Caso Clínico

09/12/16

Mujer de 36 años remitida a este centro desde el hospital de Xàtiva por sangrado tras cesárea.

- 01/12/2016. Cesárea electiva en el Hospital de Casa Salud de Valencia, con curso normal y alta domiciliaria el 04/12/16.
- 07/12/2016. Acude al Hospital de Xàtiva por dolor abdominal; estando en Urgencias presenta cuadro vasovagal con aumento del dolor y abdomen en tabla

- ECO abdominal que evidencia gran hematoma retroperitoneal y útero en involución, se realiza laparotomía exploradora de Urgencias:
- 1ª cirugía (7/12): hematoma retroperitoneal extenso que proviene de dos lesiones penetrantes en arteria ilíaca común izquierda. En un primer tiempo se realiza sutura del desgarro y en un segundo tiempo, histerectomía subtotal con control de hemorragia.
- Durante la intervención requiere politransfusión (6 CH, 1 UPFC, 2 g de fibrinógeno y 2 g de ac. tranexámico).

- Se traslada a la UCI bajo IOT, estable HMDC sin DVA. Destaca plaquetopenia (110000/mm3) y coagulopatía (TP 30%), función renal normal (creatinina 1, urea 34), lactato de 6.

- A las 3 horas de su ingreso presenta inestabilización por nuevo sangrado, se pone en marcha protocolo de transfusión masiva y se traslada a quirófano:

- madrugada del 8/12: 2ª cirugía, se detecta nuevo punto sangrante en arteria ilíaca común izquierda con hemoperitoneo masivo; se realiza sutura y hemostasia con compresión con colocación de packing a nivel abdominal sobre arteria ilíaca I con tres compresas.

- Se traslada de nuevo a UCI estable HMDC sin DVA y sin precisar administración de nuevos hemoderivados. Deterioro de función renal con creatinina de 3,4 y urea de 67, resto de parámetros dentro de la normalidad. Permanece bajo IOT + VM.

- 9/12/2016. Desde el Hospital de Xátiva se contacta con el Servicio de CIR vascular de este Hospital para revisión y retirada de packing. Se traslada durante la mañana.
- Previo traslado, se practica AngioTC abdominal (no disponemos de informe).
- A su llegada a CHGU: bajo sedación e IOT, estable HMDC, Hb inicial 6.6 g/dL, plaquetas 70.000/mm3, TP 94%, creatinina 3.43, urea 67, lactato 1.4, acidosis metabólica parcialmente compensada (pH 7.3).
- Se traslada a quirófano para revisión y retirada de packing.

- En quirófano: Shock hipovolémico por desgarro de grandes vasos en cirugía de retirada de packing sobre vasos ilíacos izquierdos. Se realiza sutura de desgarros de grandes vasos (arterias ilíacas izquierdas, cava, vena ilíaca interna izquierda) y by-pass aorto-ilíaca externa izquierda, cirugía muy laboriosa de larga duración y clampaje prolongado de aorta.
- Inestabilidad hemodinámica que requiere DVA (NADR y adrenalina), politransfusión (total: 15 CH, 4 UPFC, 2 pool de plaquetas, 2 g de fibrinógeno) y administración de procoagulantes (Octaplex 1000 UI, NovoSeven 6 mg). Alteraciones metabólicas graves que se tratan (acidosis, hipocalcemia, hiperpotasemia, hiperlactacidemia de 14). Oliguria que se recupera hacia el final de la intervención, se consigue retirada de perfusión de adrenalina y disminución de las dosis de NADR.
- Se comprueba presencia de flujo en arterias distales de EII por doppler.

- 11/12/16: sedada con propofol y oxicodona. Apertura ocular y dirige la mirada a la llamada. Ventana sedación: conexión con el medio. A nivel respiratorio inicialmente en CPAP con PS + 14 y PEEP + 6 pero FR espontanea de 5-6 rpm . La disminución de sedación se asocia a desadaptación VM por lo que se pasa a SIMV. Se intenta optimizar sedación para mantener en CPAP. No se progresa en desconexión de VM dado que la paciente va a ser reintervenida en próximas 48 h (será valorada mañana por Cir Vascular)
- Hemodinámicamente estable sin DVA desde hace 24 h. Mantiene Hb estable en torno a 8,5 g/dL y Hto 27%, lactatos corregidos de 1,3-1,5. Transfusión de 2 CH el día 10/12/16 para optimizacion. Renal: Urea 101, creat 4,59 (empeoramiento desde el ingreso) pese a diuresis conservada y con buena respuesta a furosemida. Edemas generalizados de predominio declive. Hipoproteinemia severa en tto con albúmina. Se asocia nutrición central. Tendencia a hipopotasemia (K 3,4 pese a suplementos) e hipernatremia

