencia entre 1 a 60 casos nuevos por millón de habitantes al año y la prevalencia entre 2,4 y 3,4 por 100000 habitantes¹, sobre todo en mujeres con una razón de 4:1, la entidad más frecuente es la dermatomiositis y polimiositis², que se caracteriza por inflamación muscular clínicamente asociado a debilidad muscular y lesiones dermatológicas, el diagnóstico se basa en los criterios de Bohan y Peter³, con sensibilidad de 77% y especificidad de 99%, que se basan en lesiones clínicas, marcadores musculares elevados, alteraciones electromiográficas y en la biopsia muscular, se considera como diagnóstico definitivo si existen más de 3 criterios junto con lesiones cutáneas características⁴. La mayoría de los pacientes reacciona favorablemente al tratamiento con glucocorticoides e inmunodepresores; también se utilizan inmunoglobulinas intravenosas en aquellos en estado grave⁵. Se presenta el caso de una paciente con MII confirmándose el diagnóstico de dermatomiositis aplicando los criterios de Bohan y Peter.

Presentación del caso

Paciente femenina de 41 años, sin antecedentes patológicos clínicos ni quirúrgicos de interés, refiere cuadro clínico de dos meses de evolución caracterizado por dolor musculoesquelético en miembros superiores, sin causa aparente con periodos de remisión y exacerbación. Acude a médico particular quien envía tratamiento a base de analgésicos y corticoides (no especificados), con parcial mejoría. Tres semanas después al cuadro, se suma debilidad muscular localizada en hombros y pelvis, que dificulta las actividades de la vida diaria; acompañándose de lesiones descamativas papulares en dorso de manos y eritema a nivel de párpados, motivo por el que acude al servicio de emergencia.

Al examen físico presenta signos vitales dentro de rangos normales, eritema en región palpebral bilateral, lesiones tipo pápula en dorso de manos, extremidades superiores e inferiores dolorosas al movimiento, el test de fuerza muscular (MMT-8)⁶ demostró, según la escala de Daniels⁶, debilidad en miembros superiores (deltoides medio y bíceps braquial) 3/5 y miembros inferiores (cuádriceps y glúteo mayor) 3/5, con una puntuación MMT-8: 12/40. En los exámenes complementarios, se evidencia creatina fosfoquinasa (CPK) 7132 U/L, mioglobina 1320 ng/ml, aspartato aminotransferasa (AST) 302 U/L, alanino aminotransferasa (ALT) 176 U/L, lactato deshidrogenasa (LDH) 629 U/L, aldolasa 15.1u/ml, anticuerpos

antimitocondriales M2 1.70u/ml, anticuerpos anti Jo-1 1.60 u/ml, anticuerpos antinucleares ANAS 0.500, ante la sospecha clínica de una dermatomiositis, se solicita electromiografía con compromiso miopático reclutamiento rápido de músculos proximales y datos de denervación activa (imagen N°1-N°2), se realiza biopsia muscular con tejido muscular infiltrado inflamatorio crónico leve perivascular focal (imagen N°3).

Se aplican los criterios de Bohan y Peter³ con diagnóstico de dermatomiositis, y se inicia tratamiento con metilprednisolona 1gr diluido en 250ml de solución salina 0.9% en 3 horas cada día por 3 días + calcio más vitamina D 1500 mg vía oral cada 24 horas por 5 días, con mejoría de la fuerza muscular, disminución del dolor musculo esquelético, por lo que se indica el alta médica y se envía con tratamiento a domicilio con prednisona 30 mg cada 12 horas vía oral por 30 días + azatioprina 50 mg vía oral cada 12 horas x 60 días.

Luego de dos meses, acude a consulta externa de reumatología, donde se hace evaluación clínica aplicando el test de fuerza muscular (MMT-8)⁶, con mejoría importante de su debilidad muscular con puntuación de 4/40, aunque persistiendo la debilidad en cintura escapular en menor presencia con respecto al ingreso. Además, se evaluó marcadores musculares como CPK y mioglobina que estuvieron dentro de parámetros normales.

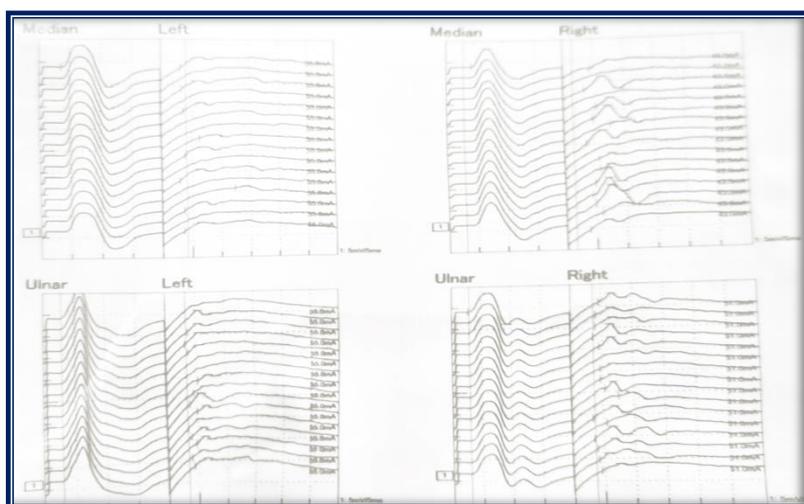


IMAGEN 1

Velocidad de conducción nerviosa (VCN): nervio mediano y cubital con latencias distales prolongadas para ambos, VCN disminuidas a nivel del segmento palma-muñeca para ambos nervios.

