

Síndrome de Marfan con aneurisma subclavio bilateral asociado a coartación aórtica

Marfan Syndrome with Bilateral Subclavian Artery Aneurysm Associated with Coarctation of the Aorta

NIDHESSY PAGÉS MORALES¹, ELIZABETH RAMÍREZ REYES¹, BRISNEY MENGANA CHIVAS¹

El síndrome de Marfan es una enfermedad hereditaria descrita en niños y adultos que afecta el tejido conectivo de múltiples órganos y sistemas: cardiovascular, esquelético, ojos y piel. (1) Es de herencia autosómica dominante, y causada por una alteración genética en el cromosoma 15; su prevalencia se estima en 1/5 000-10 000 recién nacidos y afecta por igual a ambos sexos. (2) La coartación de la aorta es una malformación cardiovascular de alta complejidad y compromiso para la vida, que se caracteriza por una estrechez de la aorta descendente, y que en algunos casos puede ser un segmento aórtico largo e hipoplásico. Su localización más común es en el sitio de inserción del conducto arterioso, distal a la arteria subclavia izquierda. En ocasiones se asocia a anomalías del arco aórtico y produce sobrecarga de presión ventricular izquierda. (3)

Se presenta el caso de una paciente de 51 años, con antecedentes de hipertensión arterial, cardiopatía isquémica y síndrome de Marfan, que acude a consulta por presentar aumento de volumen a nivel de partes blandas en la región izquierda anterior del tórax. Durante la anamnesis niega dolor u otra sintomatología.

Se realiza tomografía computarizada (TC) de tórax simple y con contraste, esto último con técnica de angio TC, con cortes axiales y reconstrucciones sagitales y coronales. Se observa dilatación aneurismática de ambas arterias subclavias, justo en la región supraclavicular (Figuras 1 y 2). La arteria subclavia izquierda es más prominente, de 81mm de diámetro transversal y 95 mm de diámetro longitudinal, con trombo en su pared que deja una luz de 41 mm; la contralateral tiene 57 mm de diámetro longitudinal y 36 mm de diámetro transversal, sin trombo. La aorta ascendente se encuentra dilatada (53 mm), con coartación después de la emergencia de la subclavia izquierda. (Figura 2)

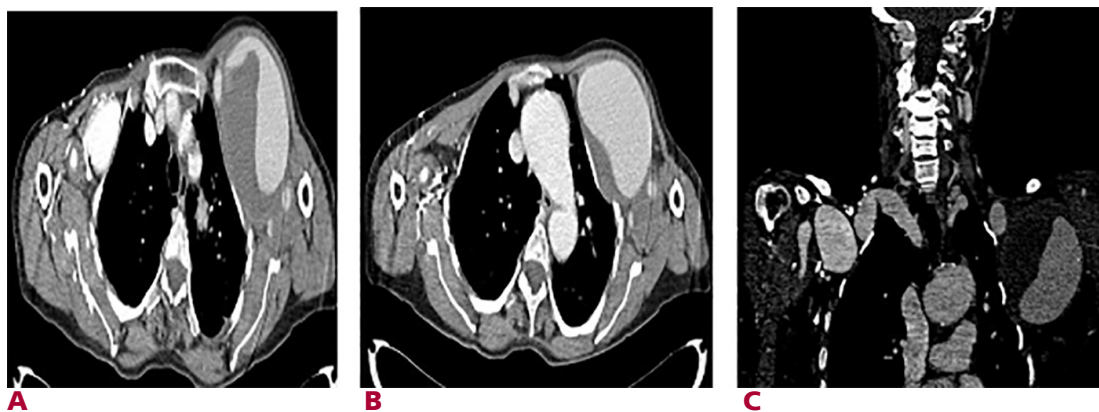


Fig. 1. Tomografía Computarizada. A. Corte axial que muestra ambas dilataciones vasculares a nivel de las arterias subclavias. B. Corte axial que muestra la dilatación aneurismática de la arteria subclavia izquierda, dilatación de la aorta con coartación de la misma. C. Corte coronal que muestra dilatación aneurismática de ambas arterias subclavias, la izquierda con trombo en su pared.

REV ARGENT CARDIOL 2024;92:297-298 <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v92.i4.20806>

Dirección para correspondencia: Nidhessy Pagés Morales. E-mail: nidhepages@gmail.com



<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>

©Revista Argentina de Cardiología

¹ Servicio de Imagenología del Hospital Universitario "Manuel Ascunce Domenech" Camagüey, Cuba.

