



## CIRUGÍA CARDIOVASCULAR DEL ADULTO - PRESENTACIÓN DE CASOS

# Tratamiento endovascular del aneurisma de aorta descendente en el adolescente con síndrome de Marfan. Reporte de un caso

## *Endovascular treatment of an aneurysm of the descending aorta in an adolescent with Marfan syndrome*

Juan G. Barrera, MD.<sup>(1)</sup>; Camilo Espinel, MD.<sup>(1)</sup>; Jaime Amarillo, MD.<sup>(1)</sup>; Víctor R. Castillo, MD.<sup>(1)</sup>; Antonio Figueredo, MD.<sup>(1)</sup>; Javier Gentile, MD.<sup>(1)</sup>; Walter Mosquera, MD.<sup>(1)</sup>; Sebastián Balestrini, MD.<sup>(1)</sup>; Leonardo Salazar, MD.<sup>(1)</sup>; Adriana S. Murcia, MD.<sup>(1)</sup>

*Floridablanca, Santander.*

Se expone el caso de un adolescente de 14 años de edad, con síndrome de Marfan y antecedente de tres cirugías cardiovasculares previas: valvuloplastia aórtica y mitral a los cinco años y valvuloplastia aórtica y reconstrucción de la aorta torácica con tubo de pericardio bovino a sus diez años. En primer tiempo quirúrgico se realizó reemplazo valvular aórtico por válvula mecánica y valvuloplastia mitral y tricuspídea, y en segundo tiempo quirúrgico, durante la misma hospitalización, exclusión endovascular de aneurisma de aorta descendente asintomático sin complicaciones. Antes del egreso se diagnosticó una endofuga tipo II que se manejó con observación clínica. Luego de un año del procedimiento, los controles clínico y tomográfico son satisfactorios.

**PALABRAS CLAVE:** síndrome de Marfan, aorta torácica, procedimientos endovasculares.

We describe the case of a 14-year-old adolescent with Marfan syndrome and a history of three previous cardiovascular surgeries: aortic and mitral valve replacement at the age of 5 and aortic valve replacement and reconstruction of the thoracic aorta with a tube of bovine pericardium at the age of ten. In the first surgical procedure the aortic valve was replaced by a mechanical valve, and mitral and tricuspid valvuloplasty was performed. In a second surgical procedure during the same hospitalization, endovascular exclusion of the asymptomatic descending aortic aneurysm was realized without complications. Before discharge, a type II endoleak was diagnosed and managed through clinical observation. After a year of the procedure, clinical and tomographic controls are satisfactory.

**KEYWORDS:** Marfan syndrome, thoracic aorta, endovascular procedures.

(Rev Colomb Cardiol 2012; 19: 42-46)

### Introducción

En 1887 el pediatra francés Antoine Bernard Marfan describió, por primera vez el síndrome de Marfan, el cual corresponde a un trastorno hereditario del tejido conectivo

de transmisión autosómica dominante y manifestaciones pleiotrópicas que involucran los sistemas oftálmico, músculo-esquelético y cardiovascular, causado por una alteración en el brazo largo del cromosoma 15 que codifica las miofibrillas y la fibrilina.

La incidencia reportada en la literatura es de uno por cada 10.000 pacientes (1, 2). Las manifestaciones cardiovasculares confieren una alta morbimortalidad; éstas son: prolapso de la válvula mitral y de la válvula tricúspide, y dilatación de la raíz aórtica y de la disección aórtica (3). La dilatación aórtica puede estar limitada a

(1) Fundación Cardiovascular de Colombia, Floridablanca, Santander.

Correspondencia: Dr. Juan Guillermo Barrera. Fundación Cardiovascular de Colombia, Calle 155 A No. 23-58, Floridablanca, Santander. Teléfono: 6 39 67 67. Correo electrónico: [drjuangbarrera@yahoo.com](mailto:drjuangbarrera@yahoo.com)

Recibido: 07/03/2011. Aceptado: 29/11/2011.

