

Síndrome de Marfán, aneurisma toracoabdominal disecado y embarazo. Informe de un caso

Sergio Alberto Mendoza-Álvarez,¹
 Jorge Fuentes-León,²
 Germán Vargas-Ayala,³
 Claudia Hernández-González,⁴
 Gabriela López-Arias,⁵
 Olga Vera-Lastra¹

¹Departamento de Medicina Interna, Hospital de Especialidades

²Departamento de Terapia Intensiva, Hospital de Ginecología y Obstetricia 3

³Departamento de Medicina Interna, Hospital General de Zona 27, Instituto Mexicano del Seguro Social

⁴Departamento de Radiología e Imagen, Hospital de Especialidades

⁵Unidad de Medicina Familiar "Gustavo A. Madero", Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado

Autores 1, 2 y 4, Centro Médico Nacional La Raza, Instituto Mexicano del Seguro Social

Distrito Federal, México

Comunicación con:
 Olga Vera-Lastra.
 Correo electrónico:
 olgavera62@yahoo.com.mx

Palabras clave
 síndrome Marfán
 aneurisma de la aorta
 torácica
 embarazo

Key words
 Marfan syndrome
 aortic aneurysm,
 thoracic
 pregnancy

RESUMEN

Paciente de 39 años con diagnóstico de síndrome de Marfán y aneurisma toracoabdominal desde dos años atrás, manifestado por disnea de medianos esfuerzos y dolor torácico ocasionales. Inició padecimiento actual a las 28 semanas de gestación con exacerbación del dolor torácico, transitorio, opresivo y ortopnea. El ecocardiograma mostró aneurisma aórtico de 10 cm de diámetro con afectación del cayado aórtico, aorta toracoabdominal y disección; y la tomografía computarizada, dilatación aneurismática del cayado de la aorta y disección de la porción torácico-abdominal. La paciente fue tratada en forma exitosa con metoprolol, prazosin, diurético y cesárea a las 29 semanas.

SUMMARY

A 39-year-old patient diagnosed two years previously with Marfan Syndrome (MS) and thoraco-abdominal aneurysm, both presented with the following symptoms: occasional mild effort dyspnea and thoracic pain. The patient started her current illness at 28 weeks of pregnancy with an exacerbation of a deep, oppressive thoracic pain and orthopnea. The echocardiogram showed a 10 cm diameter aortic aneurysm with involvement of the aortic root, thoracoabdominal and dissection. The computed tomography reported aneurysmatic dilatation of the aortic root and dissection of the thoracic and abdominal portion. Until the delivery of pregnancy the patient was treated successfully with metoprolol, prazosin, and diuretics. A cesarean section at 29 weeks of pregnancy was practiced.

Recibido: 17 de septiembre de 2008

Aceptado: 12 de octubre de 2009

Introducción

El síndrome de Marfán es un trastorno autosómico dominante del tejido conjuntivo que se origina por mutaciones en el cromosoma 15 del gen que codifica la fibrilina, la cual afecta principalmente el sistema cardiovascular, músculo-esquelético y ojos.^{1,2} La dilatación del arco aórtico y disección aórtica, en especial la tipo A de la clasificación de Stanford, son las causas principales de morbilidad y mortalidad.^{2,3}

Las mujeres embarazadas con síndrome de Marfán tienen mayor riesgo de dilatación, disección y ruptura aórtica;¹ la causa es desconocida,⁴ aunque se ha involucrado el estrés cardiovascular ocasionado por la sobrecarga de presión y volumen intravascular condicionado por el embarazo,² así como la influencia de estrógenos y progesterona.^{5,6}

Respecto al manejo de síndrome de Marfán y embarazo, Gott y colaboradores recomiendan el tratamiento quirúrgico (reemplazo) preventivo si la aorta alcanza o excede 6 cm.⁷ Murgatroy y colaboradores informaron que 11 pacientes con síndrome de Marfán con dilatación aórtica de 5.1 ± 1.3 cm desarrollaron disección aórtica.⁸ Se recomienda el reemplazo electivo cuando la dilatación alcance 5.5 cm en pacientes que presentan dilatación progresiva,⁵ lo cual ha disminuido la mortalidad en el síndrome de Marfán por complicaciones secundarias a la dilatación y disección aórtica de 70 % en 1972 a 48 % en 1995.¹ El uso de bloqueadores de los receptores betaadrenérgicos disminuye la tasa de dilatación y disección aórtica, cirugía cardiovascular, insuficiencia cardíaca congestiva y mortalidad.⁵