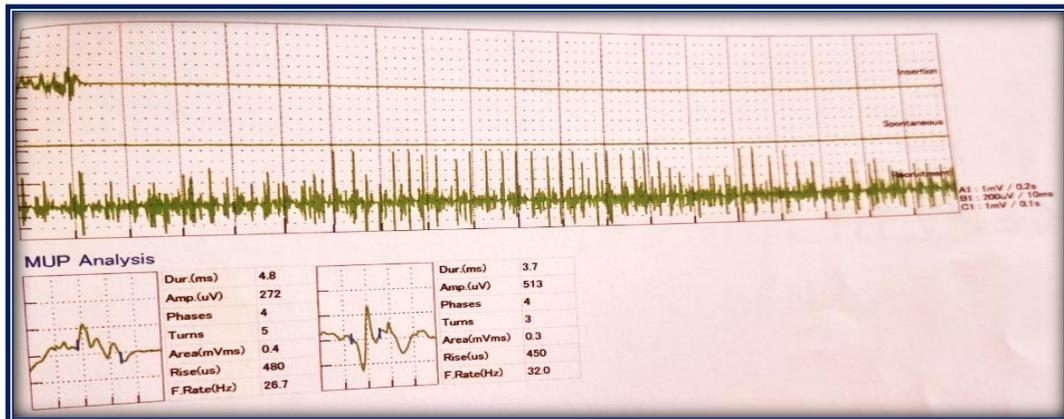


IMAGEN 2

Electromiografía: muestra de datos de compromiso miopático, dado por la presencia de PAUM de baja amplitud y de corta duración y reclutamiento rápido de músculos proximales y datos de denervación activa.

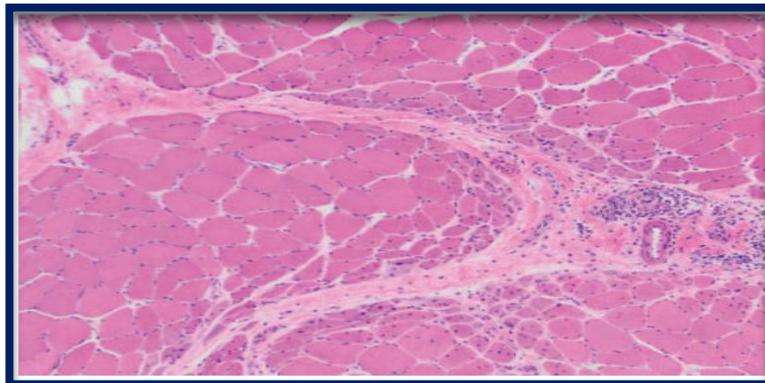


IMAGEN 3

Biopsia Muscular: se revela hallazgos característicos de atrofia perifascicular, inflamatoria perivascular y perimisial infiltrado y aumento del conjuntivo perimisial en hematoxilina y tinción de eosina.

Discusión

Las miopatías inflamatorias comprenden un conjunto de enfermedades, caracterizadas por el daño a nivel de la musculatura estriada, que desencadena cuadros inflamatorios; dentro de éstas, se agrupan varias entidades como la dermatomiositis, polimiositis, miositis con cuerpos de inclusión miopática necrosante inmunomediada, dermatomiositis amiopática, síndrome anti-sintetasa (tabla 1)¹; siendo las más frecuentes, la dermatomiositis y polimiositis en un 80%, el resto de las enfermedades inflamatorias idiopáticas se reparten en el 20%, con afectación frecuente en mujeres entre 20-60 años².

TABLA N°1

Principales diferencias entre las distintas formas de MII

Criterios	Polimiositis		Dermatomiositis miopática		Dermatomiotis amiopática
	Definido	Probable	Definido	Probable	Definido
Debilidad muscular miopática	Si	Si	Si	Si	No
Electromiografía	Patrón miopático	Patrón miopático	Patrón miopático	Patrón miopático	Miopático o no específico
Enzimas musculares	Alto (hasta 50 veces normales)	Alto (hasta 50 veces normales)	Alto (hasta 50 veces normal) o normal	Alto	Alto (hasta 10 veces normal) o normal
Biopsia muscular	Inflamación primaria con el complejo CD8 MHC-1 y no hay vacuolas	Expresión de MHC-1, pero no infiltrados de CD8 o vacuolas	Infiltrado perifascicular, perivascular y perimisial o atrofia perifascicular	Infiltrado perifascicular, perivascular y perimisial o atrofia perifascicular	No específica o diagnóstica para DM (sub miopática clínica)
Lesiones dérmicas o calcinosis	Ausente	Ausente	Presente	No detectado	Presente

Fuente: Bertoni et al.²

La dermatomiositis es una enfermedad sistémica, en la que el órgano diana es el músculo estriado, pero afectan otras estructuras como la piel o el sistema articular. Además, obliga a descartar procesos neoplásicos asociados por su frecuencia de presentación en distintos tipos de cáncer³. Los criterios diagnósticos se basan en los de Bohan et al⁴ (tabla N°2), en la que son fácilmente aplicables en la práctica clínica diaria, que divide a las miopatías inflamatorias en dermatomiositis y polimiositis, dermatomiositis infantil, paraneoplásicas y de superposición. No se abarca la miopática de cuerpos de inclusión.

La biopsia muscular, en algunas bibliografías, es la prueba de mayor sensibilidad y especificidad para el diagnóstico; sin embargo, este concepto es aplicable para la

dermatomiositis y en menor escala para la miopatía de cuerpos de inclusión, pero para el resto de las miopatías inflamatorias como la polimiositis, son diagnósticos de exclusión. Las características principales de las dermatomiositis reportadas en la biopsia muscular, son los infiltrados inflamatorios perivascular y perimisial, con predominio de linfocitos T CD4+ y células B⁵.