los senos de Valsalva o involucrar la aorta ascendente y la aorta descendente, aunque esto último es menos frecuente. Por su parte, la severidad de la dilatación aórtica se relaciona con el grado de dilatación aórtica y la longitud del segmento dilatado. La dilatación aórtica en pacientes con síndrome de Marfan es un marcador de riesgo incrementado de complicaciones aórticas subsecuentes. Así mismo, ésta se acompaña de insuficiencia valvular en 15% a 44% de los pacientes (4). La disección aórtica y la ruptura son causas frecuentes de morbimortalidad, por tanto, se recomienda la cirugía profiláctica a fin de prevenir estas complicaciones cuando la aorta alcanza un diámetro de 5 cm, el diámetro aórtico alcanza dos veces el tamaño de los segmentos adyacentes, la aorta tiene un diámetro menor de 5 cm pero el crecimiento es mayor a 5% por año, y cuando existe historia familiar de disección aórtica temprana o insuficiencia aórtica severa (5). De otro lado, el papel de la técnica endovascular en estos procedimientos aún no se ha establecido, pero en reportes de grupos con pocos pacientes se han encontrado buenos resultados a corto plazo (6-8).

### Presentación del caso

Paciente de género masculino, de 14 años de edad, procedente de Valledupar (Cesar) con diagnóstico de síndrome de Marfan a quien, a sus cinco años de edad se había efectuado valvuloplastia aórtica y valvuloplastia mitral, y a los diez años, valvuloplastia aórtica y reconstrucción de aorta torácica con tubo de pericardio bovino. Continuó en controles periódicos con cardiología en su ciudad de origen y a los catorce años fue remitido por aumento de la disnea y sospecha de empeoramiento de la insuficiencia aórtica, sin dolor torácico. El ecocardiograma reportó insuficiencia mitral leve, insuficiencia aórtica severa, dilatación de cavidades izquierdas, mala función ventricular y dilatación severa de la aorta descendente. Durante la valoración prequirúrgica se realizó angiotomografía de aorta torácica que reportó dilatación de la aorta descendente con diámetro máximo de 47 x 44 mm a la altura de T7, con posterior calibre normal de la aorta abdominal (Figura 1).

El caso se presentó en junta médico-quirúrgica que decidió, en primer tiempo quirúrgico, efectuar reemplazo valvular aórtico y reemplazo y/o plastia valvular mitral, y en segundo tiempo, durante la misma hospitalización, colocación percutánea de endoprótesis en la aorta descendente, por cuanto el diámetro en la porción aneurismática era del doble de los segmentos aórticos



Figura 1. Angiotomografía reconstrucción 3D. Dilatación de aorta descendente. En el recuadro diámetro aórtico máximo de 47x44mm.

adyacentes. El paciente fue hospitalizado y se le hizo cirugía programada de reemplazo valvular aórtico por válvula mecánica No. 25 y valvuloplastia mitral y tricuspídea sin complicaciones. Luego de seis días fue llevado a procedimiento endovascular, en el que, por medio de angiografía, se observó aneurisma de la aorta torácica descendente 30 mm posterior a la salida de la arteria subclavia izquierda hasta la unión de la aorta toraco-abdominal, con diámetro del cayado aórtico de 22 mm y de aorta abdominal de 16 mm, sin compromiso de las arterias ilíacas. Se realizó exclusión total del aneurisma de la aorta torácica descendente con endoprótesis Braile® 30 x 90 con free-flow 20 mm y 28 x 130, con permeabilidad de la carótida primitiva izquierda y la subclavia izquierda en la zona de anclaje, sin requerimiento de la exclusión del flujo de la subclavia. En vista de que se ocluía totalmente el aneurisma por tratarse de una prótesis modular y con los diámetros de aortas normales, los dispositivos a utilizar demandaron al uso de un segundo módulo de 130 mm de largo que no debía sobredimensionar el diámetro de la aorta toraco-abdominal en más del 10%. Para la fecha, las endoprótesis disponibles para este caso que obligaba arquitectura cónica, hicieron necesario el uso de dos módulos aunque se disponía de prótesis más largas que no correspondían a los diámetros de este paciente en particular. El aortograma final no reportó fugas ni alteraciones en el diámetro mayores al 10% en la porción

distal y se pudo verificar con el diámetro final después de la exclusión con la endoprótesis de un diámetro anteroposterior máximo de 31 mm.