A continuación se informa un caso de síndrome de Marfán en una paciente embarazada de 28

Mendoza-Álvarez AS
et al.
Síndrome
de Marfán,
aneurisma
toracoabdominal
y embarazo

semanas de gestación con aneurisma disecado toracoabdominal preexistente.

Caso clínico

Mujer de 39 años de edad, gesta 3, para 1, aborto 1. Hace dos años se le diagnosticó síndrome de Marfán y aneurisma toracoabdominal gigante con manifestaciones de dolor torácico y disnea; no aceptó tratamiento quirúrgico. La paciente persistió con dolor torácico opresivo con irradiación a tórax posterior que cedía con el reposo y disnea de grandes a pequeños esfuerzos de forma intermitente por un lapso de dos años. La paciente se embarazó y a las cuatro semanas de gestación fue hospitalizada por dolor abdominal y se trató con medicamentos. A las 28 semanas de embarazo cursó con exacerbación de las manifestaciones clínicas e hipertensión arterial, por lo que fue hospitalizada.

A la exploración física se encontró tensión arterial de 140/90 mm Hg, frecuencia cardíaca de 80 por minuto, frecuencia respiratoria de 18 por minuto. Facies dolicocefala, paladar ojival, enoftalmos, *pectum carinatum*, ruidos cardíacos, rítmicos con soplo diastólico en foco aórtico grado III/IV irradiado a vasos del cuello y espalda, *thrill* supraesternal, soplo sistólico en foco mitral I/IV, aracnodactilia, estrías atróficas, abdomen con útero grávido con fondo uterino de 26 cm en presentación pélvica.

Estudios de laboratorio: biometría hemática, química sanguínea, examen general de orina en parámetros normales. Estudios de imagen: radiografía de tórax (figura 1) mostró "signo de la silueta". Ecocardiograma: gran aneurisma aórtico que involucra arco aórtico, aorta descendente, torácica y

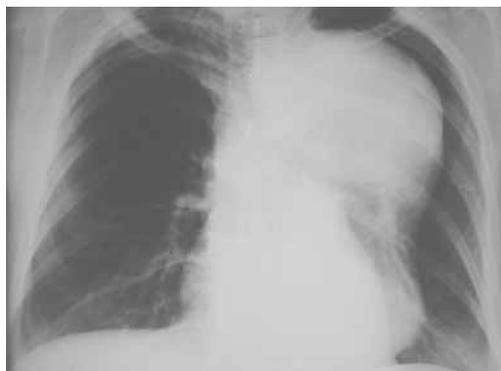


Figura 1. Telerradiografía de tórax de paciente con síndrome de Marfán. Se observa imagen mediastinal izquierda que condiciona el signo de la silueta

abdominal con amplias regiones de disección, trombo sobre la pared e insuficiencia mitral de leve a moderada. La tomografía computarizada evidenció disección de la aorta toracoabdominal y trombo intramural (figuras 2 y 3). No se realizó tratamiento quirúrgico por el alto riesgo de muerte del binomio, por lo que se prescribió 20 mg de furosemide vía intravenosa cada 12 horas, 1 mg de prazosin cada ocho horas y 50 mg de metoprolol cada 12 horas, con mejoría clínica. En la semana 30 se interrumpió el embarazo ante la posibilidad de muerte por ruptura de aneurisma disecado, con la opción de corrección del aneurisma en un segundo tiempo quirúrgico. En el puerperio inmediato y mediato cursó sin manifestaciones de disección.