- Abdomen: abierto. Bolsa Bogotá con drenaje de aproximadamente 1500 ml desde el ingreso y 150 ml en últimas 4 h, de contenido serohemático oscuro. Blando y depresible. A valorar cierre abdominal en próximas 48 h (cuando se compruebe no sufrimiento asas-en quirófano signos de isquemia).
- Pulsos periféricos presentes aunque pedio izquierdo muy débil, pero lleva el pulsioxímetro en ese pie y se comprueba adecuada onda de pulso. MMII con adecuada coloración y temperatura.
- Plaquetopenia 55000 con coagulopatía en resolución. PCT 4,1 (IR). cefazolina ajustada a función renal
- Plan: Optimizar sedación para adecuada tolerancia VM y adecuada oxigenación-ventilación. No progresar en desconexión VM hasta nueva valoración de C. Vascular para reintervención en próximos días.
- FUNCION RENAL. Vigilar perfusión MMII. Introducción NPC para control proteínas

BOLSA BOGOTA

12/12/16

- Emperoamiento de la función renal con diuresis
- espontánea.
- Por el momento actitud expectante por
- nefro.
- Débito por Bogotá de 100 ml/ h en las últimas horas, serohemático oscuro escaso. Íleo paralítico.
- Iniciamos procinéticos.
- Pico febril con aumento de parámetros infecciosos. Escalo a P/T y levo y solicito cultivos.

- 13/12/16
- Baja a quirófano para revisión: Retirada de compresas y bolsa de plástico sobre laparotomía.
- Mínima cantidad de líquido serohemático libre coágulos, que se retiran. Revisión de cavidad, identificando en gotiera izquierda estructura compatible con uréter íntegro. Se administra azul de metileno intravenoso sin evidencia de fuga. Identificación de bypass aorto-ilíaco íntegro, con ausencia de sangrado. Viabilidad de asas intestinales. Disección de aponeurosis unos 10cm más allá de línea media.
- Cierre de la piel con puntos de seda y grapas.
- Acidosis metabólica que precisa bicarbonato iv. BAS: BGN pendiente de tipificar. Se modifica antibioticoterapia: meropenem + daptomicina.
- Gasto urinario conservado. Creatinina: 4,3. Urea: 160. Hipernatremia: 154, hipopotasemia: 3,2.
- Hipoproteinemia en tto.
- Fiebre de 38ºC. Pendiente de hemocultivos.

- 14/12/2016
- BAS: Stetrophomona maltophilia S a levo y cotrimoxazol.
- RX ayer: dudoso infiltrado base dxa. Se pide nueva rx t control. eco pulmonar: Probable neumonia derecha.
- Estable hemodinámicamente sin DVA, con lactatos 1.5 mmol/Ly Hb eastabilidazas entorno a 10 g/dl.
- Se inicia HBPM profiláctica bajas dosis y se colocan medias de compresion neumatica.
- Diuresis conservada, forzada con dirueticos. Creatinina algo mejor (5 > 4,3), cn urea 130. Tendencia a hipok e hiperna: soluciones en glucosado + agua libreo por sonda + acetazolamida + aportes k + espironolactona y furosemida a demanda. Se baja ritmo NPE y si tolera agua por SNG se iniciará NE. persiste febrícula con picos de 38 a pesar ayer cambio ATB. Se desescala dapto.
- Se añade cotrimoxazol: MERONEM + COTRIMOXAZOL + ANIDULAFUNGINA.

- A las 13:05h episodio brusco de hipotensión con taquicardia sinusal a 170 lpm e hipoxemia severa con paO2/fiO2 60 mmHg pese a FiO2 100%. Hb 9.1g/dl. Lactato 3.5 mmol/L.
- Mejoría progresiva que permite descenso de DVA y mejoría de oxigenación con medidas instauradas. AP: MVC sin roncus. Ante sospecha de hipovolemia por sangrado se avisa a vascular de guardia y se solicitan 2CH. PIA+18 mmHg.

