



Revista argentina de cardiología

ISSN: 0034-7000

ISSN: 1850-3748

Sociedad Argentina de Cardiología

NORESE, MARIANO; CHEN, HERNÁN; FERREYRA FERNÁNDEZ, SERGIO;
MERETTA, AUGUSTO; CHARASK, ADRIÁN ALBERTO; BARRERO, CARLOS

Aneurisma de aorta abdominal en paciente con síndrome de Marfan

Revista argentina de cardiología, vol. 88, núm. 5, 2020, Septiembre-Octubre, pp. 479-481
Sociedad Argentina de Cardiología

DOI: <https://doi.org/10.7775/rac.es.v88.i5.18500>

Disponible en: <https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=305372667016>

- Cómo citar el artículo
- Número completo
- Más información del artículo
- Página de la revista en redalyc.org

redalyc.org
UAEM

Sistema de Información Científica Redalyc
Red de Revistas Científicas de América Latina y el Caribe, España y Portugal
Proyecto académico sin fines de lucro, desarrollado bajo la iniciativa de acceso abierto

Declaración de conflicto de intereses

Los autores declaran que no poseen conflicto de intereses.
(Véanse formularios de conflicto de intereses de los autores en la web/ Material suplementario).

Consideraciones éticas

No aplican.

Pablo Courtade Iriarte¹

**Claudio Efraín López, Nicomedes Carranza,
Pablo Etcheverry, Mariana Lucía Arguello**

Centro de Medicina Integral del Comahue.

Facultad de Medicina, Universidad Nacional del Comahue
e-mail:pcourtadeiriarte@gmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Soto M, Romero N, Wills B, Pinzón B, Jiménez JC. Pericarditis post traumática como manifestación del síndrome de lesión post cardíaca. *Rev Colomb Cardiol* 2016;23:229. <http://dx.doi.org/10.1016/j.rccar.2015.02.009>
2. Imazio M, Spodick DH, Brucato A, Trinchero R, Adler Y. Controversial issues in the management of pericardial disease. *Circulation* 2010;121:916-28. <http://dx.doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.108.844753>
3. Tabatznik B, Isaacs JP. Postpericardectomy syndrome Following minimally invasive coronary artery bypass. *J Emerg Med* 1998;16:737-9.
4. Eriksson U, Sasse T. Post-cardiac injury syndrome: aetiology, diagnosis, and treatment. *E-Journal of Cardiology Practice* 2017;15(21)31 Oct 2017
5. Imazio M, Hoit BD. Post cardiac injury syndrome. An emerging cause of pericardial diseases. *Int J Cardiol* 2013;168:648-52. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijcard.2012.09.052>
6. Alraies MC, Jaroudi W Al, Shabrang C, Yarmohammadi H, Klein AL, Tamarappoo BK. Clinical features associated with adverse events in patients with post-pericardiotomy syndrome following cardiac surgery. *Am J Cardiol* 2014;114:1426-30. <http://dx.doi.org/10.1016/j.amjcard.2014.07.078>

REV ARGENT CARDIOL 2020;88:477-479.
<http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v88.i5.18795>

Aneurisma de aorta abdominal en paciente con síndrome de Marfan

El síndrome de Marfan es un trastorno del tejido conectivo que comúnmente afecta los sistemas ocular, esquelético y cardiovascular. (1) La mayoría de las manifestaciones cardiovasculares se desarrollan en la aorta torácica, fundamentalmente en la raíz de la aorta, como aneurisma o disección, y constituyen la principal causa de morbilidad y mortalidad en esta enfermedad sistémica.

El aneurisma de aorta abdominal es una localización infrecuente de presentación inicial o durante la evolución de pacientes con síndrome de Marfan, con reportes aislados o series de pocos casos en la literatura. (2-5)

Se presentó el caso de una mujer de 38 años, tabaquista con diagnóstico de síndrome de Marfan con retrognatia, dolicocefalia, aracnodactilia y signo de la muñeca en el examen físico, sumado a una artrodesis

vertebral por escoliosis y antecedente familiar de muerte súbita de su padre a los 40 años.