Discusión

El síndrome de Marfán es un trastorno del tejido conjuntivo que se caracteriza por alteraciones en el sistema esquelético y cardiovascular.¹ El embarazo provoca estrés cardiovascular por la sobrecarga de volumen y presión, por consiguiente, en pacientes



Figura 2. Tomografía computarizada toracoabdominal con reconstrucción coronal de aorta, donde en la flecha 1 se muestra la dilatación aneurismática del cayado de la aorta y parte de la porción torácica. La flecha 2 indica la disección de la aorta abdominal (imagen de doble luz) por arriba y por debajo de las arterias renales

embarazadas con síndrome de Marfán se incrementa el riesgo de dilatación, disección y ruptura aórtica que pone en peligro la vida.^{2,9} Se ha informado que los estrógenos inhiben el depósito de colágena y elastina en la aorta.⁵ Se han informado casos con disección aórtica aguda durante el embarazo, sin embargo, poca información está disponible en relación a mujeres embarazadas con disección aórtica preexistente¹⁰ como en nuestra paciente, quien en el último mes presentaba mayor dolor torácico, disnea y ortopnea, que generalmente se observan en 80 % de los casos de disección aórtica¹¹ y que ya había manifestado en algunas ocasiones en los dos años previos, lo que indica que la dilatación y disección del aneurisma probablemente fueron progresivas y que durante el embarazo se agudizó, lo cual se demostró por tomografía computarizada y ecocardiograma.

En 1980, Pyeritz publicó los informes de 32 mujeres con síndrome de Marfán y al menos un emba-

razo;^{5,12} las complicaciones se hicieron evidentes en el segundo y tercer trimestre; la disección se presentó en forma general en las semanas 14, 28 y 32, terminando con la muerte materna. En un tercio de las pacientes se realizó el tratamiento quirúrgico de forma satisfactoria tres días o seis semanas postparto.⁵

Se ha recomendado que un diámetro de más de 4 cm por ecocardiograma debe ser tomado como contraindicación para embarazo en las mujeres con síndrome de Marfán.^{13,14} La dilatación y disección aórtica Stanford tipo A son las causas más comunes de morbilidad y mortalidad.² La clasificación de Stanford divide la disección aórtica en dos tipos: tipo A, que incluye a la aorta ascendente sin tener en cuenta el sitio de entrada; tipo B, que incluye la aorta distal desde el origen de la arteria subclavia izquierda. La disección tipo A es una emergencia quirúrgica y la disección tipo B es manejada con tratamiento médico.^{15,16} En nuestro caso, la pacien-

Mendoza-Álvarez AS et al.
Síndrome de Marfán, aneurisma toracoabdominal y embarazo

