



## IMAGEN CLÍNICA DEL MES. SOLUCIÓN

### Solución del caso 14. Dolor abdominal en paciente joven con fenotipo característico



### Solution to case 14. Abdominal pain in young patient with characteristic phenotype

R. Salvador Calvo\*, J.A. Carnicero, S. Valverde y R. Peña

Servicio de Angiología y Cirugía Vasculard, Hospital Universitario de Salamanca, Salamanca, España

Recibido el 27 de septiembre de 2015; aceptado el 24 de marzo de 2016

#### Comentario

El paciente presentaba hábito marfanoide típico con la habitual comorbilidad cardiológica y ocular asociadas, además de huesos largos, hiperlaxitud ligamentosa y *pectus excavatum*. Radiológicamente presentaba AAA de 4,7 cm de diámetro transversal máximo sin hematoma retroperitoneal ni fisuración evidente, pero sí ulceración del trombo mural respecto a los estudios previos. El paciente fue intervenido a las 24 h ante la reaparición de la sintomatología. Se realizó aneurismotomía y *bypass* aorto-aórtico sin complicaciones.

El aneurisma de aorta en el síndrome de Marfan se debe a la necrosis quística de la media de la pared aórtica<sup>1</sup>. Los aneurismas verdaderos de aorta abdominal resultan raros en estos pacientes teniendo lugar a edades tempranas (40 años de media en algunas series<sup>2</sup>). Un importante porcentaje tiende a la rotura (6,5-33% según las series<sup>3</sup>), incluso con diámetros por debajo del límite quirúrgico habitual (50-55 mm). Varios aspectos característicos en las pruebas de imagen como la escasa calcificación y ausencia de trombo mural pueden orientar el diagnóstico etiológico de un AAA, sobre todo si afecta a pacientes jóvenes<sup>4</sup>. En los casos de rotura alcanza una mortalidad quirúrgica del 50%.

En cuanto al tratamiento, dada la tendencia a la rotura, incluso con diámetros inferiores a 5-5,5 cm y la esperanza de vida de estos pacientes, podría cuestionarse el tratamiento conservador. Actualmente, el tratamiento endovascular de la enfermedad aórtica en estos pacientes continúa siendo una alternativa como terapia puente a la cirugía abierta, dada su alta tasa de fracasos. Por ello, se considera la reparación convencional como tratamiento de elección<sup>5,6</sup>.

#### Bibliografía

- Hollister DW, Godfrey M, Sakai LY, Pyeritz RE. Immunohistologic abnormalities of the microfibrillar-fiber system in the Marfan syndrome. *N Engl J Med*. 1990;323:152-9.
- Takayama T, Miyata T, Nagawa H. True abdominal aortic aneurysm in Marfan syndrome. *J Vasc Surg*. 2009;49:1162-5.
- Hertzer NR, Mascha EJ, Karafa MT, O'Hara PJ, Krajewski LP, Beven EG. Open infrarenal abdominal aortic aneurysm repair: The Cleveland Clinic experience from 1989 to 1998. *J Vasc Surg*. 2002;35:1145-54.
- Ha HI, Seo JB, Lee SH, Kang JW, Goo HW, Lim TH, et al. Imaging of Marfan syndrome: Multisystemic manifestations. *Radiographics*. 2007;27:989-1004.
- Ince H, Rehders TC, Petzsch M, Kische S, Nienaber CA. Stent-grafts in patients with Marfan syndrome. *J Endovasc Ther*. 2005;12:82-8.
- Lee Waterman A, Freezor RJ. Endovascular treatment of acute and chronic aortic pathology in patients with Marfan syndrome. *J Vasc Surg*. 2012;55:1234-41.

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: robersc81@hotmail.com  
(R. Salvador Calvo).