- En escasos minutos nuevo episodio de hipotensión brusco severa con palidez severa mucocutánea, en nueva gasometría Hb 8.5 g/dl. Acude vascular de guardia y ante la sospecha de hemoperitoneo por hemorragia masiva se activa protocolo de hemorragia masiva y se traslada a quirófano para revisión quirúrgica.
- Traslado a quirófano con inicio de transfusión de 2CH sin cruzar, cristaloides y maniobras de RCP avanzada y necesidades altas de DVA.
- Se informa a la familia de extrema gravedad.
- Durante la intervención quirúrgica fracaso en reparación de grandes vasos que conlleva éxitus por shock hipovolémico y hemorragia masiva el 14/12/16 a las 16:05h.
- Se informa a la familia y la familia solicita autopsia clínica.

- Diagnóstico preoperatorio
- HEMOPERITONEO POSTCESAREA. REVISION.

- Intervención realizada
- REVISION CAVIDAD ABDOMINAL + SUTURA D EPUNTOS SANGRANTES + BY-PASS AORTO-AIE MII

- Protocolo de la intervención
- DS. APERTURA DE CAVIDAD ABDOMINAL. SE EXTRAEN 3 COMPRESAS (PACKING). TRAS EXTRACCION DE OBJETIVAN AUSNECIA DE SANGRADO DE SUTURA REALIZADA PREVIAMENTE SOBRE AIC-AIE Y TRANSFIXION EN ORIGEN DE AII IZDAS. ASIISMO SE OBJETIVAN PUNTOS DE SANGRADO A NIVEL DE VENA ILIACA COMUN QUE SE SUTURAN. ASI MISMO SANGRADO DESDE AIE QUE REQUIERE LA RSECCION DE SEGMENTO ARTERIAL DESESTRUCTURADO (SE ENVIA A AP). SE PROCEDE A SUTURAR ORIGEN DE AII (QUE SE DESGARRA EN VARIAS OCASIONES AL DAR LOS PUNTO DE SUTURA.

- DESGARRO DE AIC PROXIMAL HASTA MEDIO C, APROX DE LA BIFURCACION AORTICA (EJE ILIACO DERECHO PERMEABLE Y SIN SANGRADO). SE PROCEDE A REALIZAR APERTURA DEL RETROPERITONEO CON DISECCION Y CONTROL DE AORTA CON CLAMP ANTE IMPORTANTE SANGRADO PROVENIENTE DE AIC IZDA. SE OBJETIVAN VARIOS PUNTOS CON SANGRADO ACTIVO A NIVEL DE AORTA QUE SE SUTURAN CON MONOFILAMENTO. PUNTO SANGRANTE EN CAVA QUE SE SUTURA TAMBIEN. SE PROCEDE A REALIZAR BY-PASS AORTO-ILIACO EXTERNO CON DACRON DE 7 mm, PRODUCIENDOSE VARIOS DESGARROS A NIVEL DE LA ANASTOMOSIS DE LA PARED ARTERIAL QUE SE REPARAN. TRAS DESCLAMPAJE SE PRODUCE DESGARRO ESPONTANEO POR ENCIMA DE LA ANASTOMOSIS AORTICA, ASI COMO EN CARA LATEROPOSTERIOR IZDA DE AORTA QUE SE SUTURAN, ANASTOMOSIS PROXIMAL CON MONOFILAMENTO DE 3/0 Y DISTAL EN ILIACA EXTERNA EN T-T CON MONOFILAMNETO DE 4/0. SE PROCEDE A REALZIAR HEMOSTASIA CON HEMOSTATICOS (TACHOSIL, FLOSYL Y SURGICEL). SE CIERRA RETROPERIOTONEO Y SE DEJA PARED ABDOMINAL ABIERTA PARA CIERRE EN SEGUNDO TIEMPO.

- **Diagnóstico preoperatorio**
- SHOCK HIPOVOLEMICO. SANGRADO MASIVO INTRABDOMINAL.

- **Intervención realizada**
- REVISION ABDOMINAL-INTENTO CONTROL SANGRDO MASIVO ARTERIAL Y VENOSO.