Una semana después del procedimiento endovascular se practicó angiogramografía de la aorta torácica que mostró aumento en el tamaño del corazón, a expensas de las cavidades izquierdas, signos de hipertrofia del ventrículo izquierdo, cambios pos-quirúrgicos de reemplazo valvular aórtico con material protésico en adecuada posición, y aorta ascendente con calibre y contornos normales con un diámetro máximo anteroposterior de 31 mm. Adicionalmente, se observó endoprótesis de la aorta torácica con salida a la altura del origen de la arteria subclavia izquierda, abarcando el cayado aórtico y la aorta descendente hasta el nivel de T10-T11. El aneurisma de la aorta descendente se excluyó por medio de la endoprótesis, y únicamente persiste un trombo mural hipodenso que la rodea. No se aprecia llenado del aneurisma con el contraste y se descarta la presencia de formaciones aneurismáticas en la aorta abdominal o signos de disección (Figura 2).

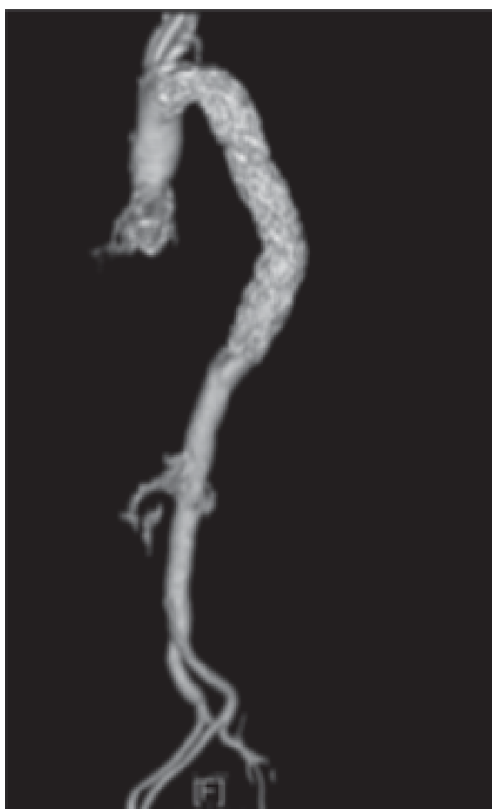


Figura 2. Angiotomografía reconstrucción 3D. Endoprótesis en adecuada posición, sin endofugas, desde arteria subclavia hasta T10-T11.

El paciente egresó asintomático y con niveles de anticoagulación adecuados al noveno día posoperatorio, tiempo en el que se complicó a causa de un hematoma retroperitoneal derecho no activo en el mismo sitio de abordaje femoral para la liberación de la endoprótesis, extrasístoles ventriculares y síndrome de respuesta inflamatoria sistémica. Un mes después del egreso se hizo control angiotomográfico que mostró, a la altura de T5, imagen lineal hiperdensa que correspondía a endofuga tipo II, por lo cual se decidió que continuara en observación clínica (Figura 3).

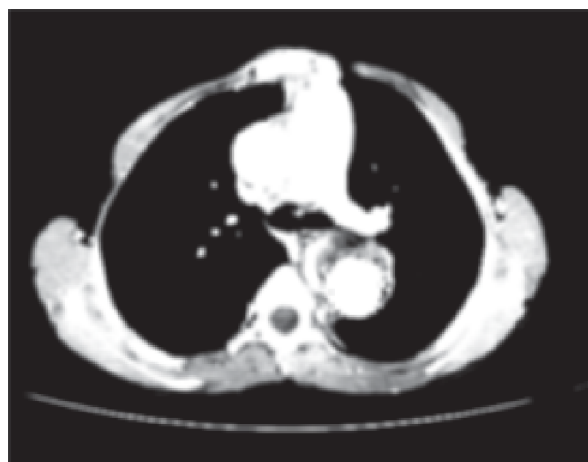


Figura 3. Angiotomografía, corte transversal. Endofuga tipo II a nivel de T5 en primer mes de seguimiento, manejo expectante.

El control angiotomográfico a un año del procedimiento endovascular, evidenció exclusión adecuada del aneurisma, desaparición de la endofuga tipo 2 después del manejo expectante, ausencia de cambios de la remodelación en las zonas de anclaje proximal y distal, permeabilidad adecuada de la carótida y de la subclavia izquierdas, segmentos del cayado aórtico, aorta ascendente y válvula aórtica sin cambios (Figura 4).