TABLA N°2

Criterios diagnósticos de Bohan y Peter para PM y DM

Criterios	Detalles
1. Debilidad muscular proximal simétrica	Progresa durante semanas o meses, con o sin disfagia y/o debilidad diafragmática
2. Elevación de los niveles de enzima del músculo esquelético	Niveles elevados de enzimas que incluyen CK, AST, ALT, y/o LDH.
3. Resultados anormales de EMG	Polifásico, pequeños y cortos potenciales de unidad motora: potenciales de fibrilación, ondas agudas positivas, aumento de la irritabilidad de inserción, y descargas repetitivas de lata frecuencia
4. Anormalidad en la biopsia muscular	Hallazgos histopatológicos de degeneración, regeneración, necrosis e infiltrados mononucleares intersticiales
5. Erupción típica de la dermatomiositis en la piel	Exantema en heliotropo o signo de Gottron

PM definitivo: todo 1-4
 Probable PM: 3 de 1-4
 Posible PM: 2 de 1-4
 DM definitivo: 5 + 3 de 1-4
 Probable DM: 5 + 2 de 1-4
 Posible DM: 5 + 1 de 1-4.

Fuente: Bertoni et al.²

La manifestación clínica más frecuente es la debilidad muscular, que afecta la musculatura esquelética proximal, como la cintura escapular y pelviana, que se expresa por dificultar el funcionamiento muscular, como el aseo personal, actividades físicas; pudiendo presentar una marcha miopática o anserina manifestada en la cadera⁶. Las manifestaciones cutáneas son características de la dermatomiositis, y dentro de estas son patognomónicas el edema palpebral de coloración lila (heliotropo) y los nódulos de Gottron, eritema descamativo en los nudillos de las manos, codos y rodillas. Las lesiones cutáneas pueden aparecer en ausencia de daño muscular, y cuando persisten durante 2 años sin signos de miopatía, se sospecha de dermatomiositis amiopática y estando asociados a cuadros neoplásicos⁷.

La afección respiratoria más frecuente en la dermatomiositis es la intersticial, manifestada por presencia de estertores tipo velcro, asociado a los anticuerpos antisintetasa, como el anti-Jo-1 y que constituyen en marcador de un síndrome clínico caracterizado por la presencia de

miopatía inflamatoria (dermatomiositis o polimiositis), neumopatía intersticial y artritis, fiebre, fenómeno de Raynaud y “manos de mecánico”, entre otras manifestaciones menores⁸.

El tratamiento de las miopatías inflamatorias se basa en la administración de glucocorticoides e inmunosupresores, terapia física y rehabilitación. Una parte de los pacientes responden al tratamiento único con glucocorticoides, pero en algún momento, es necesario agregar al tratamiento un inmunosupresor, como azatioprina y metotrexato⁹. Los antagonistas de la calcineurina, como ciclosporina o tacrolimus, sobre todo en pacientes con afección intersticial, en la que también se puede administrar ciclofosfamida en pulsos mensuales. Deben considerarse los nuevos inmunosupresores como el micofenolato mofetilo o el ácido micofenólico, sobre todo en las miositis resistentes al tratamiento habitual¹⁰. Las inmunoglobulinas intravenosas mejoran la debilidad muscular, su efecto es inmediato, bien tolerada y sin muchos efectos tóxicos, la dificultad es el precio y que actúan de forma sintomática, se puede usar como terapia puente hasta que haga efecto el tratamiento inmunosupresor¹¹⁻¹³.

Conclusiones

La sospecha clínica de MII, debe incluirse en los diagnósticos diferenciales de pacientes que presentan dolor musculoesquelético y debilidad muscular, pudiendo llegarse al diagnóstico temprano y oportuno de estas enfermedades, y no retrasar el tratamiento, para mejorar el pronóstico y calidad de vida de los pacientes.

Aspectos bioéticos

El presente informe de caso pretende proteger los datos que se obtengan de la historia clínica, las imágenes y cualquier otro tipo de información, de tal forma que se garantice la privacidad y confidencialidad de la identidad del paciente. Con este objetivo se firmó un consentimiento informado (Anexo A). No existen riesgos para la persona y los beneficios potenciales serán de tipo indirecto, ya que el impacto directo será para las futuras personas que puedan beneficiarse de las conclusiones y enseñanzas de este caso. No se obtiene una muestra ya que el tipo de estudio consiste en la presentación de un único caso.

Información de los autores

Ortega Niveló Italo Ismael. Médico. Posgradista de Medicina Interna, Universidad de Cuenca. Cuenca - Azuay - Ecuador. Correo electrónico: italo.ortega@ucuenca.edu.ec. ORCID: 0000-0002-0905-043X.

Guevara Pacheco Sergio Vicente. Médico Reumatólogo. Docente de la Universidad de Cuenca. Facultad de Ciencias Médicas. Escuela de Medicina. Cuenca-Azuay-Ecuador. Correo electrónico:sergio.guevara@ucuenca.edu.ec ORCID: 0000-0002- 6466-3933.

Contribución de los autores

Los autores han contribuido en la recopilación de la información, diseño, análisis e interpretación de los datos, así como en la redacción y revisión del informe final.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no presentar ningún tipo de conflicto de interés.

Fuentes de financiamiento

Recursos personales de los autores.

Caso clínico 2: Disección de Aorta. Reporte de caso

Introducción

La DA secundaria a un traumatismo por desaceleración, es una anomalía caracterizada por rotura de la capa íntima y media de la arteria aórtica, y posterior rotura de la adventicia, teniendo varias clasificaciones, dependiendo del lugar de disección¹. La incidencia varía del 1.5% al 2%, con mayor presencia en varones²; sin embargo, hasta un 20% de los pacientes sobreviven lo suficiente para realizarse una corrección quirúrgica posterior³. La lesión más frecuente es el desgarró a nivel del istmo aórtico, junto al distal a la arteria subclavia⁴, debe evaluarse de manera integral, ya que el riesgo en este tipo de patologías, suele ser alto y no depende de la sintomatología, para empezar a sospechar del diagnóstico⁵.