- **Protocolo de la intervención**
- APERTURA DE LAPAROTOMIA MEDIA. EVISCERACION DE ID Y COMPRESION DIRECTA SOBRE AORTO MIENTRAS SE REALIZAN MANIOBRAS DE RCP. APERTURA DEL RETROPERITONEO. SE OBJETIVA ORIFICIO EN CARA LATERAL DERCHA DE AORTA QUE OCAPA PRACTICAMENTE EL 25% DE LA CIRCUNFERENCIAA APROXIMADAMENTE UNOS 5 C POR ENCIAMA DEL BY-PASS REALIZADO PREVIAMENTE. CLAMPAJE AORTICO, SE OBJETIVA ORIFICO INTERAORTOCAVA DE ORIGEN VENOSO, SANGRADO DESDE MULTIPLES LOCALIZACIONES TANTO PROXIMAL COMO DISTAL. SE SUTURA ORIFICO AORTICO CON MONOFILAMENTO DE 3/0 ASI COMO EL VENOSO. SE IDENTIFICA A NIVEL DISTAL SANGRADO DESDE VENA ILIACA IZDA A NIVEL DE BIFURCACION AORTICA QUE SE SUTURA. SE OBJETIVA SANGRADO MASIVO A NIVEL PELVICO QUE SE IDENTIFICA COM DESGARRO LONGITUDINAL EN TODA LA CARA EXTERNA DE LA AIC DERECHA QUE SE PROCEDE A SUTURAR CON MONOFILAMENTO DE 4/0, POSTERIORMENTE SE DENTIFICA OTRO A NIVEL DE LA BIFURCACION AORTICA. DURANTE LA INTERVENCION LA PACIENTE NO DEJA DE PRESENTAR SANGRADO ARTERIAL Y VENOSO DE DISTINTAS LOCALIZACIONES A NIVEL ABDOMINAL, DE APARICION ESPONTANEA. A LAS 16:05 A PESAR DE LA CIRUGIA Y DE LAS MANIOBRAS DE RCP AVANZADA, LA APCIENTE ES
- EXITUS.

Anatomía Patológica

- Biopsia por escisión de arteria
- ARTERIA ILÍACA: FRAGMENTO DE ARTERIA ILÍACA QUE MUESTRA ÁREAS DE HEMORRAGIA Y NECROSIS A NIVEL DE LA ADVENTICIA Y EN LA LUZ DEL VASO, CON ACÚMULOS DE FIBRINA ENTRE LA MEDIA Y LA ÍNTIMA, QUE PUEDEN CORRESPONDER A DISECCIÓN AÓRTICA.
- EL ESTUDIO INMUNOHISTOQUÍMICO CON ACTINA Y ORCEINA, PONE DE MANIFIESTO LA PRESENCIA DE FIBRAS MUSCULARES Y ELÁSTICAS EN LA PARED, SIN SOLUCIÓN DE CONTINUIDAD QUE SUGIERAN PERFORACIÓN. NO SE OBSERVAN CAMBIOS POR ARTERIOSCLEROSIS NI VASCULITIS

Anatomía Patológica

- Autopsia sólo macro limitada (sin SNC)
- ASPECTO EXTERNO:
- Mujer caucásica, sin malformaciones externas aparentes, cinco lesiones maculares induradas entre 1 y 3 cm en MI izquierdo, abdomen y tórax, incisiones cervicoclaviculares correspondientes a vías centrales, laparotomías abdominales vertical (20 cm) y horizontal (37 cm).

Anatomía Patológica

- **Sistema Respiratorio**
- No signos de derrame pleural ni colecciones infecciosas en cavidad. A la exploración pulmonar se encuentra hepatización de lóbulo inferior derecho sin evidenciarse abscesos o masas intraparenquimatosas.
- Hilios pulmonares sin signos obstructivos o tromboembólicos. Sin adenopatías sospechosas de malignidad.

Anatomía Patológica

- **Cardio – Vascular**
- Corazón dentro de la normalidad. Sin adherencias pericárdicas ni focos de calcificación, no se evidencia colecciones en saco pericárdico.
- Miocardio sin hipertrofia ni signos isquémicos, e integridad de estructura valvular-papilar. Sin calcificaciones valvulares de tricúspide y mitral, ni ateromatosis de cayado aórtico y vasos derivados, ni aorta torácica.
- A 12 cm de bifurcacion de arterias renales, la aorta abdominal presenta by-pass aorto-ilíaca externa izquierda con sutura íntegra sin dehiscencias, con 3 laceraciones entre 0,2 y 0,5 cm en aorta proximal a la prótesis.
- Aorta (desde la válvula aórtica hasta la prótesis) con pared adelgazada, lisa y sin signos macroscópicos de disección ni dilataciones aneurismáticas.
- Cava inferior de pared adelgazada que presenta 2 laceraciones de 0,2 y 0,5 cm.
- Presencia de grandes coágulos retroperitoneales que ocupan toda el área abdominal. La coagulación masiva dificulta extremadamente la inspección y disección de los vasos iliacos y pélvicos