## Discusión

El resultado quirúrgico de las manifestaciones aórticas de los pacientes con síndrome de Marfan ha mejorado en los últimos años gracias a los avances en técnicas diagnósticas como la angiotomografía y la angiorresonancia, así como por el advenimiento de los procedimientos endovasculares, aunque su reporte en la literatura es limitado.



**Figura 4.** Angiotomografía reconstrucción 3D. No hay cambios de regeneración, desapareció la endofuga tipo II y se logra adecuada exclusión del aneurisma.

En una revisión publicada por el grupo de Akin se observa un diagrama de flujo para el manejo de la enfermedad aórtica en los pacientes con síndrome de Marfan, en el cual se propone la terapia endovascular después del reparo quirúrgico abierto, considerando un diámetro aórtico mayor a 50 mm (3). En el caso que aquí se presenta, el diámetro aórtico mayor era de 47 mm, ligeramente menor del que se tiene en cuenta para procedimientos quirúrgicos, pero en un adolescente con cirugía aórtica previa.

Ocho grupos quirúrgicos diferentes muestran experiencias aisladas con procedimientos endovasculares aórticos para distintas patologías en un total de 24 pacientes con síndrome de Marfan, de quienes solo dos fueron tratados para disección tipo B. En este grupo de pacientes la edad mínima fue de 18 años y la máxima de 57 años. El 75% tenía antecedente de cirugía cardíaca previa para cambio valvular aórtico, reemplazo de aorta torácica, corrección de disección aórtica tipo A y B y corrección de aneurisma aórtico torácico y abdominal. En el grupo descrito no se presentaron casos de mortalidad perioperatoria ni de complicaciones neurológicas (3, 8-10).

Típicamente, como en el paciente del caso, los procedimientos cardiovasculares iniciales en los enfermos con síndrome de Marfan involucran la raíz aórtica o la aorta ascendente debido a dilatación o a disección tipo A. La disección remanente en el arco aórtico y/o la aorta descendente o toraco-abdominal, eventualmente puede derivar a formación de aneurismas.

En la actualidad continúa la controversia entre las indicaciones quirúrgicas abiertas y endovasculares para las diferentes patologías aórticas, teniendo en cuenta que el reporte de cirugía convencional alcanza un número importante de pacientes, mientras sucede lo contrario en los casos endovasculares que se limitan a experiencias aisladas. El consenso señala que los casos de disección aguda tipo A, dilatación aneurismática torácica y toraco-abdominal pueden ser reparados con éxito mediante cirugía convencional con baja morbilidad y que el principal cuestionamiento a los procedimientos endovasculares son sus resultados a largo plazo. En un seguimiento a mediano plazo, de dos años, llevado a cabo en quince pacientes con disección de la aorta descendente, se reportaron tres casos de endofugas (11-15).

El caso que se expone corresponde al de un adolescente de catorce años de edad, con síndrome de Marfan y aneurisma de aorta descendente desde el origen de la arteria subclavia izquierda hasta la sexta costilla, quien, además, había sido sometido a tres intervenciones cardiovasculares convencionales previas que suponen un aumento del riesgo quirúrgico y de dificultad técnica. El grupo de trabajo considera que esta experiencia fue exitosa y abre una posibilidad de tratamiento adicional con reportes de morbilidad muy alentadores para estos pacientes, aunque cabe anotar que el seguimiento a largo plazo es fundamental. De igual forma, se demuestra que ante la evidencia de una endofuga tipo 2 confirmada cuando se descartan alteraciones proximales y distales y tratándose de un segmento de aorta torácica con múltiples ramas, tanto medulares como toraco-dorsales, la conducta expectante confirma que la oclusión con este tipo de endofugas, como en este caso, se presenta aproximadamente entre los seis y doce meses de seguimiento. Es relevante considerar que el procedimiento endovascular se realizó después de un cambio valvular mecánico y que el paciente estaba anticoagulado, y que, por tanto, el riesgo de desarrollar un hematoma retroperitoneal era mayor, razón por la cual era un factor que predisponía a la endofuga por la difícil trombosis del saco aneurismático y de sus ramas debido a la anticoagulación obligada.

