



## 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 disction in patient with Ehlers-Dals syndrome type IV*

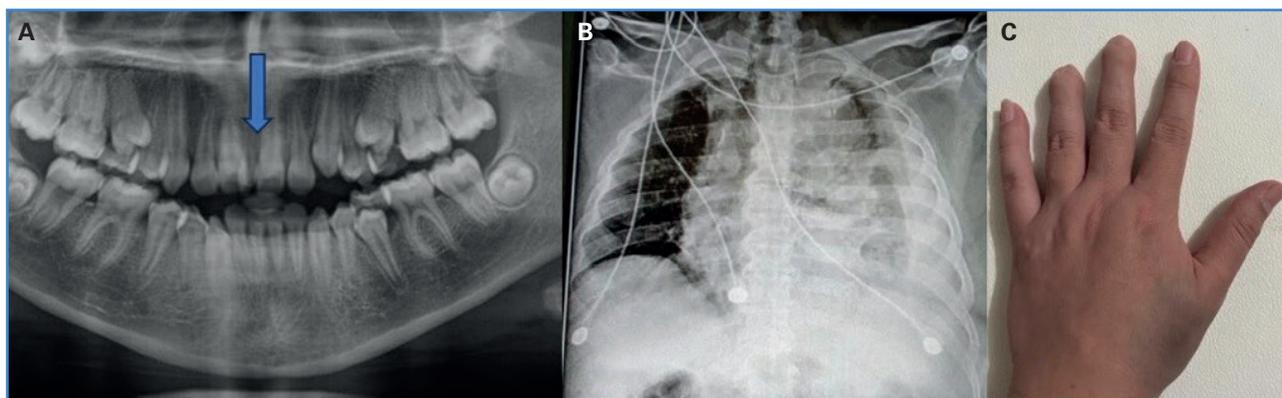
Rafael Cabrales García, Ana Lucía Luna Sada, Fernando Romero Aguilar, Sahian Flores Guerrero

*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 interescapular. 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 dissección 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.*

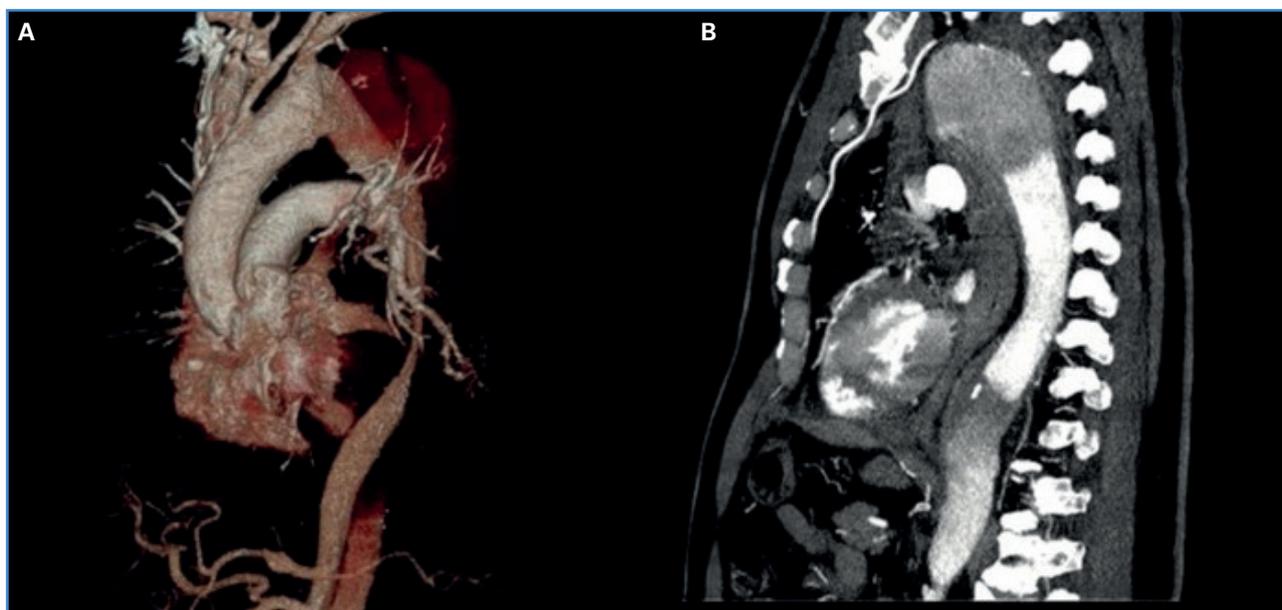
*Inteligencia artificial: los autores declaran no haber usado inteligencia artificial (IA) ni ninguna herramienta que use IA para la redacción del artículo.*

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](mailto: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 morbimortalidad, 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. Tasai 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.