



Imagen Clínica del Mes

Dissección aórtica complicada de tipo Stanford B (o DeBakey IIIa) en paciente con síndrome de Ehlers-Danlos de tipo IV

Stanford B or DeBakey IIIa complicated aortic dissection in patient with Ehlers-Danlos syndrome type IV

Rafael Cabrales García, Ana Lucía Luna Sada, Fernando Romero Aguilar, Sahian Flores Guerrero

Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado. Hospital General 26. Zacatecas, México

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 34 años, hipertenso, sin control, con antecedente de síndrome de Ehler-Danlos de tipo IV y sin manifestaciones cardiovasculares. Presenta dolor torácico súbito e interestapular. Exploración física: TA de 184/96 mmHg, tórax excavado y braquidactilia en la mano izquierda. La radiografía torácica muestra ensanchamiento mediastínico y la radiografía oral,

panorámica con dientes supernumerarios (Fig. 1). La angiotomografía de tórax, con *flap* intimal y trazo de discción distal a la arteria subclavia izquierda, que se clasifica como de Stanford B (DeBakey IIIA) (Fig. 2). Dada clasificación y la asociación hereditaria, el comité optó colocar una prótesis endovascular. Después de 6 meses de seguimiento el paciente permanece asintomático y con permeabilidad de prótesis.

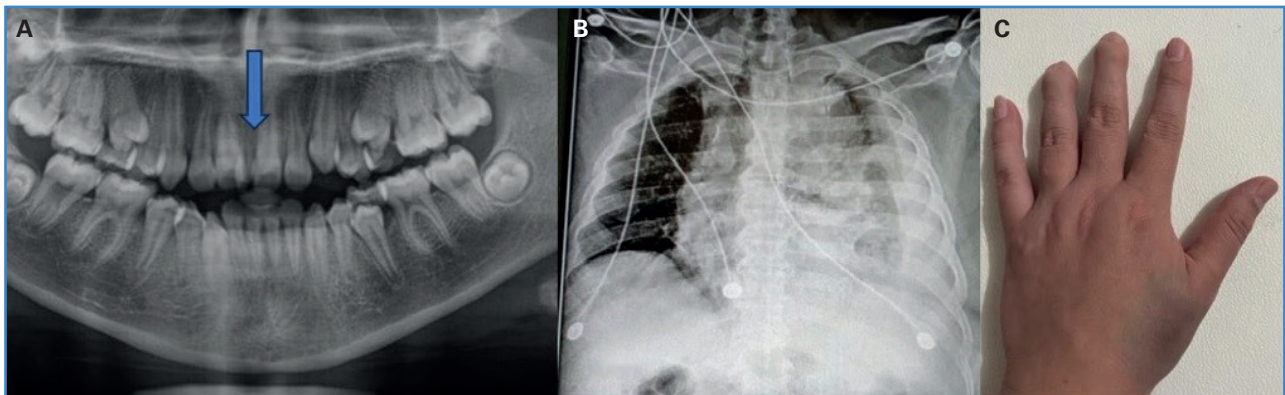


Figura 1. A. Radiografía panorámica con diente supernumerario interincisivo. B. Radiografía torácica. Ensanchamiento mediastinal y cardiomegalia de grado III. C. Braquidactilia en 3 y 4 orjejo con equimosis difusa.

Recibido: 23/08/2023 • Aceptado: 19/09/2023

Conflicto de intereses: los autores declaran no tener conflictos de interés.

Inteligencia artificial: los autores declaran no haber usado inteligencia artificial (IA) ni ninguna herramienta que use IA para la redacción del artículo.

Cabrales García R, Luna Sada AL, Romero Aguilar F, Flores Guerrero S. Dissección aórtica complicada de tipo Stanford B (o DeBakey IIIa) en paciente con síndrome de Ehlers-Danlos de tipo IV. Angiología 2024;76(2):118-119

DOI: <http://dx.doi.org/10.20960/angiologia.00562>

Correspondencia:

Rafael Cabrales García. Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado. Hospital General 26. Bulevar López Mateos, s/n. 98000 Zacatecas, México
e-mail: rcg_0@hotmail.com