## Conclusión

Los procedimientos endovasculares son una opción reciente de manejo en los aneurismas de aorta de los pacientes con síndrome de Marfan con cirugía aórtica previa. Debido a que el reporte de morbilidad a largo plazo en estos pacientes es limitado, se requiere tiempo para determinar la seguridad de este procedimiento. Es así como, tanto la necesidad del seguimiento clínico como las imágenes aórticas de rutina, son fundamentales en la detección temprana de lesiones aórticas nuevas o residuales que aseguren el éxito quirúrgico a largo plazo.

## Bibliografía

- Judge DP, Dietz HC. Marfan's syndrome. *Lancet* 2005; 366: 1965-1976.
- Pyritz RE. Marfan syndrome: current and future clinical and genetic management of the cardiovascular manifestations. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 1993; 5: 11.
- Akin I, Kische S, Rehders TC, Chatterjee T, Schneider H, Körber T, et al. Current role of endovascular therapy in Marfan patients with previous aortic surgery. *Vasc Health Risk Manag* 2008; 4 (1): 59-66.
- Januzzi JL, Marayati F, Mehta RH, Cooper JV, O'Gara PT, Sechtem U, et al. Comparison of aortic dissection in patients with and without Marfan's syndrome (results from the International Registry of Aortic Dissection). *Am J Cardiol* 2004; 94 (3): 400-2.
- Roman MJ, Rosen SE, Kramer-Fox R, Devereux RB. Prognostic significance of the pattern of aortic root dilation in the Marfan syndrome. *J Am Coll Cardiol* 1993; 22 (5): 1470-6.
- Milewicz DM, Dietz HC, Miller DC. Treatment of aortic disease in patients with Marfan syndrome. *Circulation* 2005; 111: e150-e157.
- Wheatley GH, Gurbuz AT, Rodríguez-López JA, Ramaiah VG, Olsen D, Williams J, et al. Midterm outcome in 158 consecutive Gore TAG thoracic endoprotheses: single center experience. *Ann Thorac Surg* 2006; 81 (5): 1570-7 (discussion 1577).
- Fattori R, Nienaber CA, Rousseau H, Beregi JP, Heijmen R, Grabenwöger M, et al. Talent Thoracic Retrospective Registry. Results of endovascular repair of the thoracic aorta with the Talent Thoracic stent graft: the Talent Thoracic Retrospective Registry. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006; 132 (2): 332-9.
- Rose JF, Lucas LC, Bui TD, Mills JL Sr. Endovascular treatment of ruptured axillary and large internal mammary artery aneurysms in a patient with Marfan syndrome. *J Vasc Surg* 2011 Feb; 53(2): 478-82.
- Ince H, Rehders TC, Petzsch M, Kische S, Nienaber CA. Stent-grafts in patients with marfan syndrome. *J Endovasc Ther*. 2005 Feb; 12(1): 82-8.
- Svensson LG, Kouchoukos NT, Miller DC, Bavaria JE. Expert consensus document on the treatment of descending thoracic aortic disease using endovascular stent-grafts. *Ann Thorac Surg* 2008; 85 (1 Suppl): S1-41.
- Cooper DG, Walsh SR, Sadat U, Hayes PD, Boyle JR. Treating the thoracic aorta in Marfan syndrome: surgery or TEVAR? *J Endovasc Ther* 2009; 16 (1): 60-70.
- Nordon MI, Hinchliffe RJ, Holt PJ, Morgan R, Jahangiri M, Loftus MI, et al. Endovascular management of chronic aortic dissection in patients with Marfan syndrome. *J Vasc Surg*. 2009; 50 (5): 987-91.
- Botta L, Russo V, La Palombara C, Rosati M, Di Bartolomeo R, Fattori R. Stent graft repair of descending aortic dissection in patients with Marfan syndrome: an effective alternative to open reoperation? *J Thorac Cardiovasc Surg* 2009; 138 (5): 1108-14.
- Marcheix B, Rousseau H, Bongard V, Heijmen RH, Nienaber CA, Ehrlich M, et al. Stent grafting of dissected descending aorta in patients with Marfan's syndrome: mid-term results. *JACC Cardiovasc Interv* 2008; 1 (6): 673-80.