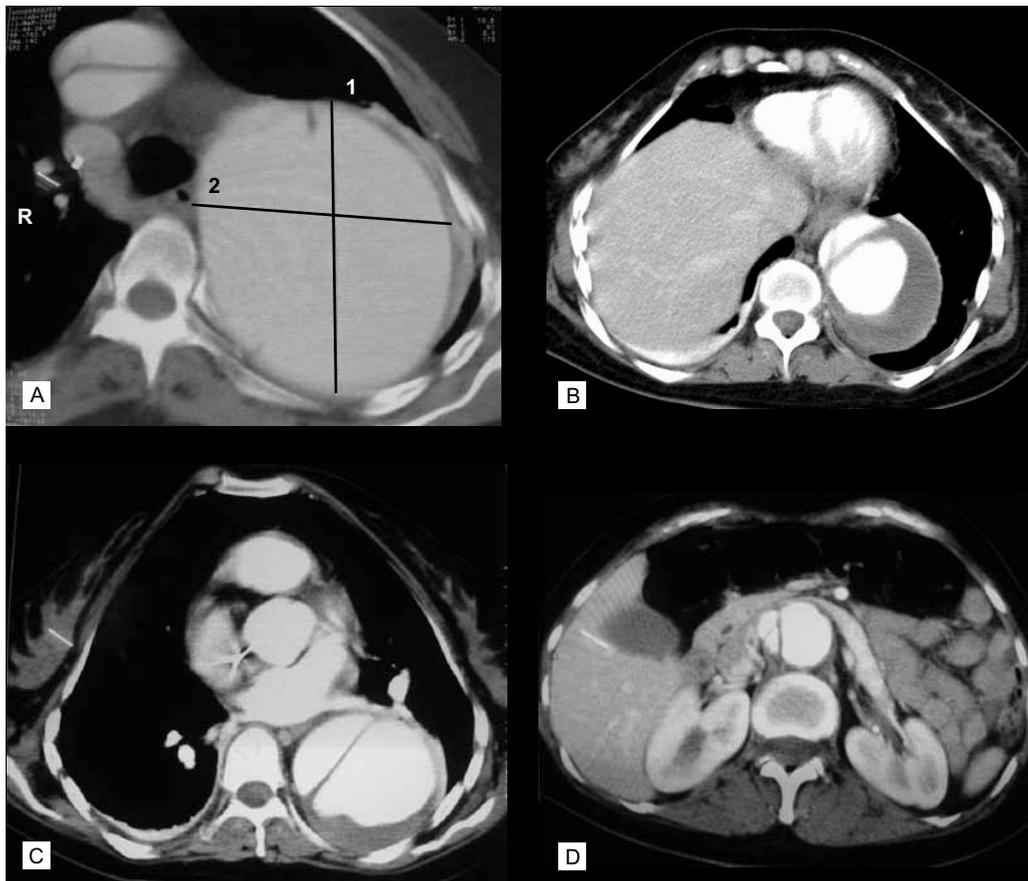


Figura 3. Tomografía toracoabdominal. A) Dilatación de aorta ascendente y aneurismática del cayado, con presencia de disección (doble luz). B) Dilatación aneurismática de la aorta descendente con disección. C) Aorta abdominal aneurismática con disección y trombo intramural pared lateral izquierda y posterior. D) Dilatación aneurismática de aorta a nivel renal

te presentaba disección tipo A, ya que involucraba aorta ascendente torácica y abdominal. La paciente fue sometida a cesárea con el objetivo de reparar el aneurisma en un segundo tiempo quirúrgico como señalan los informes previos publicados, en los que se mencionan tasas de sobrevivencia hasta de 85 % a cinco años.

Se han establecido las nuevas guías para mujeres embarazadas con síndrome de Marfán, las cuales indican que la mujer con diámetro de arco aórtico menor de 4 cm tendrá complicaciones raramente.¹⁷⁻¹⁹ El debate continúa acerca del momento en que debe ser interrumpido el embarazo.² En general se recomienda que antes de la semana 28 de gestación la disección debe ser reparada quirúrgicamente y continuar el embarazo; en caso de más de 32 semanas debe ser considerada la cesárea seguida de la reparación quirúrgica. Entre la semana 28 y 32 debe realizarse reparación aórtica y la cesárea se reserva para los casos de sufrimiento fetal.¹³ Es importante considerar la reparación aórtica cuando la dilatación es mayor de 4 a 5.5 cm. Otros autores recomiendan que en la semana 28 de gestación se realice la cirugía y continuar el embarazo, y llevar a cabo la cesárea en la semana 32.²

En nuestra paciente se decidió la interrupción del embarazo en la semana 30 por los datos de disección aguda, decidiendo la reparación del aneurisma en un segundo tiempo quirúrgico. Con el objeto de disminuir el riesgo de disección y ruptura, así como controlar la tensión arterial, se inició tratamiento con metoprolol ya que reduce la fracción de eyección del ventrículo izquierdo, disminuye la frecuencia cardíaca y complicaciones cardiovasculares.² En el puerperio inmediato y mediato la paciente evolucionó clínica y hemodinámicamente estable.

Shores y colaboradores²⁰ mostraron que los bloqueadores betaadrenérgicos (propranolol a dosis de 212 ± 68 mg/día) disminuyen la tasa de dilatación, la disección aórtica y la mortalidad, por lo que actualmente son recomendados para el síndrome de Marfán y embarazo.^{2,5,18,21}

El síndrome de Marfán con aneurisma toracoabdominal gigante preexistente y embarazo son una asociación rara. El tratamiento médico con betabloqueadores y la interrupción del embarazo en la semana 30 fueron exitosos para el binomio madre-hijo.