Anatomía Patológica

- **HALLAZGOS Microscópicos:**
- **GRANDES VASOS:**
- **AORTA:**
- **Desde Cayado a bifurcación rena**l: pared arterial con estrías lipídicas focales en la íntima, y el resto de la pared sin lesiones histológicas;
- **Aorta Abdominal**: pared arterial con placas de lipoidosis, con coágulo hemorrágico difuso de la adventicia.
- **ILIACA DERECHA**: Pared arterial con placa de ateroma fibrosa con calcificaciones, perforación de la pared e infiltrados hemáticos en adventicia en proximidad a zona de sutura (ver biopsia 16B14478).
- **CAVA INFERIOR**: sin lesiones histológicas, con coágulo hemorrágico difuso de la
- adventicia.

- Tras estudio con técnicas histoquímicas especiales /"Rojo Congo", Azul Alcian", "Orceina", "PAS" y "Tricrómico") no evidencia alteración morfológica en fibras elásticas y colágenas en las paredes de los grandes vasos.
- No se evidencian signos de vasculitis ni cambios infamatorios.

- **CORAZÓN**: Sin lesiones histológicas

Anatomía Patológica

- Los hallazgos histológicos en la biopsia previa 16B14478 y en la pared aórtica periprotésica pueden ser sugestivos de disección arterial, que dada la existencia de múltiples puntos de rotura, no se pude descartar que esté condicionada por una fragilidad estructural de las paredes vasculares.

Anatomía Patológica

- **CAUSA PROVISIONAL DE MUERTE:**
- SHOCK HIPOVOLEMICO POR DESGARRO DE GRANDES VASOS
- OTROS DIAGNOSTICOS:
- NEUMONIA LOBAR DERECHA.
- PENDIENTE DE ESTUDIO HISTOLÓGICO Y TÉCNICAS COMPLEMENTARIAS.
- 16/12/2016
- **CAUSAS DEFINITIVAS DE MUERTE:**
- SHOCK HIPOVOLEMICO
- NEUMONIA LOBAR DERECHA
- RIÑON SHOCK

Disección aórtica

- Riesgos:
  - Arteriosclerosis
  - Hipertensión arterial
  - Lesiones traumáticas

Disección aórtica

- Riesgos:
  - Embarazo
  - Síndrome de Marfan
  - Pseudoxantoma elástico
  - Síndrome Ehlers-Danlos
  - Coartación de aorta
  - Válvula aórtica bicúspide
  - Arteritis y sífilis
  - Trastornos del tejido conectivo
  - Cirugía o procedimientos cardiacos

EDS

- Las personas con el síndrome de Ehlers-Danlos vascular corren el riesgo de sufrir roturas de los vasos sanguíneos principales que pueden ser mortales. Ciertos órganos, como el útero y los intestinos, también pueden sufrir roturas. El embarazo aumenta estos riesgos

EDS

- Actualmente se reconocen 13 tipos diferentes:
- Síndrome de Ehlers-Danlos tipo clásico
- Síndrome de Ehlers-Danlos por déficit de tenascina-X (tipo similar al síndrome de Ehlers-Danlos tipo clásico)
- Síndrome de Ehlers-Danlos tipo cardiaco valvular
- Síndrome de Ehlers-Danlos tipo hiperlaxo (hipermóvil)
- Síndrome de Ehlers-Danlos tipo vascular
- Síndrome de Ehlers-Danlos tipo cifoscoliosis
- Síndrome de Ehlers-Danlos tipo artrocalásico
- Síndrome de Ehlers-Danlos tipo dermatosparaxis
- Síndrome de la córnea frágil (antiguamente llamado tipo VIB)
- Síndrome de Ehlers-Danlos tipo displásico espondiloqueiral
- Síndrome de Ehlers-Danlos tipo musculocontractural
- Síndrome de Ehlers-Danlos tipo periodontitis (antiguamente llamado tipo VIII)
- Síndrome de Ehlers-Danlos tipo miopático

EDS

EDS

Hypermobility of thumb and fingers
Hypermobility of elbows
Hyperelasticity of skin