Presentación del caso

Paciente masculino de 35 años, con antecedente de accidente en vehículo motorizado hace 18 meses, aparentemente sin lesiones secundarias, cuatro horas antes de su ingreso presenta hemiparesia derecha más disartria, por lo que acude al servicio de emergencia, se realiza tomografía de cráneo sin encontrarse lesión, catalogándose como evento cerebrovascular isquémico, decidiéndose su ingreso.

En la evaluación inicial se encontró presión arterial de 126/60 mmHg, frecuencia cardiaca de 93 latidos por minuto, frecuencia respiratoria de 20 respiraciones minuto, temperatura 36.5°C,

saturación de oxígeno 96% (FiO₂ 0.21), pulmones no presenta ruidos sobreañadidos, corazón soplo sistólico/diastólico en foco aórtico irradiado hacia foco tricúspide, en escala de Levin grado IV⁶, que no se modifica con maniobras de Valsalva⁶ y bipedestación, aumenta intensidad con maniobras de Rivero-Carvalho⁶, examen neurológico paciente vigil orientado en las tres esferas neurológicas, disartria, pares craneales sin alteración, reflejos conservados, fuerza muscular 4/5 en hemicuerpo derecho, sensibilidad superficial y profunda conservada, tono muscular conservado, marcha normal.

Permanece hospitalizado durante 1 semana con recuperación neurológica espontánea, presenta disnea de grandes esfuerzos, en radiografía de tórax refleja cardiomegalia, se documenta en ecocardiograma transtorácico aneurisma + DA ascendente de 15 mm e insuficiencia valvular aórtica de grado severo, se realiza tomografía de tórax simple y contrastada (imagen 1) más aortografía (imagen 2-3-4) reportando DA tipo A de Stanford⁵, se inicia control hemodinámico para mantener presiones arteriales medias debajo de 65 mm/Hg con enalapril 10mg vía oral cada 8 horas + amlodipino 10mg vía oral cada día + doxazocina 4mg vía oral cada 8 horas, se mantienen frecuencias cardíacas entre 55-60 lpm con carvedilol 6.25mg vía oral cada 12 horas, con adecuado manejo clínico por 7 días, se refiere a hospital de mayor complejidad para resolución quirúrgica.

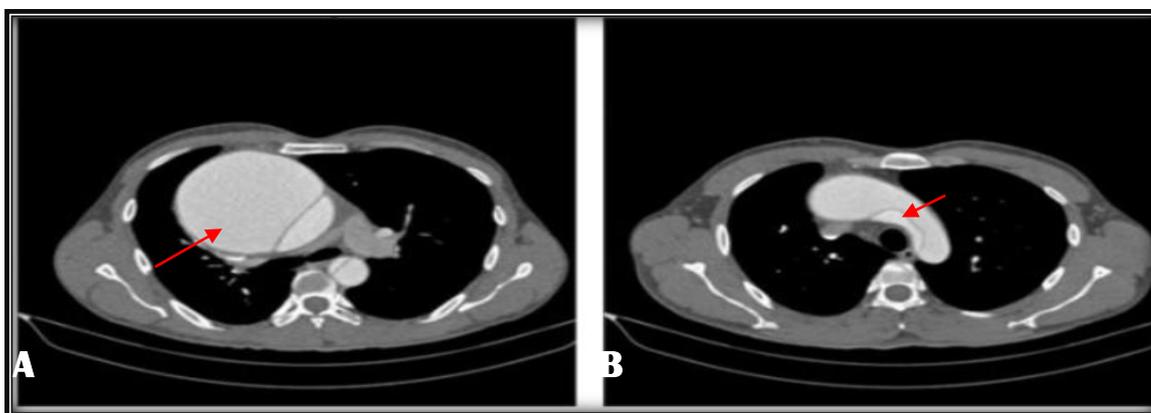


IMAGEN 1

Tomografía de Tórax. A. aneurisma voluminoso de la raíz aórtica que compromete la aorta ascendente que mide 14 x 13 cm. B. flap de disección que separa la luz verdadera de la falsa, dicho flap compromete la raíz aórtica, la aorta ascendente y se extiende hasta el extremo proximal de la aorta descendente.

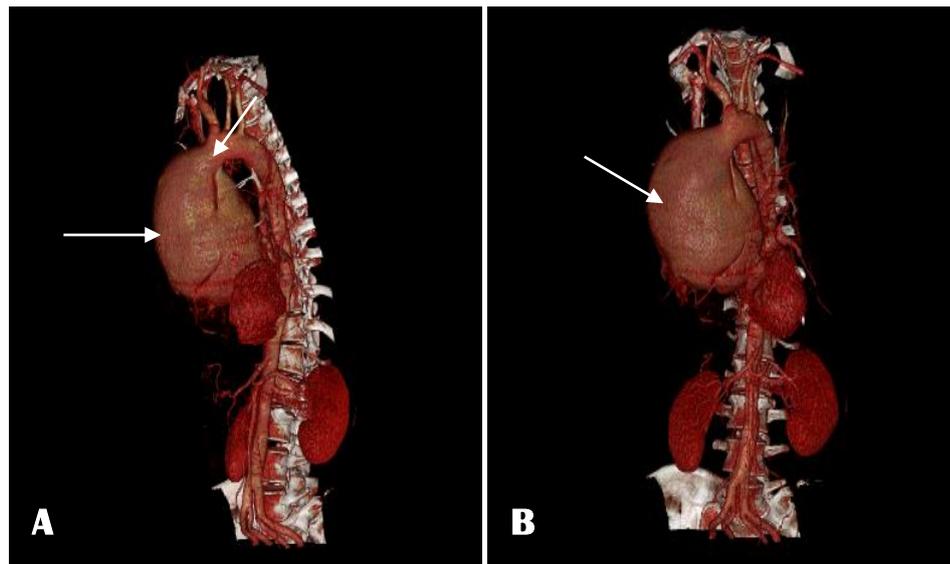


IMAGEN 2

Imagen A reconstrucción imagen lateral. Imagen B reconstrucción imagen frontal. Reconstrucción tridimensional de aortografía por tomografía computarizada. Obsérvese las flechas señalando aneurisma sacular disecante de aorta ascendente con extensión al cayado y parte de aorta descendente (Tipo A de Stanford).