Se hallaba medicada con atenolol, topiramato y amitriptilina por migraña. En control con su cardiólogo se detectó un tumor pulsátil en hemiabdomen izquierdo correspondiente a un aneurisma de aorta abdominal de 75 mm diámetro. Se completó el estudio con una angiotomografía de aorta torácica, abdominal e ilíacas donde se observó dilatación de 47 mm de la raíz aórtica en su porción sinusal sin signos de disección; el cayado aórtico y la aorta descendente eran de dimensiones conservadas.

En la tomografía de la Figura 1 se muestra el aneurisma fusiforme de la aorta abdominal infrarrenal de 77 mm de diámetro máximo, sin trombo mural y no complicado. El ecocardiograma mostró un ventrículo izquierdo (VI) con disfunción diastólica de ventrículo izquierdo (DDVI) 44 mm, grosor del septo interventricular (SIV) 8 mm y fracción de eyeción 65%. La válvula aórtica era trivalva y normofuncionante, y los diámetros de la raíz aórtica eran: anillo 27 mm, sinusal 43,5 mm (Z score 4,95) y tubular 34 mm.

Considerando la edad de la paciente, el bajo riesgo quirúrgico, la anatomía vascular y la fisiopatología del aneurisma, se optó por el tratamiento quirúrgico convencional; se realizó un reemplazo aorto-aórtico infrarrenal con prótesis tubular de Dacron. La paciente evolucionó sin complicaciones, con alta médica al sexto día posquirúrgico. El estudio histopatológico posterior de la pared de la aorta abdominal mostró ruptura y pérdida de fibras elásticas, con reducción de la pared muscular sustituida por matriz basófila de aspecto mixoide, que constituyeron cambios vasculares vinculables al síndrome de Marfan.

Las tres semanas posquirúrgicas consultó por disnea clase funcional III, soplo sistodiastólico en el foco aórtico (*de novo*) y signos de falla de bomba. Fue internada y se realizó un ecocardiograma que mostró los diámetros del VI preservados y un *flap* de disección agudo con flujo en su interior en la aorta ascendente, y cayado asociado a insuficiencia aórtica grave con jet excéntrico hacia la válvula mitral y derrame pericárdico leve.

La angiotomografía confirmó la disección tipo A de Stanford con un saco aneurismático de 49 × 56 mm al nivel de la aorta ascendente, y derrame pleural moderado derecho. Se operó de emergencia y se realizó un reemplazo de la aorta ascendente con prótesis de Dacron, más plástica de válvula aórtica. El ecocardiograma posquirúrgico mostró un adecuado funcionamiento de la válvula aórtica con insuficiencia aórtica leve central y leve prolapsus de la valva anterior mitral. Evolucionó favorablemente con alta al séptimo día.

El síndrome de Marfan es un trastorno genético del tejido conectivo, heredado por un patrón autosómico dominante. (1) La enfermedad se caracteriza por una presentación clínica heterogénea principalmente en los sistemas esquelético, ocular y cardiovascular, que hace necesario un enfoque multidisciplinario para confirmar el diagnóstico y el tratamiento. Las complicaciones