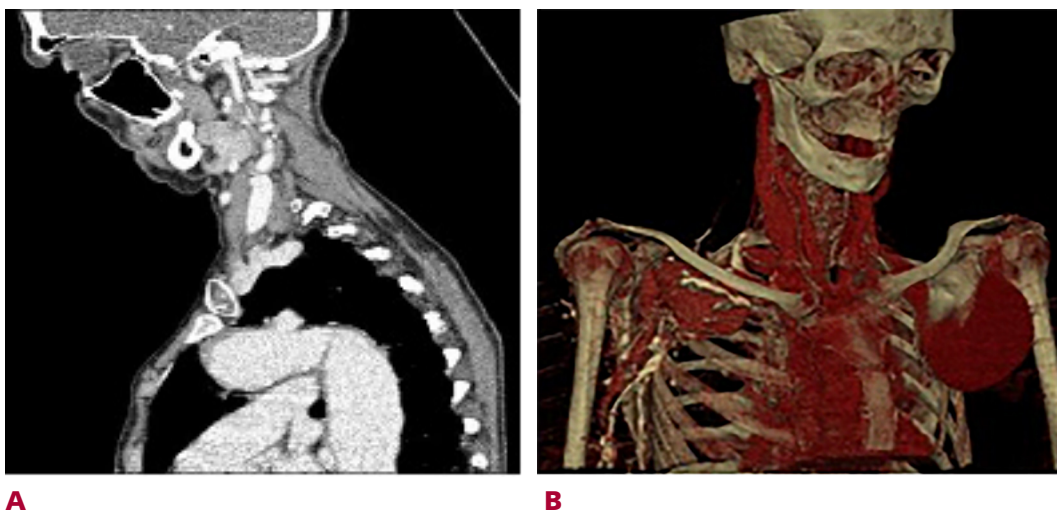


Fig. 2. Tomografía computarizada. A. Corte sagital que muestra la dilatación de la aorta con la coartación aórtica. B. Reconstrucción volumétrica que muestra ambas dilataciones aneurismáticas de las arterias subclavas.

En el síndrome de Marfan la dilatación de la raíz aórtica es la manifestación cardiovascular más común, se estima que afecta entre el 60 y 80 % de los pacientes y causa mortalidad en el 90% de los casos. (4)

Los aneurismas de la arteria subclavia son extremadamente raros, con una incidencia reportada por diferentes autores que oscila entre el 0,01 % y el 3,5 %. Su etiología obedece a razones infecciosas o a degeneración de la capa media de la arteria, pero pueden ser parte del espectro clínico de enfermedades como el síndrome de Marfan. (5) Otras causas de aneurisma de la arteria subclavia son el síndrome de salida del tórax y el trauma secundario a herida por proyectil de arma de fuego, fractura de clavícula o iatrogénico. (5,6)

Las complicaciones dependen de la localización y las más reportadas son compresión del plexo braquial o de los vasos de las extremidades superiores que puede conducir a edema. Se han reportado modalidades quirúrgicas para su tratamiento con complicaciones asociadas en casi la tercera parte de los casos. (6)

Consideraciones éticas

No aplica

Declaración de conflicto de intereses

Los autores declaran que no tienen conflicto de intereses.

(Ver formularios de conflicto de intereses de los autores en la web)

Financiamiento

Este trabajo no contó con financiamiento

BIBLIOGRAFÍA

1. Serrano RG, Marcano Sanz LE, Bacallao Carril D. Consideraciones cardiovasculares del síndrome de Marfan en edades pediátricas. *Rev Cubana Pediatr* [Internet]. 2012;84):176-87.
2. Romero-Asín A, Vidal-Casal JJ, Asín-Rodríguez D. Síndrome de Marfan, una enfermedad genética con complicaciones cardiovasculares. *Rev Med Electrónica*. [Internet]. 2022;44:425-33.
3. Lizano MJ, Álvarez Urbina J. Coartación de aorta congénita: una actualización en el abordaje diagnóstico y terapéutico. *Revista Ciencia Y Salud Integrando Conocimientos*. 7(2). <https://doi.org/10.34192/cienciaysalud.v7i2.617>
4. Michel-Martínez AJ, Chavez-Camacho RJ, Laguna-Chavez RA. Compromiso cardiovascular en el síndrome de marfan: reporte de caso: *Rev Cient Cienc Med* 2020;23:252-7. <https://doi.org/10.51581/rccm.v23i2.18>
5. Trujillo-Santos AJ, Jurado Gámez B. Aneurisma de la arteria subclavia izquierda: causa infrecuente de masa pulmonar superior. *Ann Med Inter (Madrid)* [Internet]. 2001;18:40-1. <https://doi.org/10.4321/S0212-71992001000200007>
6. Peña-Juárez RA, Medina-Andrade MA, Ramírez-Cedillo D, Landeros A, Abarca-De la Paz JP. Aneurisma subclavio congénito en un paciente pediátrico. *Arch Cardiol Mex* 2021;91:514-5. <https://doi.org/10.24875/ACM.20000543>