



Revista Argentina de Cardiología

ISSN: 0034-7000

revista@sac.org.ar

Sociedad Argentina de Cardiología
Argentina

Borracci, Raúl A.; Ramos, Gustavo; Barisani, José L.
Estenosis aórtica en una paciente con síndrome de Werner y enfermedad de Addison
Revista Argentina de Cardiología, vol. 81, núm. 4, agosto, 2013
Sociedad Argentina de Cardiología
Buenos Aires, Argentina

Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=305328736020>

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

redalyc.org

Sistema de Información Científica

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

5. Loucks EB, Almeida ND, Taylor SE, Matthews KA. Childhood family psychosocial environment and coronary heart disease risk. *Psychosomatic Med* 2011;73:563-71. <http://doi.org/cf62f4>

**Mariana Suárez-Bagnasco, Guillermo Ganum,
Miguel Cerdá^{MTSAC}**

Hospital Universitario Fundación Favaloro
mariansb@gmail.com

REV ARGENT CARDIOL 2013;81:367. <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v81.i4.2942>

VÉASE CONTENIDO RELACIONADO:

Rev Argent Cardiol <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v81.i1.1529>

Estenosis aórtica en una paciente con síndrome de Werner y enfermedad de Addison

Al Director

El síndrome de Werner (SW) es una patología autosómica recesiva producida por una anormalidad del gen WRN, (1) que se caracteriza por un envejecimiento prematuro similar a la progeria, con un promedio de expectativa de vida de 47 años. Las causas más comunes de muerte son las neoplasias y el infarto de miocardio o un accidente cerebrovascular, secundarios a arteriosclerosis precoz generalizada. (2) El SW se manifiesta además con afecciones de la piel semejantes a esclerodermia, úlceras, cataratas y leucotricosis, baja estatura, cirrosis hepática, várices esofágicas y diversas enfermedades endocrinológicas. (2) Si bien el avance de la medicina ha extendido la expectativa de vida de los pacientes con SW a través de un manejo más apropiado de los factores de riesgo de la enfermedad arteriosclerótica y el diagnóstico precoz de tumores malignos, existe poca información sobre la estenosis aórtica degenerativa calcificada relacionada con la edad. (3-6)

Presentamos el caso de una mujer de 59 años con SW y estenosis aórtica sintomática. Uno de sus padres estaba afectado por el SW. La paciente recibía tratamiento crónico con esteroides debido a una deficiencia adrenocortical primaria y había sido operada previamente de un carcinoma de tiroides inespecífico. En el momento de la internación, la paciente presentaba piel similar a esclerodermia, rasgos faciales "tipo pájaro", baja estatura (155 cm), pigmentación oscura en la piel, leucotricosis y depuración de creatinina < 50 ml/min. La ecocardiografía Doppler mostró estenosis aórtica calcificada con insuficiencia leve. El gradiente medio transaórtico era de 49 mm Hg, el área calculada era de

0,7 cm² y la presión de enclavamiento de la arteria pulmonar, de 27 mm Hg. La angiografía mostró coronarias normales y el aortograma evidenció un anillo aórtico pequeño. Se procedió a realizar un reemplazo valvular electivo. La medición intraoperatoria del anillo aórtico arrojó un tamaño levemente inferior a los 19 mm. Se llevó a cabo el agrandamiento anular con un parche pericárdico bovino y se colocó una válvula mecánica (St. Jude Medical 19 mm). Las primeras 48 horas posoperatorias transcurrieron sin inconvenientes, pero luego aumentaron progresivamente las transaminasas, se deterioró la filtración glomerular y la paciente falleció al cabo de seis días por falla multiorgánica. A pesar de su mala evolución, decidimos comunicar este raro caso de una paciente con SW y sobrevida prolongada que desarrolló estenosis aórtica. Debido a que la enfermedad cardiovascular es una de las principales causas de muerte en el SW, el tratamiento quirúrgico agresivo para corregir la disfunción valvular debe ser contemplado en un intento de prolongar la vida de estos pacientes gravemente enfermos.

**Raúl A. Borracci^{MTSAC}, Gustavo Ramos,
José L. Barisani^{MTSAC}**

Clínica Adventista Belgrano, Buenos Aires

BIBLIOGRAFÍA

1. Goto M, Rubenstein M, Weber J, Woods K, Drayna D. Genetic linkage of Werner's syndrome to five markers on chromosome 8. *Nature* 1992;355:735-8. <http://doi.org/cwmkzx>
2. Kawai T, Nozato Y, Kamide K, Onishi M, Yamamoto-Hanasaki H, Tatara Y, et al. Case report of a long-surviving Werner syndrome patient with severe aortic valve stenosis. *Geriatr Gerontol Int* 2012;12:174-5. <http://doi.org/fzns4q>
3. Carrel T, Pasic M, Tkebuchava T, Turina J, Jenni R, Turina MI. Aortic homograft and mitral valve repair in a patient with Werner's syndrome. *Ann Thorac Surg* 1994;57:1319-20. <http://doi.org/ccxmsb>
4. Watanabe T, Otsuno Y, Nagano T, Fujisawa O, Wada T, Shimada T, et al. A case of Werner's syndrome associated with heart failure due aortic valve stenosis. *Nihon Naika Gakkai Zasshi* 1996;85:608-10. <http://doi.org/cjc63d>
5. Sogawa M, Kasuya S, Yamamoto K, Koshika M, Oguma F, Hayashi J. Aortic valve replacement for aortic stenosis with a small aortic annulus in a patient having Werner's syndrome and liver cirrhosis. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2001;7:878-80.
6. Monroy S, Pereiro G, Graziano A, Cola H, Palombo M, Achenbach R. Valve calcification in Werner's syndrome. *Medicina (B Aires)* 2010;70:372.

REV ARGENT CARDIOL 2013;81:368. <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v81.i4.2928>