

CASO CLÍNICO

Aneurisma aórtico gigante recurrente en paciente con síndrome de Ehlers-Danlos tipo IV: Desafío en el manejo a largo plazo.

Fernando A. Santibáñez García¹; José Ramón Benítez Tirado².

¹Residente de 2do. Año de la Especialidad de Medicina Interna en Centro Médico Naval.

²Médico Adscrito al Servicio de Cardiología Intervencionista en Centro Médico Naval.

INTRODUCCIÓN

El aneurisma aórtico se define como una dilatación focal permanente de una arteria que excede en al menos un 50% su diámetro normal esperado. En el contexto de la aorta torácica, se considera "gigante" cuando el diámetro supera los 70–100 mm, con un riesgo exponencialmente elevado de ruptura o disección a partir de los 60 mm. El síndrome de Ehlers-Danlos tipo IV, también conocido como variante vascular, se asocia a alteraciones en la síntesis de colágeno tipo III, confiriendo una marcada fragilidad de los vasos y predisposición a aneurismas complejos. Presentamos el caso de un paciente con enfermedad de la colágena, quien desarrolló un aneurisma aórtico gigante recurrente tras una reparación quirúrgica previa.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 61 años, con antecedentes de síndrome de Ehlers-Danlos tipo IV confirmado genéticamente (COL3A1 positivo) e hipertensión arterial controlada. En mayo de 2022, durante evaluación prequirúrgica, se documentó por ecocardiograma transtorácico y angiogramografía de tórax una dilatación aneurismática de la raíz aórtica y aorta ascendente hasta 73 mm, acompañada de insuficiencia valvular aórtica moderada. Se realizó sustitución de la raíz aórtica y de la aorta ascendente mediante injerto de dacrón, además de implante de prótesis valvular biológica Carpentier Edwards Perimount Magna Ease No. 23 mm, sin complicaciones inmediatas. Tras un intervalo asintomático de tres años, durante el protocolo para una cirugía abdominal, un nuevo ecocardiograma reveló disfunción protésica significativa y dilatación severa de la raíz aórtica (67 mm), además de dilatación ventricular izquierda (DDVI 62 mm). Se propuso realizar un procedimiento de Bentall y de Bono, que implica la sustitución de la raíz aórtica y recambio valvular con injerto valvulado. Sin embargo, debido al elevado riesgo quirúrgico inherente al síndrome de Ehlers-Danlos vascular, el paciente declinó la intervención, optando por tratamiento médico conservador, pese al riesgo inminente de ruptura.

DISCUSIÓN

El síndrome de Ehlers-Danlos tipo IV impone un desafío único en el manejo de aortopatías, debido a la extrema fragilidad de los tejidos y la tendencia a recurrencia de aneurismas incluso tras reparaciones exitosas. Este caso destaca la necesidad de un enfoque multidisciplinario, un seguimiento estrecho con imagenología seriada, y una evaluación de riesgos individualizada. Las guías ACC/AHA recomiendan umbrales de intervención más precoces en aortopatías hereditarias, pero las limitaciones tisulares complican el éxito quirúrgico. La toma de decisiones compartida y la innovación en estrategias terapéuticas son fundamentales para mejorar el pronóstico en esta población de altísimo riesgo (1-2).



ANGIO-TC AORTA TORÁCICA

a-d) AngioTC con reconstrucción 3D en donde se aprecia defecto aneurismático de hasta 73 mm y artefacto consistente con válvula biológica Carpentier Edwards.

Referencias:

1. Eur J Cardiothorac Surg. 2024 Feb 1;65(2):ezad426. doi: 10.1093/ejcts/ezad426. Erratum in: Eur J Cardiothorac Surg. 2024 Jun 3;65(6):ezae235. doi: 10.1093/ejcts/ezae235. PMID: 38408364.
2. Circulation. 2010 Apr 6;121(13):e266-369. doi: 10.1161/CIR.0b013e3181d4739e. Epub 2010 Mar 16. Erratum in: Circulation. 2010 Jul 27;122(4):e410. PMID: 20233780.