

## Visualización de un trombo en el cayado aórtico desde la fosa yugular en un paciente con déficit de proteína C

Carlos Delgado Ramis y Fernando Barturen<sup>a</sup>

Servicio de Cardiología y <sup>a</sup>Unidad de Cuidados Intensivos. Policlínica Miramar. Palma de Mallorca. Baleares. España.

Presentamos el caso de un varón de 63 años que de forma simultánea presentó infartos cerebral, mesentérico y renal de carácter embólico. El estudio ecocardiográfico mostró una miocardiopatía dilatada idiopática sin fuentes embolígenas intracardíacas. La visualización de la porción proximal del cayado, alineando la arteria innominada desde la ventana de la fosa yugular, permitió observar el trombo «amenazante» casual. El estudio hematológico reveló un grave déficit de proteína C funcional.

**Palabras clave:** Proteína C. Trombosis. Aorta. Ecocardiografía.

### Diagnosis of Aortic Arch Thrombosis by Two-Dimensional Echocardiography from the Jugular Fossa in a Patient with Protein C Deficiency

We describe the case of a 63-year-old man who suffered concomitant cerebral, mesenteric, and renal infarctions. Idiopathic dilated myocardial masses was diagnosed by transthoracic echocardiography. A cross-sectional view of the innominate artery from the jugular fossa notch position revealed a threatening thrombus in the proximal region of the aortic arch. Severe functional protein C deficiency was diagnosed by hematologic study.

**Key words:** Protein C. Thrombosis. Aorta. Echocardiography.

Full English text available at: [www.revespcardiol.org](http://www.revespcardiol.org)

## INTRODUCCIÓN

La proteína C es una glucoproteína dependiente de la vitamina K sintetizada por el hígado que actúa como anticoagulante fisiológico mediante la hidrólisis de los factores Va y VIIIa. Incrementa la actividad fibrinolítica probablemente mediante la neutralización de la inhibición del plasminógeno; de esta forma su déficit induce hipercoagulabilidad. El defecto genético es una simple mutación en el exón 7 del gen de la proteína C localizado en el cromosoma 2q13-q14<sup>1</sup>. Habitualmente el déficit de proteína C se manifiesta como trombosis del sistema venoso con una prevalencia de trombosis arterial de hasta el 7,1% en un estudio de 337 heterocigotos<sup>2</sup>. Generalmente, se requiere de factores de riesgo vascular adicionales para la afección del sistema arterial<sup>3</sup>. Aunque la trombosis a distintos niveles de la aorta ha sido frecuentemente descrita, su asociación en el contexto de un déficit de proteína C

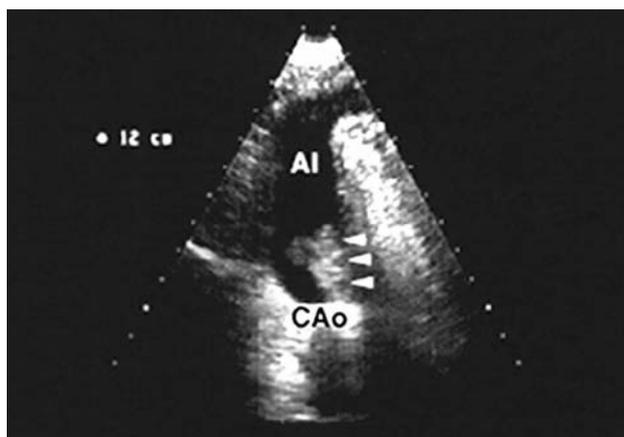
ha tenido escasa repercusión en la bibliografía<sup>4</sup>. En el caso que presentamos, el diagnóstico y seguimiento del trombo aórtico, a la altura del cayado, se realizó usando la ventana de la fosa yugular, técnica generalmente más próxima a la radiología que a nuestra práctica habitual en el laboratorio de ecocardiografía.

## CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un paciente de 63 años, sin factores de riesgo cardiovascular conocidos, que es remitido desde otro hospital con los diagnósticos de dolor abdominal a estudio y accidentes cerebrovasculares de repetición de 13 días de evolución. El Doppler carotídeo fue normal, la TC cerebral realizada al ingreso mostró un infarto temporal derecho, y un ecocardiograma transtorácico reveló una miocardiopatía dilatada grave con hipocinesia difusa, fracción de eyección del 30% y ausencia de valvulopatías o de posibles fuentes embolígenas. Dado que no se disponía de ecocardiografía transesofágica, se inició anticoagulación con heparina sódica que tuvo que ser suspendida 5 días más tarde ante la evidencia, por TC, de ligera transformación hemorrágica del infarto temporal. El paciente siguió presentando accidentes isquémicos

Correspondencia: Dr. C. Delgado Ramis.  
Reina Esclaramunda, 1, 2.º piso, puerta derecha.  
07003 Palma de Mallorca.  
Correo electrónico: [delgadoramis@worldonline.es](mailto:delgadoramis@worldonline.es)

Recibido el 12 de diciembre de 2001.  
Aceptado el 9 de mayo de 2002.



**Fig. 1.** Eco 2-D obtenido desde la fosa yugular derecha, del eje largo longitudinal de la arteria innominada, desde su nacimiento en la porción proximal del cayado aórtico. Se observa un gran trombo pediculado (cabezas de flecha), con zonas de menor ecogenicidad y con amplia base de implantación (1 cm) en la pared inferior del cayado aórtico, antes del inicio del tratamiento anticoagulante. CAo: cayado aórtico; AI: arteria innominada.

transitorios. Su semiología digestiva inicial se mantuvo larvada ante la turbulenta inestabilidad cerebrovascular. A los 13 días de ingreso, y por motivos familiares, el paciente fue trasladado a nuestro centro.

Al ingreso en la unidad de cuidados intensivos, el paciente, que mantenía respiración espontánea sin hipoxemia, estaba con una puntuación de 12 en la escala de Glasgow, disártrico, con ptosis palpebral izquierda y hemiparesia homolateral. No presentaba datos de insuficiencia cardíaca, estaba en ritmo sinusal a 110 lat/min con BRIHH y no presentaba soplos en la auscultación cardíaca. Junto a la exploración neurológica destacaba un abdomen distendido y doloroso en fosa ilíaca derecha. Se realizó TC cerebral que demostró la presencia de áreas hipodensas temporales derechas, isquémicas, con desaparición del componente hemorrágico residual. La TC abdominal reveló imágenes hipodensas en ambos riñones compatibles con infartos isquémicos embolígenos y un asa intestinal engrosada responsable del cuadro oclusivo. Ante estos hallazgos, y con sospecha de isquemia mesentérica, se realizó laparotomía de urgencia que mostró necrosis segmentaria, localizada en el íleon, y respetando el resto del tracto intestinal. Se realizó resección del íleon con anastomosis latero-lateral. En el postoperatorio abdominal, ausente de complicaciones, se realizó un ecocardiograma transtorácico que no reveló nuevos datos con respecto al estudio previo. Antes de realizar el estudio transesofágico, se procedió a valorar la aorta en su porción del cayado y a nivel torácico descendente y, al alinear la arteria innominada desde la fosa yugular derecha, se pudo observar la presencia de un trombo de 30 mm de largo por 20 mm de ancho, desflecado, móvil, con amplia base de implantación en la pared aórtica (10 mm) y «amenazando» el *ostium* de la arte-

ria innominada (fig. 1). El estudio transesofágico con sonda multiplano mostró una aorta de morfología normal y no calcificada en todo su trayecto torácico o en las primeras regiones de su trayecto abdominal donde se descartaron zonas de aneurisma, trombosis o disección. Sin embargo, a la altura de la porción proximal del cayado se pudo reproducir la imagen obtenida en la fosa yugular con el hallazgo de un trombo amenazante por su aspecto friable, serpinginoso y vegetante (fig. 2A).

A partir de los hallazgos ecocardiográficos se decidió anticoagular al paciente con heparina sódica durante una semana, continuando posteriormente con acenocumarol (I.N.R. de 3.0 a 4.0) sin volver a presentar nuevos episodios embólicos. Los tests de coagulación realizados en la fase aguda mostraron un déficit de proteína C funcional inferior al 10% (en condiciones normales del 70 al 130%) y una hiperfibrinogenemia de 849 mg/dl, mientras que eran normales el tiempo de protrombina, la antitrombina III, la proteína S coagulativa, la homocisteína, los anticuerpos anticardiolipina y los anticuerpos antinucleares. Fueron negativos el factor V (mutación Leiden), el anticoagulante lúpico y la mutación del gen de la protrombina. El perfil lipídico fue normal.