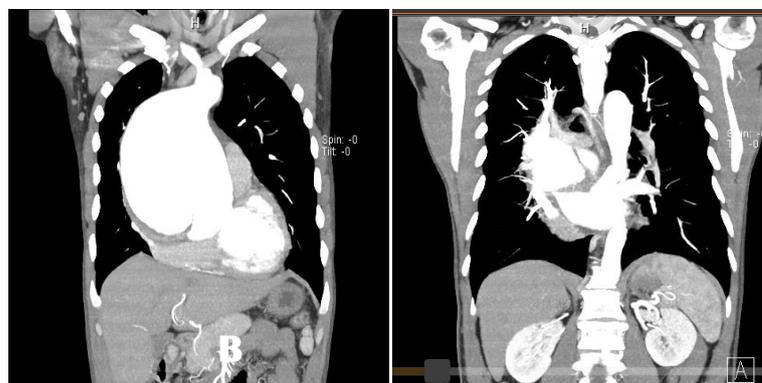


IMAGEN 3

Aortografía fase arterial. A y B. vista sagital de aneurisma sacular y flap de disección de aorta ascendente y descendente, divide la luz aórtica en una luz verdadera pequeña y una luz falsa más grande.

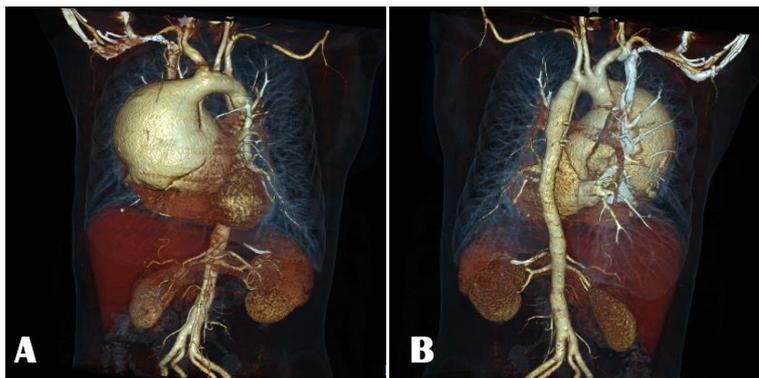


IMAGEN 4

Aortografía por TC reconstrucción en 3 dimensiones fase arterial: Aneurisma sacular disecante de aorta ascendente y parte de aorta descendente Tipo A de Stanford. **Imagen A** reconstrucción imagen anterior, **Imagen B** reconstrucción imagen posterior.

Discusión

La DA es una anomalía caracterizada por la creación de una falsa luz en la capa media aortica¹. Para describir los distintos tipos de disección, se han publicado varias clasificaciones, siendo las más importantes de Bakey y Stanford²⁻⁴ (Tabla N°1 y N°2).

Tabla N°1

Clasificación de Bakey

Tipo I	Compromete la aorta ascendente, el arco y se extiende a la aorta descendente.
Tipo II	La disección se limita a la aorta ascendente y al arco aórtico
Tipo III	La disección de origina a nivel de la subclavia izquierda y se extiende en forma distal.

Fuente: Marroush TS et al.¹¹

Tabla N°2

Clasificación de Stanford.

Tipo A	Proximal o ascendente, con extensión o no al arco y aorta descendente.
Tipo B	Distal o descendente

Fuente: Marroush TS et al.¹¹

La clasificación de Stanford fue propuesta en 1970, por Dayli y colaboradores, para quienes existen dos tipos: Tipo A Proximal o ascendente, con extensión o no al arco y aorta descendente; y, Tipo B distal o descendente, esta clasificación ha cobrado relevancia, debido a su utilidad práctica en cuanto al tratamiento y pronóstico⁵⁻⁶. La DA Tipo A se presenta por un desgarramiento de la íntima con hemorragia de los vasos vasorum que paulatinamente va debilitando la pared y termina en romper la íntima⁷.

A este suceso inicial se suman factores que determinan la progresión de la disección como la presión sistólica, presión arterial media, y fuerza de tensión de la pared aórtica⁸. A medida que la sangre se acumula, crea una doble luz que puede producir complicaciones vasculares periféricas por el compromiso de la obstrucción de la salida del vaso, y por la compresión de la luz verdadera por la falsa, que disminuye el flujo hacia los territorios distales⁹. En el 60% de casos, puede producirse insuficiencia aórtica por dilatación de la raíz aórtica, y llegar a ruptura de la aorta¹⁰.

Clínicamente, el dolor es el principal síntoma en el 90% de los pacientes, es de tipo agudo lancinante de máxima intensidad, que se inicia en región interescapular y que migra a medida que avanza la disección¹¹, otras manifestaciones menos frecuentes son neurológicas sugerentes de enfermedad cerebrovascular, por afectación de la arteria carótida común¹².