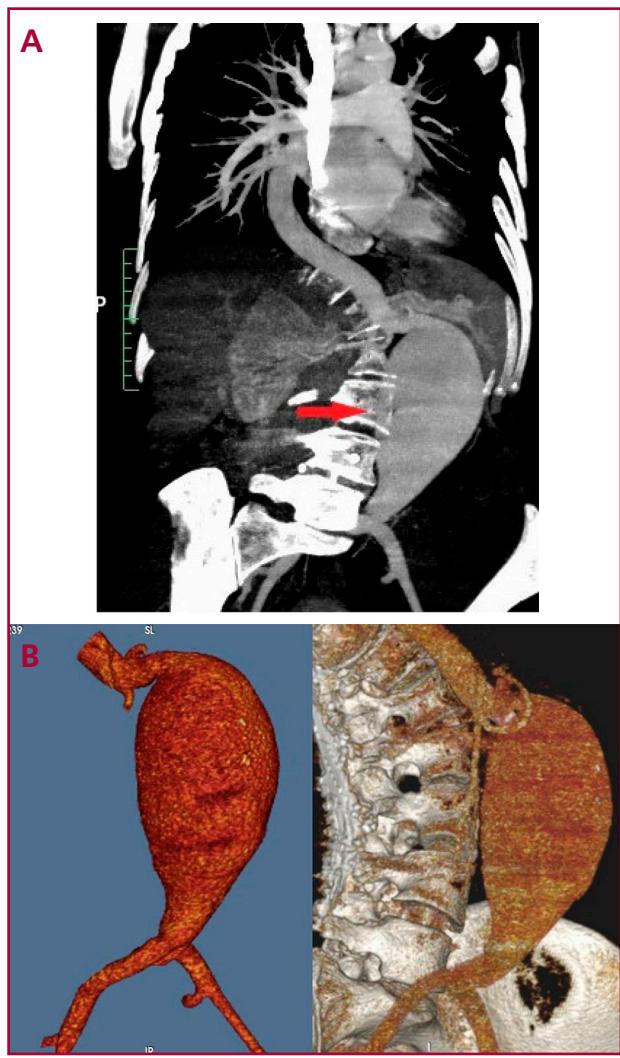


Fig. 1. A. y B. Angiotomografía con aneurisma de aorta abdominal infrarrenal de 77 mm sin trombo mural y arterias ilíacas de calibre conservado

cardiovasculares son las más importantes debido a que tienen consecuencias potencialmente mortales y son las responsables de la disminución en la expectativa de vida de los pacientes con síndrome de Marfan. (2, 3, 6)

La pared de la aorta en esta enfermedad presenta una debilidad congénita y muestra disminución del contenido de elastina y fragmentación de las fibras elásticas, que conduce a necrosis quística de la capa media, con disección y lesiones aneurismáticas.

En la mayoría de los pacientes con síndrome de Marfan la aorta torácica es el segmento más afectado, principalmente en la raíz aórtica; a veces se asocian con enfermedad valvular aórtica y mitral, mientras que los aneurismas y las disecciones en otras localizaciones se consideran poco frecuentes. El aneurisma aórtico abdominal rara vez se presenta en pacientes con síndrome de Marfan. (2-5) Takayama et al. (2) solo pudieron recolectar 6 pacientes con síndrome de Marfan y con aneurisma de aorta abdominal como presentación

inicial durante un período de 32 años, y Hagerty et al. (3) informaron sobre 12 casos en un período de 20 años en un centro. En 2020 Aranson et al. (6), en un análisis de 301 casos con síndrome de Marfan, describen solo 6 pacientes (1,9%) con aneurisma de aorta abdominal que requirieron tratamiento quirúrgico, pero todos ellos tuvieron como antecedente algún tipo de cirugía en la aorta torácica. La nosología revisada de Gante en 2010 (1), actualmente vigente, que describe criterios de diagnóstico uniformes, ni siquiera incluye las lesiones en la aorta abdominal y se enfoca únicamente en el tamaño de la raíz aórtica al diagnosticar el síndrome de Marfan, en contraste con la nosología de Berlín en 1988 y la de Gante en 1996, donde el aneurisma de aorta abdominal era considerado como un criterio de diagnóstico menor en pacientes con sospecha de síndrome de Marfan.

Los factores de riesgo para aneurisma de aorta abdominal en el síndrome de Marfan son poco conocidos, pero Hagerty et al. (3) describieron en su serie que más del 90% de los pacientes tenían como antecedente el reemplazo quirúrgico de la raíz aórtica, 75% eran tabaquistas (conocido factor de riesgo para aneurismas) y más del 50% presentaba aneurismas en otras ramas arteriales.