A los 2 meses del ingreso del paciente la ecografía transesofágica pudo demostrar una placa de ateroma de aproximadamente 2 cm de longitud, situada en la pared anterior aórtica, como probable causa del anidamiento del trombo aórtico, que había desaparecido, la cual no había sido visualizada en el estudio realizado en la fase aguda de trombosis (fig. 2B).

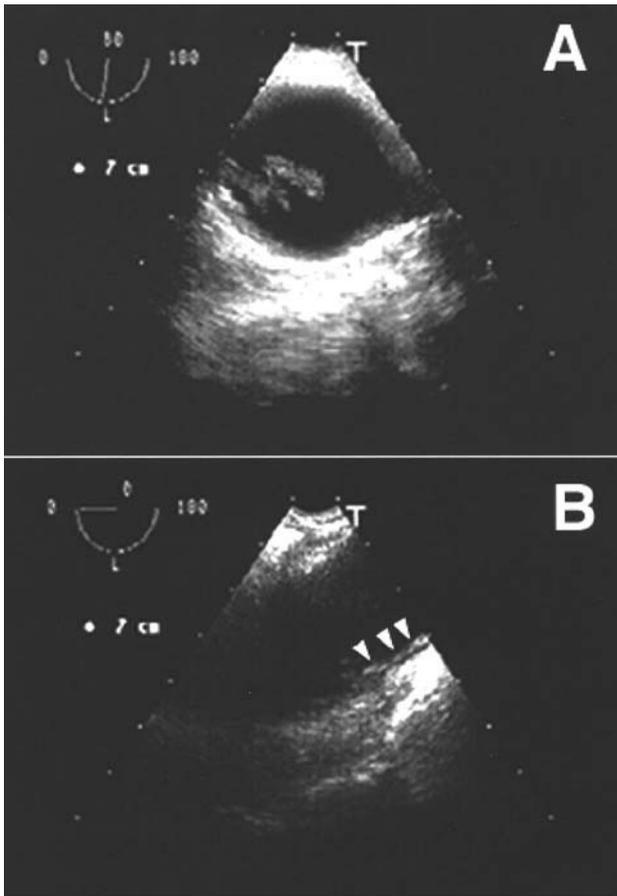
Debido a la accesibilidad de la fosa yugular para visualizar, en este paciente, la arteria innominada y la porción inicial del cayado, se pudo controlar la regresión del trombo (fig. 3A) hasta su completa desaparición, que se produjo a los 40 días del inicio de los anticoagulantes orales (fig. 3B).

A los 5 meses de tratamiento con acenocumarol, éste fue sustituido por enoxaparina subcutánea a dosis de 75 mg/12 h durante una semana con el fin de controlar de nuevo los valores de proteína C. Valores de proteína C funcional del 29% (en condiciones normales, del 70 al 130%) y de proteína C antigénica de 1,60 mg/dl (en condiciones normales, de 1,70 a 3,20 mg/dl) confirmaban los datos previos de grave déficit de proteína C, predominantemente funcional, en nuestro paciente.

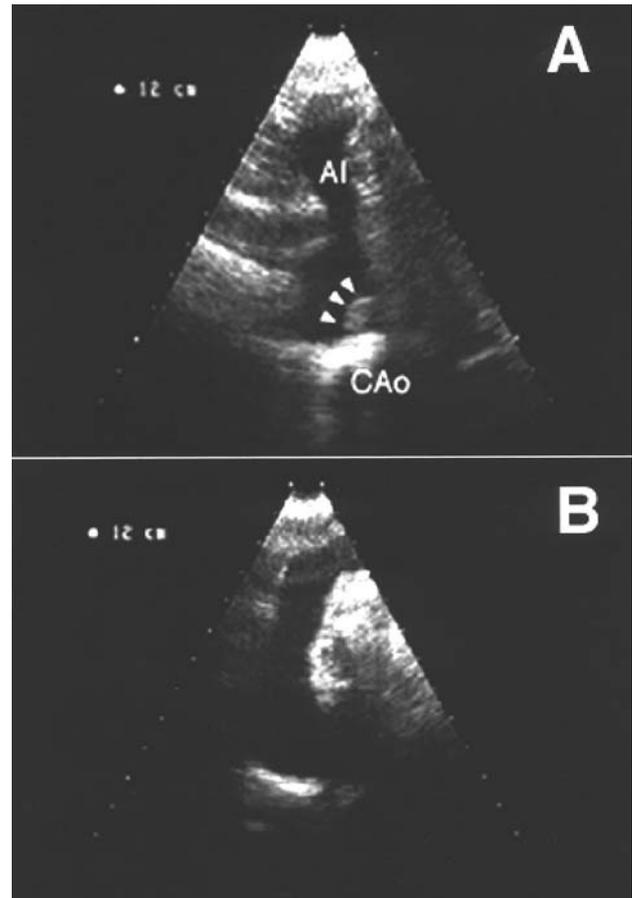
Los estudios de coagulación familiares no revelaron datos de trombofilia.

## DISCUSIÓN

La afección arteriosclerótica de la aorta torácica es una reconocida fuente potencial de embolismo cerebral y periférico. La ecografía transesofágica en estos pacientes es la técnica de elección para el tratamiento no invasivo tanto desde el punto vista diagnóstico



**Fig. 2. A.** Eco 2-D transesofágico multiplano del eje transversal de la porción proximal del cayado aórtico obtenido antes del inicio del tratamiento anticoagulante. Se observa un trombo «amenazante» por su aspecto friable, serpinginoso y vegetante. **B.** A las 8 semanas del tratamiento y tras desaparecer el trombo, se observa una placa longitudinal de ateroma (cabezas de flecha) de al menos 2 cm de longitud por 0,2 cm de espesor donde previamente asentaba éste.



**Fig. 3.** Control, mediante eco 2-D obtenido desde la fosa yugular, de la regresión del trombo del cayado a las 3 y 5 semanas, respectivamente, del inicio del tratamiento anticoagulante. **A.** Disminución del tamaño del trombo (cabezas de flecha) con aspecto ecogénico homogéneo y de bordes lisos, indicando menor fragilidad. **B.** Desaparición del trombo. CAo: cayado aórtico; AI: arteria innominada.

como del control terapéutico<sup>5,6</sup>. Aunque habitualmente la patología trombótica de la aorta está relacionada con los factores clásicos de riesgo cardiovascular, nuestra mayor familiaridad con las situaciones de trombofilia está, permitiendo identificar, en los últimos tiempos, a un apreciable número de pacientes con patología generalmente genética de los factores de la coagulación.

En el caso que aquí presentamos existen varios aspectos a comentar. En primer lugar, la etiología trombofílica del caso. En la fase aguda y en tratamiento aún con heparina sódica los estudios de la coagulación mostraron la presencia de un déficit primario de proteína C que fue confirmado, 5 meses más tarde, retirando los anticoagulantes orales por su conocida interferencia. El déficit heterocigoto de la proteína C está presente en el 2-5% de los pacientes con trombosis y hasta el 0,3-0,5% de los sujetos sanos, sugiriendo un asociado incremento de riesgo de hasta 10 veces más en la incidencia de trombosis venosa. En nuestro caso

se trataba de un déficit tipo II porque afectaba predominantemente a la actividad funcional de la proteína C, pero no a su actividad antigénica (la reducción paralela de ambas correspondería al tipo I)<sup>7</sup>. Como queda reflejado en la bibliografía, generalmente se requiere de factores adicionales de riesgo vascular para la afectación del sistema arterial en los pacientes con deficiencia de proteína C, como quedó reflejado por el hallazgo de una placa de ateroma en el cayado aórtico de nuestro paciente (fig. 2B). En contraste con otros factores de riesgo congénitos, hay un tratamiento efectivo para el déficit de proteína C. Mientras que los inhibidores de la agregación plaquetaria, tales como la aspirina y la ticlopidina, son inefectivos, la anticoagulación con cumarínicos previene futuros accidentes trombóticos<sup>3</sup>. La actitud terapéutica conservadora con los anticoagulantes en este caso, en presencia de un trombo amenazante con alta capacidad embolizante, se basó en el alto riesgo de la cirugía del cayado en un paciente con recientes infartos cerebrales.

Otro aspecto interesante de este caso fue la ventana ecográfica utilizada para el diagnóstico del trombo del cayado aórtico y el control terapéutico con el tratamiento anticoagulante. En el campo de la ecocardiografía transtorácica, sobre todo pediátrica, es conocida la accesibilidad por eco 2-D al nacimiento de los troncos supraaórticos desde el cayado, usando las ventanas supraesternal y paraesternal izquierda alta<sup>8</sup>. Sin embargo, adentrarse en el recorrido de los troncos por el cuello suele ser un campo que, mediante ecografía convencional, queda en manos de los radiólogos. La región de la fosa yugular se encuentra situada en la porción interna de la fosa supraclavicular, delimitada externamente por el fascículo clavicular del esternocleidomastoideo e internamente por el fascículo esternal de este músculo. El examen directo bidimensional de la arteria innominada, desde esta ventana, no es fácil para los radiólogos y en ocasiones es infructuoso, especialmente en aquellos pacientes obesos. Por el contrario, sí es accesible la valoración hemodinámica del comportamiento de los flujos mediante Doppler pulsado y continuo<sup>9</sup>. En nuestro caso, probablemente el menor tamaño de los transductores usados en cardiología, la ausencia de obesidad en nuestro paciente y un cuello alargado nos permitieron obtener una perfecta alineación en su eje longitudinal de la arteria innominada desde su origen de la porción proximal del cayado. Fue en esta posición donde se pudo observar un trombo de gran tamaño, adherido a la pared inferior aórtica con amplia base de implantación. Aunque la ecografía transesofágica se usó en este caso para confirmar la morfología del trombo, después del diagnóstico obtenido con la ventana de la fosa yugular y tardíamente, para la valoración de la pared aórtica tras la resolución del mismo, el seguimiento de la respuesta al tratamiento se realizó íntegramente mediante la ecografía de la fosa yugular con la rapidez y comodidad que esto suponía para el paciente.

En resumen, presentamos un inhabitual caso de trombosis «espontánea» del cayado aórtico, con múlti-

ples accidentes embólicos centrales y periféricos, en un paciente con déficit de proteína C funcional. El tratamiento conservador con acenocumarol, a los 3 años de seguimiento, fue totalmente satisfactorio. El diagnóstico y control de la respuesta al tratamiento anticoagulante se realizó, de forma no invasiva, mediante ecografía bidimensional usando la ventana de la fosa yugular.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Nakagawa K, Tsuji H, Masuda H, Kitamura H, Nakahara Y, Ogasahara Y, et al. Protein C deficiency found in a patient with acute myocardial infarction: a single base mutation 157 Arg (CGA) to stop codon (TGA). *Int J Hematol* 1994;60:273-80.
2. De Stefano V, Leone G, Micalizzi P, Teofili L, Falappa PG, Pollari G, et al. Arterial thrombosis as clinical manifestation of congenital protein C deficiency. *Ann Hematol* 1991;62:180-3.
3. Hacker SM, Williamson BD, Lisco S, Kure J, Shea M, Pitt B. Protein C deficiency and acute myocardial infarction in the third decade. *Am J Cardiol* 1991;68:137-8.
4. Gremse DA, Peevy KJ, Walterspiel JN, Johnson WH Jr. Aortic thrombosis in a neonate with undetectable protein C. *Pediatr Radiol* 1990;20:198-9.
5. Tunick PA, Rosenzweig BP, Katz ES, Freedberg RS, Pérez JL, Kronzon I. High risk for vascular events in patients with protruding aortic atheromas: a prospective study. *J Am Coll Cardiol* 1994;23(5):1085-90.
6. Laradogoitia E, Evangelista A, García del Castillo H, Lekuona I, Palomar S, González-Alujas T, et al. Trombo en aorta torácica como causa de embolismo periférico diagnosticado por ecocardiografía transesofágica. *Rev Esp Cardiol* 1997;50:62-4.
7. Zöller B, García de Frutos P, Hillarp A, Dahlbäck B. Thrombophilia as a multigenic disease. *Haematologica* 1999;84:59-70.
8. Musewe NN, Smallhorn JF, Burrows PE, Izukawa T, Freedom RM. Echocardiographic and Doppler evaluation of the aortic arch and brachiocephalic vessels in cerebral and systemic arteriovenous fistulas. *J Am Coll Cardiol* 1988;12(6):1529-35.
9. Brunhölzl CH, Von Reutern GM. Hemodynamic effects of innominate artery occlusive disease. Evaluation by Doppler ultrasound. *Ultrasound in Med & Biol* 1989;15(3):201-4.