La insuficiencia aórtica, es un signo importante de la disección aórtica proximal (50%-66%) con soplo en el borde esternal derecho e intensidad dependiente de la presión arterial, que se debe principalmente a la dilatación del anillo y la raíz aórtica¹³ asociado a disnea; se involucran las arterias segmentarias de la aorta, entre ellas las coronarias, manifestándose como infarto agudo de miocardio¹⁴. El diagnóstico debe realizarse de manera temprana al tener antecedentes de riesgo y clínica sugerente, siendo el dolor la principal manifestación, apoyándose en diferentes exámenes complementarios como radiografía de tórax, electrocardiograma, ecocardiograma, aortografía, tomografía axial computarizada, resonancia nuclear magnética¹⁵.

El tratamiento de la disección de la aorta es médico y quirúrgico, esta revisión se enfoca en el tratamiento médico como abordaje para el internista, se realiza monitorización continua de la tensión arterial en ambos brazos el ritmo cardiaco, la diuresis horaria; además, control

adecuado del dolor y disminución de presión arterial sistólica entre 100 y 120 mmHg, lo que evita que continúe la disección sobre la capa media¹⁶. El grupo de fármacos óptimos para disminuir la presión arterial son los nitratos, con dosis de inicio de 3 a 5 mcg/kg/min y máxima de 10 mcg/kg/min¹⁶. Los betabloqueantes muestran beneficio importante al disminuir las catecolaminas, de elección el labetalol por su presentación intravenosa¹⁷; también pueden utilizarse otros betabloqueantes más cardio selectivos, como atenolol o el metoprolol¹⁷. La mortalidad de la DA es alta, reportándose hasta el 90% de casos durante el primer mes sin tratamiento; sin embargo, disminuye considerablemente si es identificada de manera oportuna¹⁷.

Conclusiones

La mortalidad de la DA es alta sin tratamiento e incrementa con el pasar de las horas; y, aunque la disección secundaria a traumatismo es poco frecuente, el diagnóstico siempre debe estar presente en caso de trauma por desaceleración, siendo el síntoma principal el dolor torácico; sin embargo, debe tenerse en cuenta otras manifestaciones, no tan típicas, como el caso en que la principal manifestación fuese disnea, tal como refirió el paciente del caso analizado.

Aspectos bioéticos

El presente informe de caso pretende proteger los datos que se obtengan de la historia clínica, las imágenes y cualquier otro tipo de información, de tal forma que se garantice la privacidad y confidencialidad de la identidad del paciente. Con este objetivo se firmó un consentimiento informado (Anexo A). No existen riesgos para la persona y los beneficios potenciales serán de tipo indirecto, ya que el impacto directo será para las futuras personas que puedan beneficiarse de las conclusiones y enseñanzas de este caso. No se obtiene una muestra ya que el tipo de estudio consiste en la presentación de un único caso.

Información de los autores

Ortega Niveló Italo Ismael. Médico. Posgradista de Medicina Interna, Universidad de Cuenca. Cuenca - Azuay - Ecuador. Correo electrónico: italo.ortega@ucuenca.edu.ec. ORCID: 0000-0002-0905-043X.

Guevara Pacheco Sergio Vicente. Médico Reumatólogo. Docente de la Universidad de Cuenca. Facultad de Ciencias Médicas. Escuela de Medicina. Cuenca-Azuay-Ecuador. Correo electrónico:sergio.guevara@ucuenca.edu.ec ORCID: 0000-0002- 6466-3933.

Contribución de los autores

Los autores han contribuido en la recopilación de la información, diseño, análisis e interpretación de los datos, así como en la redacción y revisión del informe final.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no presentar ningún tipo de conflicto de interés.

Fuentes de financiamiento

Recursos personales de los autores.

Referencias caso clínico 1

1. Hajkhan AM, Pérez AA, Heras CB, Gómez AP. Miopatías inflamatorias idiopáticas. *Medicine* [Internet]. 2021;13(32):1799–808. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.med.2021.04.010>
2. Bertorini T, Meza K, Chunga N. Miopatías autoinmunes: revisión de diagnóstico y manejo. *An Fac Med (Lima Peru : 1990)* [Internet]. 2019;80(3):362–71. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.15381/anales.803.16274>
3. Acosta I, Matamala JM, Jara P, Pino F, Gallardo A, Verdugo R. *Rev Med Chil* [Internet]. 2019;147(3):342–55. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.4067/S0034-98872019000300342>
4. Dermatomyositis - Current Concepts of Skin and Systemic Manifestations. *Cid*; 2018.
5. Maraví T Z, Burgos PI, Prieto-González S. Manifestaciones clínicas y anticuerpos asociados y específicos de miositis en 15 pacientes chilenos con dermatomiositis: serie clínica en un centro universitario. *Rev Med Chil* [Internet]. 2020;148(2):160–7. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.4067/s0034-98872020000200160>
6. Ciesla N, Dinglas V, Fan E, Kho M, Kuramoto J, Needham D. Manual muscle testing: a method of measuring extremity muscle strength applied to critically ill patients. *J Vis Exp*