Los aneurismas de aorta abdominal ocurren en pacientes jóvenes con síndrome de Marfan en una edad promedio de 44 años, en contraposición de aneurisma de aorta abdominal aterosclerótico en la población general no Marfan que se presenta más frecuente en mayores de 65 años. (2, 3) Otra característica de los pacientes con síndrome de Marfan y aneurisma de aorta abdominal es que rara vez presentan trombosis mural o calcificación intimal en la pared de la aorta. (2)

La necesidad de cirugía de urgencia en aneurisma de aorta abdominal en pacientes con síndrome de Marfan es del 33 al 50% (2, 6), en parte porque se desarrollan muy rápidamente sin ser detectados y se suelen diagnosticar con diámetros grandes, 50 o 76 mm promedio según las series (2, 3) y, por otro lado, se debe considerar que los aneurismas de aorta abdominal en el síndrome de Marfan tienden a la ruptura aun siendo de pequeños, con reportes de ruptura a los 30 mm de diámetro. (2)

Aranson et al. (6) estudiaron 174 pacientes con diagnóstico de Marfan sometidos a intervenciones quirúrgicas cardiovasculares, y concluyeron que los procedimientos de emergencia y los pacientes que requirieron múltiples intervenciones tuvieron desventaja significativa en la supervivencia al año y a los 10 años.

En resumen, el aneurisma de aorta abdominal es infrecuente en el síndrome de Marfan, pero se debe realizar un examen por imágenes de rutina del tamaño aórtico abdominal principalmente en pacientes con antecedentes de cirugía en la raíz aórtica o con presencia de aneurismas de ramas arteriales, y tabaquistas.

Declaración de conflicto de intereses

Los autores declaran que no poseen conflicto de intereses.
(Véanse formularios de conflicto de intereses de los autores en la web/ Material suplementario).

Consideraciones éticas

No aplican.

**Mariano Norese¹, Hernán Chen¹,
Sergio Ferreyra Fernández¹, Augusto Meretta²,
Adrián Alberto Charask², Carlos Barrero²**

¹Servicio de Cirugía Vascular. ²Servicio de Cardiología.
Clínica Bazterrica, Juncal 3002 (1425),
Ciudad Autónoma de Buenos Aires.
e-mail: marianonorese@hotmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Loeys BL, Dietz HC, Braverman AC, et al. The revised Ghent nomenclature for the Marfan syndrome. *Journal of Medical Genetics* 2010; 47:476-485. <http://dx.doi.org/10.1136/jmg.2009.072785>
2. Takayama T, Miyata T, Nagawa H. True abdominal aortic aneurysm in Marfan syndrome. *J Vasc Surg* 2009;49(5):1162-1165. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvs.2008.12.007>
3. Hagerty T, Geraghty P, Braverman AC. Abdominal Aortic Aneurysm in Marfan Syndrome. *Ann Vasc Surg* 2017; 40:294. e1-294.e6. <http://dx.doi.org/10.1016/j.avsg.2016.07.067>
4. Pedersen MW, Huynh KD, Baandrup UT, Nielsen DG, Andersen NH. Rupture of an Abdominal Aortic Aneurysm in a Young Man with Marfan Syndrome. *Ann Vasc Surg* 2018; 48:252. e5-252.e8. <http://dx.doi.org/10.1016/j.avsg.2017.10.024>
5. Mutavdzic P, Dragas M, Kukic B, Stevanovic K, Končar I, Ilić N, Tomic I, et al. An Isolated Aneurysm of the Abdominal Aorta in a Patient with Marfan Syndrome A Case Report. *Ann Vasc Surg* 2020; 63:454. e1-454.e4. <http://dx.doi.org/10.1016/j.avsg.2018.11.019>
6. Aranson NJ, Patel PB, Mohebali J, Lancaster RT, Ergul EA, Clouse WD, et al. Presentation, surgical intervention, and long-term survival in patients with Marfan syndrome. *J Vasc Surg* 2020; S0741-5214(19)32552-2. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jvs.2019.10.060>

REV ARGENT CARDIOL 2020;88:479-481.
<http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v88.i5.18500>

Infarto, tromboembolismo pulmonar y embolia paradojal inminente

La coexistencia de infarto agudo de miocardio, embolia pulmonar y trombo cabalgando en un foramen oval permeable con riesgo de nueva embolia pulmonar o sistémica (embolia paradojal), constituye un cuadro extremadamente raro, con alta morbi mortalidad, donde instaurar el tratamiento se convierte en un desafío clínico.

Presentamos el caso de un varón de 57 años, hipertensivo, obeso y dislipémico que ingresó a nuestra institución por un síndrome coronario agudo de cara anterior que presentó fibrilación ventricular (FV) en el servicio de guardia, por lo que requirió desfibrilación, reanimación cardiopulmonar y asistencia respiratoria mecánica. Se le realizó angioplastia con *stent* farmacológico a la arteria descendente anterior y fue extubado en las primeras 24 horas.

Se le realizó un ecocardiograma Doppler que informó el ventrículo izquierdo (VI) de diámetro conservado, hipertrofia del VI, grosor del septo interventricular (SIV) 11 mm), hipokinesia septal anterior con fracción de eyeción ventricular izquierda del 40%, ventrículo derecho (VD) conservado y aurículas de tamaño normal.

Evolucionó sin complicaciones durante las primeras 72 horas; al cuarto día posterior a la maniobra de valsalva, tuvo unrecurrenciaa recurrencia con un paro cardiorrespiratorio con disociación electromecánica. Se le realizaron maniobras de reanimación cardiopulmonar exitosas, intubación orotraqueal y conexión a asistencia respiratoria mecánica. No presentó *shock*. Se le realizó un ecocardiograma de urgencia que evidenció una imagen móvil, de aspecto trombótico, que se encontraba cabalgando entre ambas aurículas a través de un foramen oval permeable, en contacto tanto con el tracto de entrada del VD como del ventrículo derecho (VI).

Se inició un tratamiento con heparina no fraccionada y se realizó una angiotomografía pulmonar, que informó el diagnóstico de tromboembolia pulmonar (TEP) segmentario y subsegmentario bilateral, y un ecocardiograma Doppler venoso de ambos miembros inferiores que fue negativo para trombosis venosa profunda.

Durante las primeras 24 horas estuvo estable hemodinámicamente, recuperó la lucidez sin secuelas neurológicas y fue extubado. Solo requería oxígeno suplementario por cánula a 3 litros/minuto. Por el elevado riesgo de embolización, tanto derecha como izquierda, se realizó interconsulta con cirugía cardiovascular y se procedió a realizar resección quirúrgica del trombo y tromboectomía mecánica de la arteria pulmonar.

Presentó buena evolución posoperatoria y fue dado de alta cinco días después, continuando el tratamiento médico, controles periódicos y sesiones de rehabilitación cardiológica.

La profilaxis con heparina de bajo peso molecular ha disminuido considerablemente la incidencia de TEP en el infarto, y es actualmente una complicación muy poco frecuente (<2%). (1) Una vez producida la embolia de pulmón, también es poco frecuente encontrar en el ecocardiograma Doppler un trombo en tránsito por las cavidades derechas (<4%) (2) y, más raro y grave aún, es encontrar un trombo cabalgando sobre un foramen oval permeable (FOP), como es el caso de nuestro paciente. (3, 4)

Las posibilidades terapéuticas ante estos casos son la anticoagulación, los trombolíticos y la cirugía (embolectomía y cierre del FOP). Como se trata de casos excepcionales, la bibliografía se limita a reportes de casos o series de casos y, por supuesto, no hay ningún estudio randomizado ni guía de recomendaciones de las sociedades científicas con respecto al tratamiento a seguir.

En la última revisión sistemática publicada en 2017 (5) (con 194 casos de trombos atrapados en un FOP desde 1995 al 2015) se reporta que la mayoría de los pacientes (57,7%) han sido tratados con cirugía, el