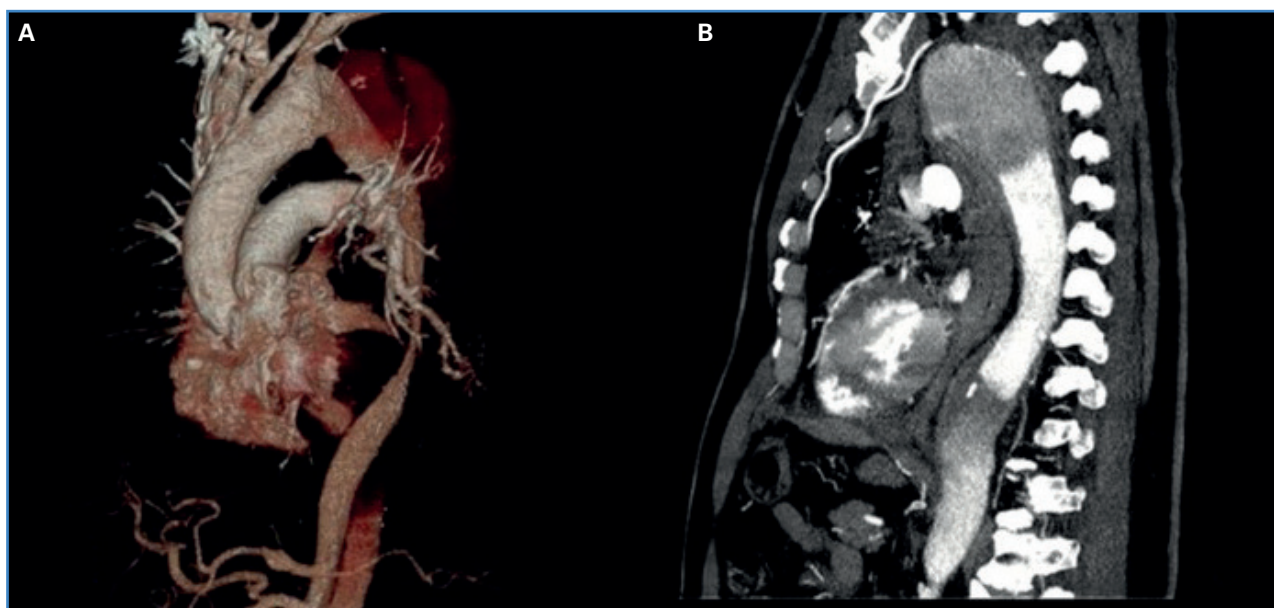


Figura 2. A. Angiotomografía en 3D. Dilatación en la emergencia de la aorta torácica descendente con presencia de trazo de disección distal a arteria subclavia. B. TAC de tórax contrastada con dilatación aórtica distal a subclavia izquierda.

DISCUSIÓN

La disección aórtica se relaciona, en casos poco frecuentes, aunque con una alta morbilidad, a conectivopatías caracterizadas por la alteración del colágeno y del metabolismo de los tejidos, como el síndrome Ehler-Danlos de tipo IV, que tiene un fenotipo característico: braquidactilia, dientes supernumerarios y roturas espontáneas ante mínimos traumatismos; la mortalidad se produce por rotura vascular (1-3).

La Sociedad Europea de Cardiología recomendó en 2014 la reparación endovascular de la aorta torácica (TEVAR) para la disección aórtica de tipo B complicada por factor sindromático, como en este caso (clase IC) (4).

El ensayo INSTEAD documentó que resulta eficaz el uso de TEVAR en pacientes con DA de tipo B asociado a conectivopatías, lo que mejora el remodelado aórtico más que solo con tratamiento médico o cirugía (5).

Según nuestro informe, la disección aórtica con asociación hereditaria a conectivopatías, al tener

un riesgo elevado de complicaciones y optar por un implante de prótesis endovascular, es un procedimiento seguro, lo que mejora el pronóstico del paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. DeBakey ME, Henly WS, Cooley DA, Morris GC Jr, Crawford ES. Manejo quirúrgico de los aneurismas disecantes de la aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995;49:130-49.
2. Mertens R, Valdés F, Krämer A, Mariné L, Irrázaval M, Moran S, et al. Tratamiento endovascular del aneurisma de aorta torácica descendente. *Rev Méd Chile* 2003;131:390-6.
3. Tsai TT, Isselbacher EM, Trimarchi S, Bossone E, Pape L, et al. Acute type B aortic dissection: does aortic arch involvement affect management and outcomes Insights from the International Registry of Acute Aortic Dissection (IRAD). *Circulation* 2007;116:150-6.
4. Diego JJG. Comments on the 2014 ESC guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases. *Revista Española de Cardiología* 2015;68(3):179-84.
5. Germain DP, Herrera-Guzmán Y. Vascular Ehlers-Danlos syndrome. *Ann Genet* 2004;47(1):1-9.