- [Internet]. 2011 [citado el 6 de junio de 2023];(50):e2632. Disponible en: <http://www.jove.com/video/2632>
7. Leclair V, Lundberg I. Nuevos criterios de clasificación de miositis: lo que hemos aprendido desde Bohan y Peter. *Curr Rheumatol Rep*. 2018;20(4).
 8. Sehwat K, Malik B, Vallabha HV, Vaishnavi AB, Pendyala SK, Ibrahim M, et al. A comparative evaluation of transbuccal versus transoral approach for the management of mandibular angle fractures: A prospective, clinical, and radiographic study. *J Pharm Bioallied Sci* [Internet]. 2021;13(Suppl 2):S1295–9. Disponible en: http://dx.doi.org/10.4103/jpbs.jpbs_112_21
 9. Oldroyd A, Sargento JC, New P. La relación temporal entre el cáncer y la dermatomiositis positiva para anticuerpos anti-factor intermediario transcripcional 1 de inicio en adultos. *Reumatología (Oxford)*. 2019;58.
 10. Pinto B, Janardana R, Nadig R, Mahadevan A, Bhatt AS, Raj JM, et al. Comparison of the 2017 EULAR/ACR criteria with Bohan and Peter criteria for the classification of idiopathic inflammatory myopathies. *Clin Rheumatol* [Internet]. 2019;38(7):1931–4. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s10067-019-04512-6>
 11. Nair AM, Mathew J, Goel R, Chebbi P, Mathew AJ, Arvind G, et al. Mycophenolate in idiopathic inflammatory myositis: outcome data of a large South Asian cohort. *Clin Rheumatol* [Internet]. 2021;40(7):2805–19. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s10067-021-05590-1>
 12. Baschung Pfister P, de Bruin ED, Sterkele I, Maurer B, de Bie RA, Knols RH. Manual muscle testing and hand-held dynamometry in people with inflammatory myopathy: An intra- and interrater reliability and validity study. *PLoS One* [Internet]. 2018;13(3):e0194531. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1371/journal.pone.0194531>
 13. Nair AM, Mathew J, Goel R, Chebbi P, Mathew AJ, Arvind G, et al. Mycophenolate in idiopathic inflammatory myositis: outcome data of a large South Asian cohort. *Clin*

Rheumatol [Internet]. 2021;40(7):2805–19. Disponible en:
<http://dx.doi.org/10.1007/s10067-021-05590-1>

Referencias caso clínico 2

1. Zhao R, Wu JL, Qiu JT, Yu CT. Overview of multi-center registry of aortic dissection. *Zhonghua Wai Ke Za Zhi* [Internet]. 2020;58(8):604–7. Disponible en:
<http://dx.doi.org/10.3760/cma.j.cn112139-20190906-00448>
2. Tchana-Sato V, Sakalihan N, Defraigne JO. Aortic dissection. *Rev Med Liege*. 2018;73(5–6):290–5.
3. Baliga RR, Nienaber CA, Bossone E, Oh JK, Isselbacher EM, Sechtem U, et al. The role of imaging in aortic dissection and related syndromes. *JACC Cardiovasc Imaging* [Internet]. 2014;7(4):406–24. Disponible en:
<http://dx.doi.org/10.1016/j.jcmg.2013.10.015>
4. Silaschi M, Byrne J, Wendler O. Aortic dissection: medical, interventional and surgical management. *Heart* [Internet]. 2017;103(1):78–87. Disponible en:
<http://dx.doi.org/10.1136/heartjnl-2015-308284>
5. Hughes GC. Management of acute type B aortic dissection; ADSORB trial. *J Thorac Cardiovasc Surg* [Internet]. 2015;149(2 Suppl):S158-62. Disponible en:
<http://dx.doi.org/10.1016/j.jtcvs.2014.08.083>
6. Luis A, Bobadilla-Aguirre A, Espino-Vela J, Fonseca LA, La F-S. Soplo normal, inocente o [Internet]. *Medigraphic.com*. [citado el 6 de junio de 2023]. Disponible en:
<https://www.medigraphic.com/pdfs/actpedmex/apm-2015/apm151i.pdf>
7. Meng X, Han J, Wang L, Wu Q. Aortic dissection during pregnancy and postpartum. *J Card Surg* [Internet]. 2021;36(7):2510–7. Disponible en:
<http://dx.doi.org/10.1111/jocs.15575>

8. Hagan PG, Nienaber CA, Isselbacher EM, Bruckman D, Karavite DJ, Russman PL, et al. The International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD): new insights into an old disease. *JAMA* [Internet]. 2000;283(7):897–903. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1001/jama.283.7.897>
9. Jolobe OMP. Murmurs other than the early diastolic murmur in aortic dissection. *Am J Emerg Med* [Internet]. 2021;49:133–6. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ajem.2021.05.041>
10. Marroush TS, Boshara AR, Parvataneni KC, Takla R, Mesiha NA. Painless aortic dissection. *Am J Med Sci* [Internet]. 2017;354(5):513–20. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.amjms.2016.11.005>
11. Buivydaite K, Semenaite V, Brazdzionyte J, Macas A. Aortic dissection. *Medicina (Kaunas)*. 2008;44(3):247–55.
12. Eagle KA, Isselbacher EM, DeSanctis RW, International Registry for Aortic Dissection (IRAD) Investigators. Cocaine-related aortic dissection in perspective. *Circulation* [Internet]. 2002;105(13):1529–30. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1161/01.cir.105.13.1529>
13. Garrett HE Jr, Wolf BA. Management of acute infrarenal aortic occlusion secondary to type A dissection. *Ann Thorac Surg* [Internet]. 2006;81(4):1500–2. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.athoracsur.2005.05.011>
14. Levy D, Goyal A, Grigorova Y, Farci F, Le JK. Aortic Dissection. StatPearls Publishing; 2023.
15. Bradley SM. Aortic valve insufficiency in the teenager and young adult: the role of prosthetic valve replacement: The role of prosthetic valve replacement. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* [Internet]. 2013;4(4):397–402. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1177/2150135113488781>

16. Fleischman F, Elsayed RS, Cohen RG, Tatum JM, Kumar SR, Kazerouni K, et al. Selective aortic arch and root replacement in repair of acute type A aortic dissection. *Ann Thorac Surg* [Internet]. 2017;105(2):505–12. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.athoracsur.2017.07.016>
17. Parve S, Ziganshin BA, Elefteriades JA. Overview of the current knowledge on etiology, natural history and treatment of aortic dissection. *J Cardiovasc Surg (Torino)* [Internet]. 2017;58(2):238–51. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.23736/S0021-9509.17.09883-4>

