

Artículo original

# Muerte súbita por disección de aorta torácica en jóvenes: estudio multicéntrico forense



Benito Morentin Campillo<sup>a</sup>, Pilar Molina Aguilar<sup>b</sup>, Ana Monzó Blasco<sup>b</sup>, José Luis Laborda Gálvez<sup>c</sup>, Jon Arrieta Pérez<sup>a</sup>, Jennifer Sancho Jiménez<sup>b</sup>, Julia Lamas Ruiz<sup>a</sup> y Joaquín Lucena Romero<sup>c,\*</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Patología Forense, Instituto Vasco de Medicina Legal y Ciencias Forenses, Bilbao, Vizcaya, España

<sup>b</sup>Servicio de Patología Forense, Instituto de Medicina Legal y Ciencias Forenses, Valencia, España

<sup>c</sup>Servicio de Patología Forense, Instituto de Medicina Legal y Ciencias Forenses, Sevilla, España

## Historia del artículo:

Recibido el 21 de diciembre de 2017

Aceptado el 24 de mayo de 2018

On-line el 6 de julio de 2018

## Palabras clave:

Disección de aorta torácica

Muerte súbita

Patología forense

Autopsia

Jóvenes

## Keywords:

Thoracic aortic dissection

Sudden death

Forensic pathology

Autopsy

Youth

## RESUMEN

**Introducción y objetivos:** La disección de la aorta torácica (DAT) es infrecuente en jóvenes y presenta características diferentes que en la población adulta. En este estudio se analizan las características clinicopatológicas de la muerte súbita por DAT de personas de 1-35 años.

**Métodos:** Estudio poblacional multicéntrico basado en autopsias forenses realizadas en las provincias de Vizcaya (periodo 1991-2016), Valencia (2000-2016) y Sevilla (2004-2016).

**Resultados:** Se recogieron 35 casos (el 80% varones), con una media de edad de  $29 \pm 5$  años. La incidencia fue de 0,09/100.000 habitantes/año; 18 sujetos tenían algún factor de riesgo y 29, 1 o más factores de riesgo o hallazgos *post mortem* asociados con DAT: cardiopatía congénita ( $n = 16$ ), sospecha de DAT familiar ( $n = 11$ ), consumo de cocaína ( $n = 6$ ) e hipertensión arterial ( $n = 5$ ). En 24 casos, 12 con algún factor de riesgo, ya habían presentado síntomas previamente; 16 acudieron al médico, pero nunca hubo sospecha de DAT. El dolor torácico ( $n = 12$ ) fue el síntoma más frecuente. Los hallazgos autópsicos principales fueron: degeneración quística de la media ( $n = 27$ ), dilatación de la aorta ascendente ( $n = 21$ ), cardiomegalia ( $n = 20$ ) y válvula aórtica bicúspide ( $n = 14$ ).

**Conclusiones:** La incidencia de muerte súbita por DAT fue muy baja. Los factores de riesgo más frecuentes fueron las cardiopatías congénitas, seguidas de la sospecha de DAT familiar y el consumo de cocaína. Se debería incluir la DAT en el diagnóstico diferencial del dolor torácico en jóvenes, principalmente varones, con factores de riesgo asociados.

© 2018 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Sudden Death Due to Thoracic Aortic Dissection in Young People: A Multicenter Forensic Study

## ABSTRACT

**Introduction and objectives:** Thoracic aortic dissection (TAD) is infrequent in young people and its characteristics differ from those in the adult population. This study aimed to analyze the clinical and pathological characteristics of sudden death due to TAD in people aged 1 to 35 years.

**Methods:** Multicenter population-based study based on forensic autopsies conducted in the provinces of Biscay (1991-2016), Valencia (2000-2016), and Seville (2004-2016).

**Results:** We identified 35 individuals with sudden death due to TAD (80% males), with a mean age of  $29 \pm 5$  years. The incidence was 0.09/100 000 inhabitants/y. Eighteen persons had at least 1 risk factor for TAD, and this figure increased to 29 when postmortem findings were included: congenital heart disease ( $n = 16$ ), suspicion of familial TAD ( $n = 11$ ), cocaine use ( $n = 6$ ), and hypertension ( $n = 5$ ). Twenty-four individuals, 12 with at least 1 risk factor, had prodromal symptoms, and 16 of them visited their physician, but TAD was not suspected in any of them. The most frequent symptom was chest pain ( $n = 12$ ). The main autopsy findings were cystic degeneration of the media ( $n = 27$ ), dilatation of the ascending aorta ( $n = 21$ ), cardiac hypertrophy ( $n = 20$ ), and bicuspid aortic valve ( $n = 14$ ).

**Conclusions:** The incidence of sudden death due to TAD in young people was very low. The most frequent risk factors were congenital heart disease followed by suspicion of familial TAD and cocaine use. TAD should be included in the differential diagnosis of chest pain in young people, mainly male patients with at least 1 risk factor.

© 2018 Sociedad Española de Cardiología. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

## VÉASE CONTENIDO RELACIONADO:

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

\* Autor para correspondencia: Servicio de Patología Forense, Instituto de Medicina Legal y Ciencias Forenses de Sevilla, Miguel Romero Martínez 2, 41015 Sevilla, España. Correo electrónico: [joaquin.lucena@gmail.com](mailto:joaquin.lucena@gmail.com) (J. Lucena Romero).

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

0300-8932/© 2018 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Abreviaturas

DAT: disección de la aorta torácica  
 DQM: degeneración quística de la media  
 MS: muerte súbita  
 MSC: muerte súbita cardíaca  
 VAB: válvula aórtica bicúspide

## INTRODUCCIÓN

La disección de la aorta torácica (DAT) es una situación clínica urgente que conlleva alta mortalidad, por lo que el diagnóstico y el tratamiento precoces son esenciales para un pronóstico favorable. Generalmente afecta a personas mayores de 50 años y el principal factor de riesgo es la hipertensión arterial. Suele iniciarse en forma de dolor torácico grave de comienzo rápido, lo que a veces permite su diagnóstico en vida<sup>1</sup>. Ocasionalmente la muerte súbita (MS) es la primera manifestación de la enfermedad.

La DAT en jóvenes es muy infrecuente<sup>2-5</sup> y en menores de 35 años es una causa excepcional de muerte súbita cardíaca (MSC)<sup>6-10</sup>. No obstante, se considera que este grupo presenta unas características clinicopatológicas diferentes que los adultos, con factores de riesgo inusuales y presentación atípica. Se han señalado como factores de riesgo más importantes las alteraciones del tejido conjuntivo y las anomalías cardiovasculares congénitas<sup>2-5</sup>.

Hay escasas series clínicas de DAT en jóvenes<sup>2-5</sup> y la mayoría de los artículos describen retrospectivamente casos aislados<sup>11-21</sup>. Hasta donde alcanza nuestro conocimiento, no se ha publicado ninguna serie de MSC secundaria a DAT en jóvenes, por lo que sus características están muy poco definidas.

El objetivo de este estudio forense es analizar las características epidemiológicas, clínicas y patológicas, así como los factores de riesgo de la MS por DAT, en población de 1-35 años.

## MÉTODOS

### Legislación y definición de muerte súbita

Se trata de un estudio poblacional multicéntrico en personas de 1-35 años que fallecieron súbitamente por DAT y fueron objeto de autopsia forense.

La MS se define como la que acontece de forma natural, inesperada y en un plazo inferior a las 6 h desde el inicio de los síntomas en una persona con aparente buen estado de salud y que se encuentra realizando sus actividades habituales en el momento del suceso fatal. También se incluyen las muertes no presenciadas, pero en las que la víctima fue vista con vida y en buen estado de salud en las 24 h previas al fallecimiento<sup>22</sup>.

### Población de estudio. Selección de la muestra

Debido a la rareza de la MSC por DAT en jóvenes, se diseñó un estudio multicéntrico que incluyó a los servicios de patología forense de Vizcaya, Sevilla y Valencia. En cada provincia hay un único servicio de patología forense en el que se efectúan las autopsias judiciales ocurridas en su territorio. Los 3 servicios de patología forense crearon un registro de MS de personas de 35 o menos años, y el periodo cronológico analizado abarcó desde la fecha de creación del registro en cada provincia (Vizcaya, 1991; Valencia, 2000 y Sevilla, 2004) hasta el año 2016 (inclusive). Se analizaron los datos de los registros de MS hasta los 35 años de los 3 servicios de patología forense para identificar el número total de casos de MSC y el número de MSC por

DAT. Además se identificaron los casos de MSC por DAT en todas las edades. De las MSC por DAT hasta los 35 años, se recogieron variables demográficas y clinicopatológicas.

### Protocolo de autopsia

Patólogos forenses entrenados realizaron las autopsias siguiendo las recomendaciones internacionales<sup>22,23</sup>. Se recogieron retrospectivamente antecedentes clínicos, examen del lugar de la muerte, examen externo, autopsia completa con examen macroscópico y microscópico y análisis toxicológico en sangre, orina y humor vítreo.

El diámetro de la aorta ascendente se midió a 1,5-2 cm de la unión sinotubular. No hay criterios anatomopatológicos para definir la dilatación de la aorta. Estudios *post mortem* establecieron que el valor medio del diámetro de la aorta ascendente es 2,2 cm<sup>24</sup>. Teniendo en cuenta este dato y la media de edad de nuestra muestra, se diagnosticó dilatación aórtica cuando el diámetro era  $\geq 3,5$  cm (1,5 veces el valor normal). La aterosclerosis coronaria se consideró grave cuando la estenosis de la luz vascular era  $> 75\%$  y moderada entre el 50 y el 75%<sup>22</sup>. Se consideró que un corazón tenía un peso incrementado, indicativo de hipertrofia ventricular izquierda, cuando su valor estaba por encima del 20% del peso estimado para su peso corporal<sup>25</sup>.

### Análisis epidemiológico y estadístico

Las tasas de MS por DAT en personas de 1-35 años objeto de autopsia forense se calcularon con base en los datos del censo de población de 2011 del Instituto Nacional de Estadística. La población de 1-35 años fue, en Vizcaya, de 411.220; en Valencia, de 1.057.166 y en Sevilla, de 861.358. Se calcularon las tasas del total y de cada sexo, y se comprobó el riesgo relativo entre sexos y su intervalo de confianza del 95%. El numerador se corresponde con el número de casos forenses de MS por DAT en personas de 1-35 años y el denominador, la suma de la población de 1-35 años de cada provincia multiplicada por el número de años analizado en cada una. Las variables continuas se representan como media  $\pm$  desviación estándar, porcentaje e intervalo. El análisis estadístico se realizó mediante el paquete SPSS para Windows versión 21.0.

## RESULTADOS

### Datos demográficos y epidemiológicos

Se estudiaron 35 casos de DAT en población de 1-35 años, el 80% varones, todos caucásicos. La media de edad fue  $29 \pm 5$  (19-35) años (varones,  $30 \pm 4$  años; mujeres,  $26 \pm 5$  años) (figura 1). La DAT representó el 5,4% del total de las autopsias forenses por MSC en

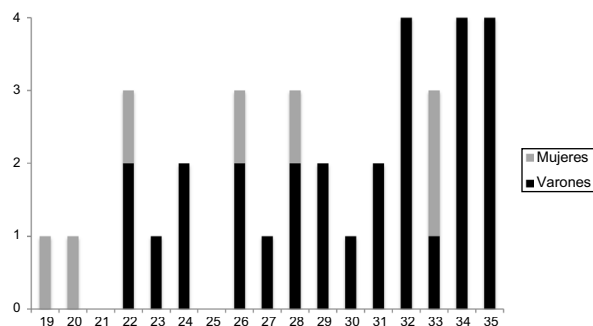


Figura 1. Sexo y edad de presentación de la MSC por DAT en personas de 1-35 años (n = 35). DAT: disección de aorta torácica; MSC: muerte súbita cardíaca.

**Tabla 1**

Distribución de casos de MS por DAT en personas de 1-35 años del total de MSC en personas de 1-35 años y de las MS por DAT en todas las edades. Datos del estudio necrópsico de los servicios de patología forense de Vizcaya, Valencia y Sevilla

Periodo analizado	Vizcaya 1991-2016	Valencia 2000-2016	Sevilla 2004-2016	Total
MS por DAT 1-35 años (n)	12	16	7	35
MSC 1-35 años (n)	221	244	179	644
DAT 1-35/MSC 1-35 (%)	5,4	6,6	3,9	5,4
MS por DAT total (n)	131	236	98	465
DAT 1-35/DAT total (%)	9,1	6,7	7,1	7,5

DAT: disección de aorta torácica; MS: muerte súbita; MSC: muerte súbita cardiaca.

jóvenes y el 7,5% de la MSC por DAT en todas las edades (tabla 1). Según los datos de las autopsias forenses, la incidencia de MS por DAT en población de 1-35 años fue de 0,09 casos/100.000 habitantes/año. El riesgo relativo fue 4 veces superior en varones (intervalo de confianza del 95%, 2,3-19,2).

### Circunstancias en torno al fallecimiento

La mayoría de las muertes fueron extrahospitalarias (74%); las demás fueron durante el traslado en ambulancia o poco tiempo

**Tabla 2**

Datos clínicos de MS por DAT en personas de 1-35 años (n=35)

	n (%)
<b>Procedencia del cadáver</b>	
Extrahospitalario (levantamiento de cadáver)	26 (74)
Hospital (ingreso cadáver o muerte precoz en urgencias sin diagnóstico)	9 (26)
<b>Lugar de inicio de los síntomas</b>	
Casa	21 (60)
Lugar de ocio	5 (14)
Trabajo	3 (8)
Vía pública	2 (5)
No consta	4 (11)
<b>Actividad</b>	
Reposo	16 (46)
Sueño	4 (11)
Actividad física	3 (8)
No consta	12 (34)
<b>Factores de riesgo de DAT</b>	
	18 (51) <sup>a</sup>
Antecedentes familiares	5 (14)
Antecedentes clínicos	10 (28) <sup>b</sup>
Hipertensión arterial	5
Cardiopatías congénitas	4
Trastornos hereditarios del sistema conectivo	2
Enfermedad renal grave (diálisis)	1
Consumo de cocaína	5 (14)
Síntomas previos al fallecimiento	24 (68)
Dolor torácico	12
Lumbalgia	3
Síntomas digestivos	3
Otros	6
No	9
No consta	2

DAT: disección de aorta torácica; MS: muerte súbita.

<sup>a</sup> Hay pacientes con más de un factor de riesgo o antecedente clínico.

<sup>b</sup> Dos casos tenían cardiopatía congénita e hipertensión arterial concomitantes.

después del ingreso en un servicio de urgencias. La muerte se produjo generalmente en el domicilio (60%), durante una actividad rutinaria, en reposo (46%) o durante el sueño (11%) (tabla 2).

### Datos clínicos

Dieciocho (51%) personas tenían algún factor de riesgo relacionado con la DAT: antecedentes personales clínicos (n = 10) o consumo de drogas (n = 5) o antecedentes familiares (n = 5) (tabla 2 y tabla 3). Antes de fallecer, 24 pacientes presentaron algún síntoma, de los que el dolor torácico fue el más frecuente (n = 12); 16 pacientes (67%) acudieron al médico, pero en ninguno hubo sospecha de DAT y los diagnósticos fueron muy diversos (tabla 3).

### Hallazgos de la autopsia

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), aunque en 6 casos, de los 20 en los que este dato era conocido, se extendía hasta la aorta abdominal. Los hallazgos macroscópicos más frecuentes fueron: dilatación de la aorta ascendente (60%), peso cardiaco incrementado (57%), válvula aórtica bicúspide (VAB) (43%), fenotipo marfanoide (11%) y coartación de aorta (8%). La media del peso cardiaco fue 470 ± 135 g, un 32% mayor que el esperado para el peso corporal (355 ± 56 g). La media del diámetro de la aorta ascendente fue 4 ± 1,3 cm, y era > 5 cm en 4 casos. El desgarro intimal era único (86%), horizontal (57%) y situado a una media de 2,10 cm de la unión sinotubular. En 4 casos había 2 desgarros y en 1 había 3 situados en la aorta ascendente, el arco aórtico y la salida de la subclavia. El estudio histopatológico mostró degeneración quística de la media (DQM) en 27 sujetos (77%). En 3 casos no se realizó el estudio histológico de la aorta, por lo que no se conoce este dato.

El análisis toxicológico detectó fármacos sin toxicidad cardiovascular en 8 casos, principalmente analgésicos; alcohol en 4 (2 con alcoholemia < 0,5 g/l), cocaína en 3 y cannabis en 2 (tabla 4). La cocaína pudo actuar como factor predisponente en 6 varones: 5 consumidores conocidos (2 con toxicología positiva) y en otro caso, sin consumo conocido, se detectó cocaína en el análisis toxicológico. En los 6 casos el estudio histológico evidenció DQM y en 2, una VAB (tabla 3 y tabla 4).

### DISCUSIÓN

Hay escasas series hospitalarias de DAT en niños y jóvenes<sup>2-5</sup>. Aunque se han publicado algunos casos aislados de MS por DAT en personas ≤ 35 años<sup>11-21</sup>, nuestro trabajo es la primera serie específica. Su importancia radica en el hecho de que son MS extrahospitalarias, sin diagnóstico previo *ante mortem*, con autopsia forense. Se trata de una casuística no incluida en los estudios clínicos que aporta valiosa información complementaria para el conocimiento de esta infrecuente entidad. En la tabla 5 y la tabla 6 se hace una comparación entre nuestros hallazgos y las principales series clínicas de DAT publicadas.

### Datos demográficos y epidemiológicos

Si bien la frecuencia de DAT es baja en jóvenes<sup>2-5</sup>, no hay datos epidemiológicos sobre su incidencia. En nuestra serie, basada en autopsias forenses, la tasa de mortalidad de MS por DAT entre 1 y 35 años fue muy baja (0,09 casos/100.000 habitantes/año). El porcentaje de DAT en las principales series de MSC de 1-35 años,

**Tabla 3**

Características demográficas, clínicas y patológicas de los casos de muerte súbita por DAT (n=35)

Caso	Sexo, edad (años)	Factores de riesgo	Síntomas previos	Diagnóstico en urgencias	Hallazgos <i>post mortem</i>	Posible origen de la DAT
1	V, 30	No	Dolor torácico	Dolor parietal o mecánico	VAB, HVI, DQM, AeCo grave	Cardiopatía congénita
2	V, 27	No	Dolor torácico	Dolor parietal o mecánico Ansiedad	VAB, HVI, DAA, DQM, AeAo	Cardiopatía congénita
3	M, 33	No	Dolor torácico	1.ª consulta: dolor mecánico 2.ª consulta: reflujo gastroesofágico	DAA	Desconocido
4	V, 32	Consumo de cocaína	Dolor torácico	Espasmo esofágico	VAB, DAA, DQM, cocaína +	Cardiopatía congénita + cocaína
5	V, 26	No	Dolor torácico	Pericarditis aguda	VAB, HVI, DAA, DQM	Cardiopatía congénita
6	V, 28	AF: síndrome de Beals	Dolor torácico	Dolor torácico inespecífico	DAA, DQM	Sospecha de DAT familiar
7	V, 32	No	Dolor torácico	Dolor torácico inespecífico	HVI, AeCo moderada	Desconocido
8	V, 35	No	Dolor torácico y tos	Dolor torácico inespecífico	HVI, DAA, DQM	Desconocido
9	V, 35	Enfermedad renal grave. Diálisis	Dolor torácico	No consulta	VAB, HVI, DAA, AeCo grave, AeAo, DQM	Cardiopatía congénita
10	V, 34	Cirugía por estenosis aórtica en VAB	Dolor torácico. Nerviosismo	No consulta	VAB, HVI	Cardiopatía congénita
11	V, 22	HTA	Dolor torácico	No consulta	VAB, CoAo, HVI, DAA, DQM	Cardiopatía congénita + HTA
12	V, 34	No	Dolor torácico irradiado garganta disnea	No consulta	HVI, DAA, AeCo moderada, DQM, cocaína +	DQM + Cocaína
13	M, 22	Pies zambos, hiperlaxitud articular, gestante 37 semanas AF: hiperlaxitud familiar	Lumbalgia con disnea	Ansiedad	DQM	Sospecha de DAT familiar
14	V, 34	No	Lumbalgia con malestar general	Cólico nefrítico	VAB, HVI, DAA, DQM, AeAo	Cardiopatía congénita
15	V, 29	No	Lumbalgia y cervicalgia	No consulta	VAB, DAA, DQM	Cardiopatía congénita
16	M, 26	Síndrome de Turner (con VAB, DAA e HTA)	Dolor abdominal y diarrea. Sincope	1.ª consulta: gastroenteritis aguda 2.ª consulta: neumonía basal	VAB, HVI, DAA, DQM	Sospecha de DAT familiar + cardiopatía congénita + HTA
17	M, 20	Síndrome de Turner (con VAB y DAA)	Dolor epigástrico y vómitos	Gastroenteritis aguda	VAB, DAA. Sin estudio histológico de la aorta	Sospecha de DAT familiar + Cardiopatía congénita
18	V, 33	Consumo cocaína	Náuseas, diarrea, dolor retrotorácico irradiado a espalda. Leucocitosis	Gastroenteritis aguda	HVI, DAA, DQM	DQM + cocaína
19	V, 35	AF: cirugía de recambio valvular en 2 hermanos	Mal estado general, mareo, sudoración y vómitos	No consulta	HVI, DAA, DQM	Sospecha de DAT familiar
20	V, 26	HTA	Mal estado general, mareo	No consulta	CoAo, HVI, DAA, AeAo, AeCo grave, DQM	Cardiopatía congénita + HTA
21	M, 33	No	Cefalea	Migraña	Fenotipo marfanoide, HVI, DQM	Sospecha de DAT familiar
22	V, 35	Cirugía fisura palatina AF: aneurisma aorta y HTA en el padre	Dolor bucal, mal estado general y escalofríos	Sin afecciones urgentes	HVI, DAA	Sospecha de DAT familiar
23	V, 24	No	Dolor cérvico-braquial	No consulta	Fenotipo marfanoide, DQM	Sospecha de DAT familiar
24	V, 31	No	Dolor de garganta	Faringitis	HVI, DAA, DQM	Desconocido

**Tabla 3** (Continuación)

Características demográficas, clínicas y patológicas de los casos de muerte súbita por DAT (n = 35)

Caso	Sexo, edad (años)	Factores de riesgo	Síntomas previos	Diagnóstico en urgencias	Hallazgos <i>post mortem</i>	Posible origen de la DAT
25	V, 31	Cirugía por CoAo HTA	No	No consulta	CoAo, HVI, DQM, AeCo moderada	Cardiopatía congénita + HTA
26	V, 28	Consumo de cocaína	No	No consulta	VAB, HVI, DQM, cocaína +	Cardiopatía congénita + cocaína
27	M, 19	Consumo de cocaína	No	No consulta	DQM	DQM + cocaína
28	V, 24	Consumo de cocaína	No	No consulta	DQM	DQM + cocaína
29	V, 29	No	No	No consulta	Hábito marfanoide, VAB, DAA, DQM	Sospecha de DAT familiar + cardiopatía congénita
30	V, 23	No	No	No consulta	Hábito marfanoide, DAA, DQM	Sospecha de DAT familiar
31	V, 32	No	No	No consulta	VAB, DAA, DQM	Cardiopatía congénita
32	V, 22	No	No	No consulta	Inespecíficos	Desconocido
33	V, 32	No	No	No consulta	DQM	Desconocido
34	V, 34	AF: poliquistosis familiar	No consta	Sin datos	Inespecíficos. Sin estudio histológico de aorta	Sospecha de DAT familiar
35	M, 28	HTA e hipertiroidismo	No consta	Sin datos	HVI, AeCo moderada, AeAo. Sin estudio histológico de aorta	HTA

AeAo: aterosclerosis de la aorta; AeCo: aterosclerosis coronaria; AF: antecedentes familiares; CoAo: coartación de aorta; DAA: dilatación de la aorta ascendente; DAT: disección de la aorta torácica; DQM: degeneración quística de la media; HTA: hipertensión arterial; HVI: hipertrofia del ventrículo izquierdo; M: mujer; V: varón; VAB: válvula aórtica bicúspide.

**Tabla 4**Hallazgos *post mortem* y resultados toxicológicos de MS por DAT en personas de 1-35 años (n = 35)

	n (%)
<b>Hallazgos post mortem</b>	
<i>Clasificación de Stanford</i>	
Tipo A	35 (100)
<i>Fenotipo marfanoide</i>	4 (11)
<i>Peso cardiaco incrementado (hipertrofia del ventrículo izquierdo)</i>	20 (57)
<i>Dilatación de la aorta ascendente</i>	21 <sup>a</sup> (60)
<i>Válvula aórtica bicúspide</i>	14 (43)
<i>Coartación de aorta</i>	3 (8)
<i>Aterosclerosis de aorta</i>	5 (14)
<i>Aterosclerosis coronaria</i>	
Grave	3 (8)
Moderada	4 (11)
<i>Degeneración quística de la media<sup>b</sup></i>	27 (77)
<b>Resultados toxicológicos<sup>c</sup></b>	
<i>Negativo</i>	
Fármacos	8 (23)
Paracetamol	4
Metamizol	3
Analgésicos opiáceos	3
Benzodiacepinas	2
Salicilatos	1
Alcohol	4 (11)
Cocaína	3 (8)
Cannabis	2 (5)
No consta	7 (20)

DAT: disección de la aorta torácica; MS: muerte súbita.

<sup>a</sup> En 19 casos el diámetro fue  $\geq 3,5$  cm y en otros 2 este dato no constaba pero la impresión visual fue de evidente dilatación.

<sup>b</sup> En 3 casos no se realizó el estudio histológico de la aorta.

<sup>c</sup> En algunos casos concurrían diversas sustancias tóxicas o fármacos.

basadas en estudios *post mortem*, oscilaba entre el 3 y el 7% (tabla 7)<sup>6-10</sup> y nuestro estudio se sitúa en esa banda (5,4%). La proporción de MSC por DAT en jóvenes en relación con la DAT en todas las edades fue similar que en la serie de Januzzi et al.<sup>3</sup> (el 7% de DAT en menores de 40 años), y la proporción en sujetos de hasta 19 años fue similar a la del estudio de Fikar y Fikar.<sup>4</sup> (el 0,37% de los menores de 21 años). Al igual que en adultos<sup>1</sup>, la DAT en jóvenes fue más frecuente en varones (75%)<sup>1,3,4</sup> y en nuestro trabajo el riesgo relativo fue 4 veces más alto para los varones.

#### Factores de riesgo de disección de la aorta torácica

En el 51% de los sujetos de nuestro estudio se detectó algún factor de riesgo, y si se tiene en cuenta los hallazgos *post mortem* (fenotipo marfanoide, anomalías cardiovasculares y presencia de cocaína en el análisis toxicológico), la cifra sube hasta el 83% (tabla 3 y tabla 5). En series clínicas, la presencia de factores de riesgo en jóvenes oscila entre el 62<sup>4</sup> y el 90%<sup>2</sup>. En la revisión de los casos aislados de MS por DAT destaca que en el 60% se detectó algún factor de riesgo en el estudio *post mortem*; sin embargo, en la mayoría no se había diagnosticado en vida (tabla 5)<sup>11-21</sup>. En la serie italiana del Véneto<sup>9</sup>, en los 19 casos se identificó un sustrato congénito.

Los factores predisponentes eran distintos en jóvenes que en adultos. En adultos destacaba la hipertensión arterial y la aterosclerosis, en torno al 75 y el 30% respectivamente<sup>1,3</sup>. En nuestra serie, 5 pacientes (14%) estaban diagnosticados de hipertensión arterial (3 con coartación de aorta), con menor frecuencia que en la serie de Januzzi et al.<sup>3</sup> (34%). En nuestro estudio no hubo ningún sujeto con antecedentes de aterosclerosis, si bien en la autopsia se observó aterosclerosis de aorta o coronaria en 9 casos.

#### Cardiopatías congénitas

La frecuencia de cardiopatías congénitas en DAT de niños y jóvenes, que en la presente serie fue del 46% (n = 16) (tabla 3), oscilaba entre el 30 y el 50%<sup>2-4</sup>. Una de las más importantes fue la

**Tabla 5**  
Características clínicas principales de las series de DAT en menores de 35 años

Referencia	Zalzstein et al. <sup>2</sup>	Januzzi et al. <sup>3</sup>	Fikar y Fikar <sup>4</sup>	Deshpande et al. <sup>5</sup>	Casos aislados de muerte súbita <sup>11-21</sup>	Morentin Campillo, 2018 <sup>a</sup>
Procedencia	Clínica	Clínica (IRAD)	Clínica (SPARCS)	Clínica	Autopsias clínicas y forenses	Autopsias forenses
DAT (n)	13	68	45	12	11	35
DAT no traumáticas (n)	10	68	26	12	11	35
Tipo de DAT (n)						
A	8	46	NC	NC	6	29 <sup>b</sup>
B	2	22	NC	NC	5	
Edad (años), media (intervalo)	≤ 25 12,1 (0-25)	≤ 40 30,7 ± 6,6	≤ 21 18,4 ± 1,93 (15-21)	≤ 3,5 1 mes	≤ 35 22,45 (15-33)	≤ 35 28,7 ± 4,8 (19-35)
Varones (%)	54	76	82	NC	64	80
Factores de riesgo (%) <sup>c</sup>						
No	10	NC	38	0	45	17
Marfan	40	50	42	0	9	11
DAT hereditarios (no Marfan)	0	NC	NC	33	9	20
Cardiopatías congénitas	50	31	31	67	18	46
Hipertensión arterial	NC	34	12	0	18	14
Cocaína	0	0	0	0	0	17
Síntomas de presentación (%)						
Dolor precordial	40	100	NC	0	45	34
Muerte	38	22	13	0	100	100

DAT: disección de aorta torácica; IRAD: Registro Internacional de Disección Aórtica; NC: no consta; SPARCS: *Statewide Planning and Research Cooperative System* (base de datos de pacientes del *New York State Department of Health*).

<sup>a</sup> Presente artículo.

<sup>b</sup> En 6 casos este dato no era conocido.

<sup>c</sup> Se excluyen los casos de etiología traumática y en las series de muerte súbita se incluyen tanto los clínicos como los necrópsicos.

**Tabla 6**  
Características principales de los casos aislados de MS por DAT en menores de 35 años (estudios basados en autopsias)

Referencia	Edad (años)	Clasificación de Stanford	Síntomas previos	Diagnóstico de presunción	Evolución	Factores de riesgo	Hallazgos <i>post mortem</i>
Fikar et al. <sup>11</sup>	15	B	Dolor brusco en espalda y abdomen izquierdo	Dolor inespecífico	2 h	No	No
Hogan <sup>12</sup>	27	A	MS		0	Conectivopatía MS madre por DAT	Fibrilino patía
Ngan et al. <sup>13</sup>	17	B	Dolor brusco en espalda y abdomen izquierdo	Hematoma retroperitoneal	36 h <sup>a</sup>	No	No
Mimasaka et al. <sup>14</sup>	24	A	Dolor de garganta	Laringofaringitis	24 h <sup>b</sup>	No	Fenotipo Turner, coartación aórtica
Lynch et al. <sup>15</sup>	17	A	Dolor torácico y abdominal		0	No	Coartación aórtica
Klitschar et al. <sup>16</sup>	31	A	MS		0	MS padre por DAT	Síndrome de Marfan <sup>c</sup>
Kim y Smith <sup>17</sup>	18	B	Dolor torácico y de espalda	TEP	Horas (no se específica)	No	No
Pachar et al. <sup>18</sup>	18	B	MS		0	No	No
Pineault et al. <sup>19</sup>	33	A	Dolor torácico	Pericarditis	5 días <sup>b</sup>	HTA, HVI, dilatación raíz aórtica	HVI, dilatación raíz aórtica
Srettabunjong <sup>20</sup>	32	A	Dolor torácico y de espalda	Preeclamsia (37 semanas de gestación)	7 días <sup>b</sup>	HTA en tratamiento	Aterosclerosis aórtica
Hajimaghsoudi et al. <sup>21</sup>	15	B	Dolor torácico y de espalda	DAT por TC	Horas (no se específica)	No	No

DAT: disección de aorta torácica; HTA: hipertensión arterial, HVI: hipertrofia ventricular izquierda; MS: muerte súbita, TC: tomografía computarizada; TEP: tromboembolia pulmonar.

<sup>a</sup> Intervención quirúrgica.

<sup>b</sup> Ingreso hospitalario.

<sup>c</sup> Estudio genético *post mortem*.

**Tabla 7**

Datos demográficos y epidemiológicos de las principales series de MSC de 1-35 años en comparación con el actual trabajo

Referencia	Región/país	Años estudio	Población de 1-35 años <sup>a</sup>	Población <sup>a</sup>	Casos de MSC de 1-35 años, n	Casos de DAT de 1-35 años, n	DAT/MSC de 1-35 años, %
Doolan et al. <sup>6</sup>	Australia	1994-2002	NC	2	193	6	3,0
Puranik et al. <sup>7,b</sup>	Australia	1995-2004	NC	2,5	241	13	5,4
Winkel et al. <sup>8</sup>	Dinamarca	2000-2006	2,38	5,38	314	21	6,7
Thiene et al. <sup>9</sup>	Véneto (Italia)	1980-2013	1,387 <sup>c</sup>	4,380	650	19	3,0
Bagnall et al. <sup>10</sup>	Australia y Nueva Zelanda	2010-2012	12,59	26,74	490	19	4,0
Morentin Campillo, 2018 <sup>d</sup>	Vizcaya, Sevilla y Valencia (España)	1991, 2004, 2000-2016	2,329	5,650	644	35	5,4

DAT: disección de aorta torácica; MSC: muerte súbita cardiaca.

<sup>a</sup> Millones de habitantes.<sup>b</sup> En esta serie el intervalo de edad es de 5-35 años.<sup>c</sup> Población joven (12-35 años).<sup>d</sup> Presente artículo.

VAB<sup>26,27</sup>, que se observó en la autopsia de 14 casos (43%). La VAB tiene un riesgo de disección 5-18 veces superior que la tricúspide<sup>26</sup>. Otra de las anomalías asociada con DAT fue la coartación de la aorta<sup>27</sup>, que en nuestra serie se detectó en 3 sujetos con antecedentes de hipertensión arterial. La cirugía cardiaca de la válvula aórtica, antecedente recogido en 1 caso, también se relaciona con mayor riesgo de DAT<sup>3</sup>.

### Trastornos hereditarios

La DAT relacionada con trastornos hereditarios del sistema conectivo suele darse en personas de edad joven, y el síndrome de Marfan es el más conocido<sup>27</sup>. En las series clínicas su frecuencia oscila entre el 40 y el 50%<sup>2,4</sup>.

En nuestra serie, 11 casos (31%) tenían un posible sustrato genético predisponente (tabla 3). En la autopsia de 4 personas se describió un fenotipo marfanoide, ninguno diagnosticado en vida. En la revisión de los 11 casos aislados de MS por DAT con estudio *post mortem* (tabla 5 y tabla 6<sup>11-21</sup>) se describió solo en 1 caso<sup>16</sup>. Esta menor frecuencia del síndrome de Marfan en series forenses se puede deber a que en ellos había una mayor sospecha clínica, por lo que se los diagnostica más fácilmente en vida. Además, cabe destacar 2 pacientes diagnosticadas de síndrome de Turner. La DAT, por su asociación con VAB, dilatación de aorta y coartación aórtica, es 6 veces más frecuente en el síndrome de Turner que en la población general y suele ocurrir en la infancia y adolescencia. Esta complicación supuso el 8% de los fallecimientos en el síndrome de Turner<sup>28</sup>.

Asimismo se podría incluir a otros 5 sujetos con antecedentes familiares que indicaban una base genética (tabla 3): 1 con antecedentes familiares de síndrome de Beals (caso 6), otro con sospecha de síndrome de Ehlers-Danlos (caso 13) y un tercero con sospecha de síndrome de Loeys-Dietz (caso 22)<sup>27</sup>. El cuarto paciente tenía antecedentes familiares de poliquistosis renal autosómica dominante (caso 34). Se han descrito muy pocos casos de esta asociación en menores de 35 años<sup>29</sup>. El quinto caso presentaba antecedentes familiares de enfermedad valvular y en el estudio *post mortem* se detectó dilatación de la aorta ascendente y DQM (caso 19).

La alta frecuencia de factores de riesgo hereditarios muestra la importancia de identificar aquellos con mutaciones genéticas subyacentes<sup>30</sup>. En un artículo reciente se han descrito las características de 4 casos con su base genética molecular<sup>5</sup>. Durante la autopsia es aconsejable la toma de muestras (sangre en EDTA a -80 °C) para estudios genéticos. La recomendación de estudio familiar se recoge en las guías científicas actuales<sup>22</sup>. Con la introducción del estudio multidisciplinario en la investigación de

la MSC, es de esperar que los casos de DAT de origen desconocido disminuyan gracias a la evaluación cardiológica familiar y los avances en la genética cardiovascular.

### Consumo de tóxicos

El consumo de cocaína se asocia con numerosas complicaciones cardiovasculares y MSC<sup>31</sup>. Su uso reciente incrementa hasta 4 veces el riesgo de MSC<sup>32</sup> de los jóvenes y, aunque infrecuente, es otro significativo factor de riesgo de DAT<sup>33</sup>. En el estudio de Hsue et al.<sup>33</sup>, 14/38 casos de DAT se asociaban con consumo reciente de cocaína, sobre todo en personas jóvenes. En nuestro trabajo, la cocaína pudo actuar como factor de riesgo en 6 sujetos (17%), frecuencia mucho más alta que la indicada en las encuestas de consumo en población general<sup>34</sup>; 2 de los 6 casos tenían una VAB; sin embargo, más relevante fue la presencia de DQM en todos ellos. Estos datos indican que la cocaína puede actuar en una pared aórtica debilitada y aumentar el riesgo de disección. La frecuencia de cannabis fue del 8%, lo que es esperable teniendo en cuenta los datos de consumo en la población española y su larga vida media<sup>34</sup>. La presencia relativamente alta de fármacos analgésicos en el análisis toxicológico no es de extrañar, dada la prevalencia de síntomas de dolor previos a la muerte.

### Presentación clínica

La importancia del diagnóstico precoz de la DAT se acentúa por su alta mortalidad inmediata. El dolor torácico grave y de inicio rápido es el síntoma de presentación más frecuente<sup>1,3</sup>; 12 sujetos (34%) tuvieron este síntoma y 8 consultaron con un médico sin que en ninguno se sospechara una DAT, a pesar de que en los antecedentes de 2 se registraron factores de riesgo. Desde un punto de vista médico-legal, este error de diagnóstico podría determinar la presentación de denuncias por presunta mala *praxis*. Asimismo, 3 de los 4 pacientes con dolor torácico que no consultaron con un médico tenía factores de riesgo. Que en sujetos con dolor torácico junto con factores de riesgo de DAT no se sospechara esta entidad en urgencias o que otros no acudieran a urgencias son hechos de indudable importancia sanitaria.

Nuestros datos apuntan a que la DAT debería incluirse en el diagnóstico diferencial del paciente joven con dolor precordial y una condición patológica concomitante, sobre todo en presencia de hipertensión o hipertrofia ventricular izquierda en el electrocardiograma.

En bastantes ocasiones, la evolución de la DAT se caracteriza por su inespecificidad clínica con síntomas atípicos (el 34% tuvo antes

de la muerte síntomas distintos del dolor torácico) o por su aparición cataclísmica (el 26% no tuvo síntomas previos). Ambas situaciones determinan que se requiera un alto índice de sospecha clínica, por lo que el diagnóstico es extremadamente difícil. Roberts et al.<sup>35</sup> sospechaban la existencia de un 23% de DAT no diagnosticadas clínicamente (debido a la baja tasa de autopsias clínicas). Este hecho queda refrendado también por alguna serie forense<sup>36</sup>.

### Anatomía patológica

Las disecciones del tipo A de Stanford, detectadas en todos nuestros casos, predominan también en estas edades y, al igual que en los adultos, se inician como MS con más frecuencia que las del tipo B<sup>37</sup>. Por el contrario, en el trabajo de Januzzi et al.<sup>3</sup> hasta el 32% de las DAT en jóvenes afectaba solo a la aorta descendente. El tipo de muestra (forense frente a hospitalaria) explicaría esta diferencia.

En el 57% de los sujetos se detectó un peso cardíaco aumentado indicativo de hipertrofia ventricular izquierda, cifra muy alta para una población joven. Su origen parece obedecer a diversas causas, entre las que destacan las cardiopatías congénitas (principalmente la VAB y en menor medida la coartación de la aorta), la hipertensión arterial, la obesidad, la enfermedad renal grave y el consumo de cocaína.

En algunos pacientes con DAT, se ha descrito dilatación de la aorta ascendente, que en nuestro trabajo tuvo una alta prevalencia (60%) pero que, como antecedente clínico, solo se recogió en 1 paciente diagnosticada de síndrome de Turner. Este hallazgo se debe valorar con precaución desde el punto de vista clínico, ya que no hay una adecuada correlación entre los valores *post mortem* del diámetro de la aorta y los obtenidos de pacientes vivos mediante técnicas de imagen.

En 27 casos (77%) se observó DQM, signo característico, aunque poco específico, de varios trastornos hereditarios del tejido conectivo. Este término se ha utilizado de manera confusa, motivo por el cual recientemente se han unificado criterios para reconocer patrones histopatológicos característicos de determinados síndromes aórticos genéticos, para ayudar a discriminar diferentes etiologías<sup>38</sup>.

### Limitaciones

Debido a su naturaleza retrospectiva, en los casos más antiguos del estudio las mediciones de la aorta no se realizaron con precisión, por lo que el grado de dilatación pudiera no estar correctamente establecido. A ello se añade la falta de una adecuada correlación entre los valores *post mortem* del diámetro de la aorta y los obtenidos de pacientes vivos mediante técnicas de imagen. A pesar de que todas las disecciones eran del tipo A de Stanford, en algunos casos no se puede descartar la extensión de la disección hasta la aorta descendente. Finalmente, el estudio analiza un reducido número de casos fatales de DAT en una serie de autopsias forenses; no obstante, se entiende que nuestros resultados confirman y aportan nueva información a lo descrito en trabajos clínicos previos sobre una entidad infrecuente. Por lo tanto, se considera que estos datos son útiles desde el punto de vista clínico y se pueden extrapolar, con la debida cautela, a la población general.

### CONCLUSIONES

La incidencia de MSC por DAT en menores de 35 años es muy baja, y los varones jóvenes son la población con mayor riesgo. Los

factores de riesgo más frecuentes son las cardiopatías congénitas, que en bastantes ocasiones no se diagnostican en vida. Una DAT familiar sindrómica se sospechó en casi una tercera parte de los sujetos. Otro factor de riesgo significativo es el consumo de cocaína. En un tercio de los casos, la MS se precedió de síntomas de dolor torácico. En consecuencia, esta entidad debería incluirse entre los posibles diagnósticos de dolor precordial grave tras haber excluido su origen isquémico. En ocasiones la DAT es potencialmente diagnosticable, si bien es necesario tener un altísimo grado de sospecha clínica, sobre todo en jóvenes. La inclusión de las fuentes forenses en los registros de enfermedad aórtica aguda, como el RESA (Registro Español del Síndrome Aórtico Agudo)<sup>1</sup>, aportaría datos interesantes y suplementarios a los hospitalarios.

### AGRADECIMIENTOS

A la Dra. Covadonga Audicana por su ayuda en el análisis epidemiológico y estadístico.

### CONFLICTO DE INTERESES

No se declara ninguno.

### ¿QUÉ SE SABE DEL TEMA?

- La DAT generalmente afecta a mayores de 50 años. En jóvenes es una causa excepcional de MSC. Pocas series han abordado el problema de la DAT en menores de 35 años. Este grupo de edad presenta unas características clinicopatológicas diferentes que los adultos, con factores de riesgo inusuales y presentación atípica.

### ¿QUÉ APORTA DE NUEVO?

- La incidencia de MSC por DAT hasta los 35 años es muy baja y afecta principalmente a varones jóvenes. Los factores de riesgo más importantes son las cardiopatías congénitas, seguidas de las DAT familiares y el consumo de cocaína. La DAT debería incluirse en el diagnóstico diferencial del dolor torácico en jóvenes, sobre todo cuando haya factores de riesgo. El estudio forense permite definir mejor las características de la DAT y posibilita la identificación del caso índice y el posterior estudio cardiológico y genético de los familiares.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Evangelista A, Padilla F, López-Ayerbe J, et al. Spanish Acute Aortic Syndrome Study (RESA). Better Diagnosis Is Not Reflected in Reduced Mortality. *Rev Esp Cardiol.* 2009;62:255-262.
2. Zalstein E, Hamilton R, Zucker N, Diamant S, Webb G. Aortic dissection in children and young adults: diagnosis, patients at risk, and outcomes. *Cardiol Young.* 2003;13:341-344.
3. 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.
4. 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;32:23-26.
5. Deshpande S, Alazraki A, Khoshnam N, et al. Four new cases of pediatric thoracic aortic aneurysm (TAA) with review of the molecular genetic basis, utilizing the newly published consensus nomenclature. *Cardiovasc Pathol.* 2017;31:34-40.
6. Doolan A, Langlois N, Semsarian S. Causes of sudden cardiac death in young Australians. *Med J Aust.* 2004;180:110-112.
7. Puranik R, Chow CK, Duflo JA, Kilborn MJ, McGuire MA. Sudden death in the young. *Heart Rhythm.* 2005;12:1277-1282.



8. Winkel BG, Holst AG, Theilade J, et al. Nationwide study of sudden cardiac death in persons aged 1–35 years. *Eur Heart J*. 2011;32:983–990.
9. Thiene G, Corrado D, Basso C. The Northeast Italy, Veneto Region experience. In: Thiene, Corrado, Basso, eds. *Sudden cardiac death in the young and athletes*. Milano: Springer; 2016:171–181.
10. Bagnall RD, Weintraub RG, Ingles J, et al. A prospective study of sudden cardiac death among children and young adults. *N Engl J Med*. 2016;374:2441–2452.
11. Fikar CR, Amrhein JA, Harris JP, Lewis ER. Dissecting aortic aneurysm in childhood and adolescence. Case report and literature review. *Clin Pediatr (Phila)*. 1981;20:578–583.
12. Hogan CJ. An aortic dissection in a Young weightlifter with non-Marfan fibrillinopathy. *Em Med J*. 2005;22:304–305.
13. Ngan KW, Hsueh C, Hsieh HC, Ueng SH. Aortic dissection in a young patient without any predisposing factors. *Chang Gung Med J*. 2006;29:419–423.
14. Mimasaka S, Ohtsu Y, Tsunenari S, et al. Sudden death of a young woman due to aortic dissection caused by Turner's syndrome. *Pathol Int*. 2007;57:219–223.
15. Lynch MJ, Woodford NW, Dodd MJ. Sudden death due to aortic rupture complicating undiagnosed coarctation of the aorta in a teenager – a case report and review of the literature. *J Forensic Leg Med*. 2008;15:443–446.
16. Klintschar M, Bilkenroth U, Arslan-Kirchner M, et al. Marfan syndrome: clinical consequences resulting from a medicolegal autopsy of a case of sudden death due to aortic rupture. *Int J Legal Med*. 2009;123:55–58.
17. Kim TE, Smith DD. Thoracic aortic dissection in a 18-year-old woman with no risk factors. *J Emerg Med*. 2010;38:e1–e4.
18. Pachar JV, Hidalgo JA, Aguirre VA, et al. Aneurisma de arco aórtico secundario a degeneración de la media: A propósito de un caso de muerte súbita juvenil. *Cuad Med Forense*. 2010;16:1–5.
19. Pineault J, Ouimet D, Pichette D, Vallée M. A case of an aortic dissection in a Young adult: a refresher of the literature of this "great masquerader". *Int J Gen Med*. 2011;4:889–893.
20. Srettabunjong S. Spontaneous rupture of acute ascending aortic dissection in a young pregnant woman: a sudden unexpected death. *Forensic Sci Int*. 2013;232:e5–e8.
21. Hajimagsoudi M, Zeinali F, Bagherabadi M, Saeedi M. Aortic dissection of unknown cause in a young patient: A case report. *J Cardiothoracic Med*. 2016;4:461–463.
22. Basso C, Aguilera B, Banner J, et al. Guidelines for autopsy investigation of SCD: 2017 update from the Association for European Cardiovascular Pathology. *Virchows Arch*. 2017;471:691–705.
23. Brinkmann B. Harmonization of medico-legal autopsy rules. Committee of Ministers. Council of Europe. *Int J Legal Med*. 1999;113:1–14.
24. Mirea OC, Ancuța AA, Șerbănescu MS, et al. Analysis of aortic size in subjects died due to cardiovascular and non-cardiovascular events: a necropsy study. *Rom J Morphol Embryol*. 2014;55(3 Suppl):1105–1109.
25. Davies MJ, Mann J, eds. En: *The cardiovascular system. Part B. Acquired diseases of the heart*. Londres: Churchill Livingstone; 1995:44–46.
26. Roberts CS, Roberts WC. Dissection of the aorta associated with congenital malformation of the aortic valve. *J Am Coll Cardiol*. 1991;17:712–716.
27. Jain D, Dietz HC, Oswald GL, Maleszewski JJ, Halushka MK. Causes and histopathology of ascending aortic disease in children and young adults. *Cardiovasc Pathol*. 2011;20:15–25.
28. Turtle EJ, Sule AA, Webb DJ, Barth LE. Aortic dissection in children and adolescents with Turner syndrome: Risk factors and management recommendations. *Arch Dis Child*. 2015;100:662–666.
29. Molina P, Ferrer P, Peyró R. Muerte súbita por disección aórtica en portador de enfermedad poliéptica renal autosómica dominante. *REA: EJAutopsy*. 2007;5:10–14.
30. Gago-Díaz M, Ramos-Luis E, Zoppis S, et al. Postmortem genetic testing should be recommended in sudden cardiac death cases due to thoracic aortic dissection. *Int J Legal Med*. 2017;131:1211–1219.
31. Lucena J, Blanco M, Jurado C, et al. Cocaine-related sudden death: a prospective investigation in south-west Spain. *Eur Heart J*. 2010;31:318–329.
32. Morentin B, Ballesteros J, Callado LF, Meana JJ. Recent cocaine use is a significant risk factor for sudden cardiovascular death in 15–49-year-old subjects: a forensic case-control study. *Addiction*. 2014;109:2071–2078.
33. Hsue PY, Salinas CL, Bolger AF, Benowitz NL, Waters DD. Acute aortic dissection related to crack cocaine. *Circulation*. 2002;105:1592–1595.
34. Observatorio Español de la Droga y las Toxicomanías. Informe 2013. Alcohol, tabaco y drogas ilegales en España. Madrid: Delegación del Gobierno para el Plan Nacional sobre Drogas, Secretaría de Estado de Servicios Sociales e Igualdad, Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad; 2013. Disponible en: [http://www.pnsd.msssi.gob.es/profesionales/sistemasInformacion/informesEstadisticas/pdf/2\\_Informe\\_2013.pdf](http://www.pnsd.msssi.gob.es/profesionales/sistemasInformacion/informesEstadisticas/pdf/2_Informe_2013.pdf). Consultado 26 Abr 2018.
35. Roberts WC, Vowels TJ, Ko JM, Guileyardo JM. Acute aortic dissection with tear in ascending aorta not diagnosed until necropsy or operation (for another condition) and comparison to similar cases receiving proper operative therapy. *Am J Cardiol*. 2012;110:728–735.
36. De Boer HH, Dedouit F, Chappex N, Van der Wal AC, Michaud K. Sudden aortic death-proposal for comprehensive diagnostic approach in forensic and in clinical pathology practice. *Int J Legal Med*. 2017;131:1565–1572.
37. Pape LA, Awais M, Woznicki EM, et al. Presentation, diagnosis, and outcomes of acute aortic dissection: 17-year trends from the International Registry of Acute Aortic Dissection. *J Am Coll Cardiol*. 2015;66:350–358.
38. Waters KM, Rooper LM, Guajardo A, Halushka MK. Histopathologic differences partially distinguish syndromic aortic diseases. *Cardiovasc Pathol*. 2017;30:6–11.