Referencias

1. Dean J. Management of Marfan syndrome. *Heart* 2002;88:97-103.
2. Tomihara A, Ashizawa N, Abe K, Kinoshita N, Chihaya K, Yonekura T, et al. Risk of development of abdominal aortic aneurysm and dissection of thoracic aorta in a postpartum woman with Marfan's syndrome. *Intern Med* 2006;45:1285-1289.
3. Immer FF, Bansi AG, Immer-Bansi AS, McDougall J, Zehr KJ, Schaff HV, et al. Aortic dissection in pregnancy: analysis of risk factors and outcome. *Ann Thorac Surg* 2003;76:309-314.
4. Elkayam U, Ostrzega E, Shotan A, et al. Cardiovascular problems in pregnant women with the Marfan syndrome. *Ann Intern Med* 1995;123(2):117-122.
5. Weissmann-Brenner A, Schoen R., Divon Y. Aortic dissection in pregnancy. *Obstet Gynecol* 2004;103:1110-1113.
6. Elkayam U, Rose J, Jamison M. Vascular aneurysms and dissections during pregnancy. En: Elkayam U, Gleicher N, editores. *Cardiac problems in pregnancy*. New York: Alan R. Liss; 1990. p. 215 -229.
7. Gott VL, Pyeritz RE, Magovern GJ Jr, Cameron DE, McKusick VA. Surgical treatment of aneurysms of the ascending aorta in the Marfan syndrome. Results of composite-graft repair in 50 patients. *N Engl J Med* 1986;314:1070-1074.
8. Murgatroyd F, Child A, Poloniecki J, Treasure T, Pumphrey C. Does routine echocardiographic measurement of the aortic root diameter help predict the risk of aortic dissection in the Marfan syndrome? *Eur Heart J* 1991;12:410. (Abstract).
9. Meijboom LJ, Vos FE, Timmermans J, Beers GH, Zwinderman AH, Mulder B. Pregnancy and aortic root growth in the Marfan syndrome: a prospective study. *Eur Heart J* 2005;26:914-920.
10. Tutarel O, Lotz J, Roentgen P, Drexler H, Meyer GP, Westhoff-Bleck M. Pregnancy in a Marfan patient with pre-existing aortic dissection. *Int J Cardiol* 2007; 114:E36-E37.
11. Treasure T. Elective replacement of the aortic root in Marfan syndrome. *Br Heart J*. 1993;69:101-103.
12. Pyeritz RE. Maternal and fetal complications of pregnancy in the Marfan syndrome. *Am J Med* 1981; 71:784-790.
13. Beighton P. Pregnancy in the Marfan syndrome. *Br Med J (Clin Res Ed)* 1982;285:464.
14. Lunel A, Audra P, Plauchu H, Gaucherand P. Marfan's syndrome and pregnancy. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2006;35:607-613.
15. Lewis S, Rynder I, Lovell A.T. Peripartum presentation of an acute aortic dissection. *Br J Anaesth* 2005;94:496-499.
16. Paulus DA, Layon AJ, Mayfield WR, D'Amico R, Taylor WJ, James CF. Intrauterine pregnancy and aortic valve replacement. *J Clin Anesth* 1995;7:338-346.
17. Task Force on the Management of Cardiovascular Diseases During Pregnancy of the European Society of Cardiology. Expert consensus document on management of cardiovascular diseases during pregnancy. *Eur Heart J* 2003;24:761-781.
18. Nakazawa M, Aomi S, Akagi T et al. Guidelines for indication and management of pregnancy and delivery in women with heart disease. *Circ J* 2005; 69:1296-1297.
19. Therrien J, Gatzoulis M, Graham T, Bink-Boelkens M, Connelly M, Niwa K, et al. Canadian Cardiovascular Society Consensus Conference 2001 update: Recommendations for the management of adults with congenital heart disease Part II. *Can J Cardiol* 2001;17:1029-1050.
20. Shores J, Berger KR, Murphy EA, Pyeritz RE. Progression of aortic dilatation and the benefit of long term β -adrenergic blockade in Marfan syndrome. *N Engl J Med* 1994;330:1335-1341.
21. Milewicz DM, Dietz HC, Miller DC. Treatment of aortic disease in patients with Marfan syndrome. *Circulation* 2005;111:150-157.