Anexos

Anexo A

Consentimiento informado para el uso de datos, fotografías o imágenes clínicas para reportes de caso o series de caso

Caso 1: Miopatía Inflamatoria Idiopática. Reporte de Caso

Caso 2: Disección de Aorta. Reporte de Caso

Nombre del investigador principal	Italo Ismael Ortega Niveló
Institución (es) de filiación	Hospital Vicente Corral Moscoso
Cargo (s)	Médico Posgradista
Correo electrónico	italoi.ortega@ucuenca.edu.ec
Dirección de sitio de trabajo	Pasaje del Paraíso
Teléfono del sitio de trabajo	074051000

Respetado/a señor/a, este documento se compone por dos partes, a saber:

1. Información para usted sobre la intención del estudio, en forma de preguntas.
2. Formulario de consentimiento informado para obtener su firma si usted está de acuerdo con participar en el reporte de su caso o estudio. Firmarán también un testigo y el profesional de salud encargado de asistirlo o investigador. Usted recibirá una copia de este formato de consentimiento si acepta participar.

Es posible que el siguiente texto contenga algunas palabras que usted no entienda. Le pedimos que por favor le solicite a su médico o profesional tratante que le explique el significado de éstas. Siéntase en libertad para realizar las preguntas que considere necesarias. Disponga de tiempo para pensar y tomar una decisión y para consultar con amigos, familiares, allegados o con quienes usted considere apropiados para ayudarlo a comprender las razones para participar en este estudio.

PARTE 1:**¿Cuál es el propósito de este reporte de caso o serie de casos?**

El propósito del presente reporte de caso es netamente científico, pues gracias a la divulgación de su caso, otros pacientes con una condición similar a la suya y los profesionales que los traten se beneficiarán del conocimiento del caso al tenerlo como precedente y podrán identificar rápidamente la condición.

¿Qué pasa si usted decide participar? y ¿qué pasa si cambia de opinión?

Su participación es voluntaria y en nada cambiará la atención que usted reciba en la institución. Inclusive si usted/el paciente decide participar ahora y cambia de opinión más tarde, puede revocar su consentimiento en cualquier momento sin que medie explicación antes de la publicación, pero una vez entregado el artículo para publicar, no será posible revocar el consentimiento.

¿Qué información se publicará? y ¿quiénes podrán acceder a la información?

El material (fotografía, imagen, texto) se publicará sin su nombre.

El material del estudio puede mostrar o incluir detalles de mi enfermedad.

El material del estudio se puede publicar en una revista que se distribuya en todo el mundo. Aunque la mayoría de las veces estas revistas van dirigidas a médicos y otros profesionales de la salud, principalmente, también pueden verla muchas otras personas, como académicos, estudiantes y periodistas.

El artículo, incluidas las fotografías, imagen o texto, pueden ser objeto de un comunicado de prensa y podría accederse a él a partir de enlaces en redes sociales y/o utilizarse en otras actividades.

¿Hay beneficios o gastos?

Usted, el paciente y su familia no recibirán ningún beneficio económico derivado de la participación en este estudio. Tampoco incurrirán en algún gasto económico. Otros pacientes con una condición similar a la suya y los profesionales que los traten se beneficiarán del conocimiento del caso al tenerlo como precedente y poder identificar rápidamente la condición.

¿Cuáles son las obligaciones de los investigadores?

Como investigadores estamos obligados a preservar la confidencialidad y el secreto de su identificación. Ninguna persona sabrá que el material de estudio (texto, imágenes, fotografías) trata de usted.

¿A quién puede hablar o preguntar?

Usted/el paciente puede plantear sus inquietudes sobre su participación en este estudio cualquier momento. En la parte superior de este documento encontrará(n) la dirección y número telefónico de trabajo donde usted puede buscarnos. También puede consultarlo con las personas que considere adecuadas.

PARTE 2:**Consentimiento Informado**

Yo, (nombres del paciente), identificado con C.I: (cédula de identidad del paciente), declaro que, **Italo Ismael Ortega Niveló** identificado con **C.I: 0103157822**, me ha informado sobre su intención de divulgar y hacer público el caso clínico correspondiente a (marque 'X' sobre las líneas para confirmar):

Mi persona: X

Mi hijo

Otro familiar

Confirmando que:

- He visto la foto, imagen, texto u otro material sobre mí (X).
- Estoy legalmente autorizado para dar este consentimiento (X).
- No he recibido presiones de cualquier tipo para participar en el estudio y la decisión de participar la tomo en pleno uso de mis facultades mentales, consciente y libremente (X).
- He leído o me han leído la información proporcionada (X).
- He tenido la oportunidad de hacer preguntas para entender a cabalidad el propósito y condiciones del estudio (X).
- Entiendo que tengo derecho a retirarme de la participación en este estudio sin que esto afecte mi atención en salud (X).
- Entiendo que mis datos e imágenes serán manejados con confidencialidad y reserva (X).
- Entiendo que no recibiré ningún estímulo económico por la participación en este estudio (X).

Por lo tanto, doy mi consentimiento a ITALO ISMAEL ORTEGA NIVELÓ, para que el material (texto, fotografías, imágenes) sobre mí sea publicado.

Firma del paciente	
Nombre del administrador	
Cargo	
Documento de identidad	
Dirección de residencia	
Correo electrónico	
Teléfono	
Fecha:	Hora:

Firma del testigo	
Nombre del administrador	
Cargo	
Documento de identidad	
Dirección de residencia	

Correo electrónico	
Teléfono	
Fecha:	Hora:

Firma del administrador del formulario (o investigador)	
Nombre del administrador	
Cargo	
Documento de identidad	
Dirección de residencia	
Correo electrónico	
Teléfono	
Fecha:	Hora: