

0901



DISECCION AORTICA (DA) TIPO A DE STANFORD EN PACIENTE CON SINDROME DE MARFAN (SM).

**Buenos aires, Argentina
residenciadxipirovano@gmail.com**

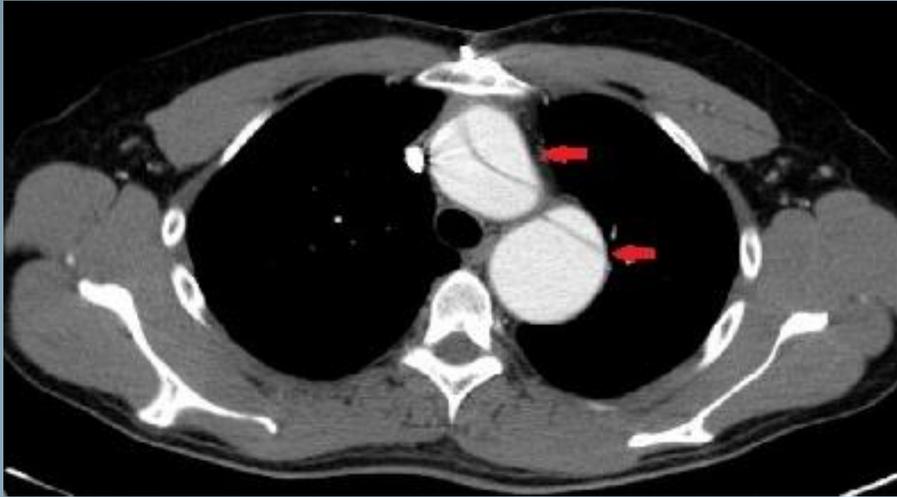
**Lemos Gustavo; Ottone Nicolas, Alcívar Elizabeth, Nardone Alexis,
Palermo Javier, Villaroel George.**

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de 37 años con antecedentes de SM, HTA no controlada y reemplazo valvular aórtico con válvula mecánica hace 7 años.

Concurre a la guardia de nuestra institución por presentar cuadro de cefalea holocraneana asociado a trastornos del lenguaje de dos horas de evolución sin otros síntomas agregados.

HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS

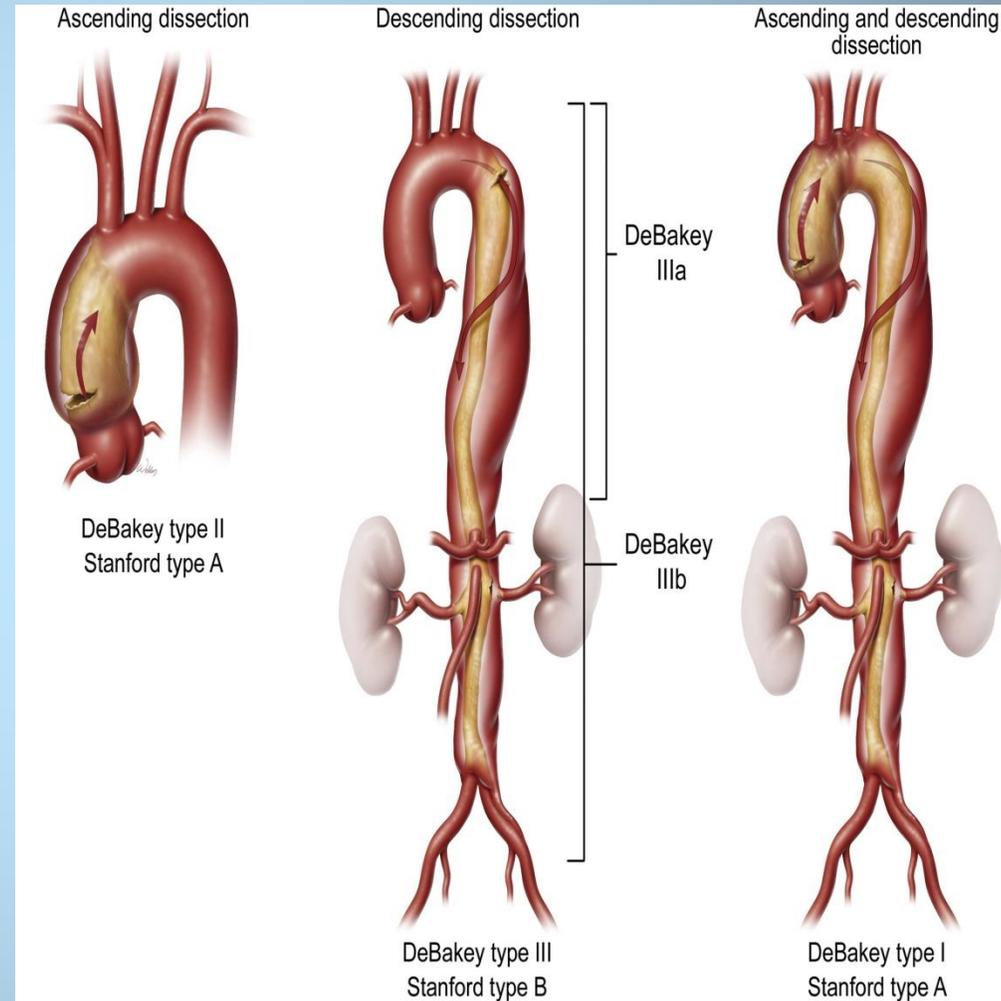


Angiotomografía computada (TC) de tórax: Axial y reconstrucción sagital.

Se observa flap intimal (flecha) continuo extendiéndose desde la aorta ascendente hacia distal transgrediendo el carrefour aorto - iliaco hasta ambas arterias iliacas comunes compatible con disección aortica tipo A de Stanford.

DISCUSIÓN

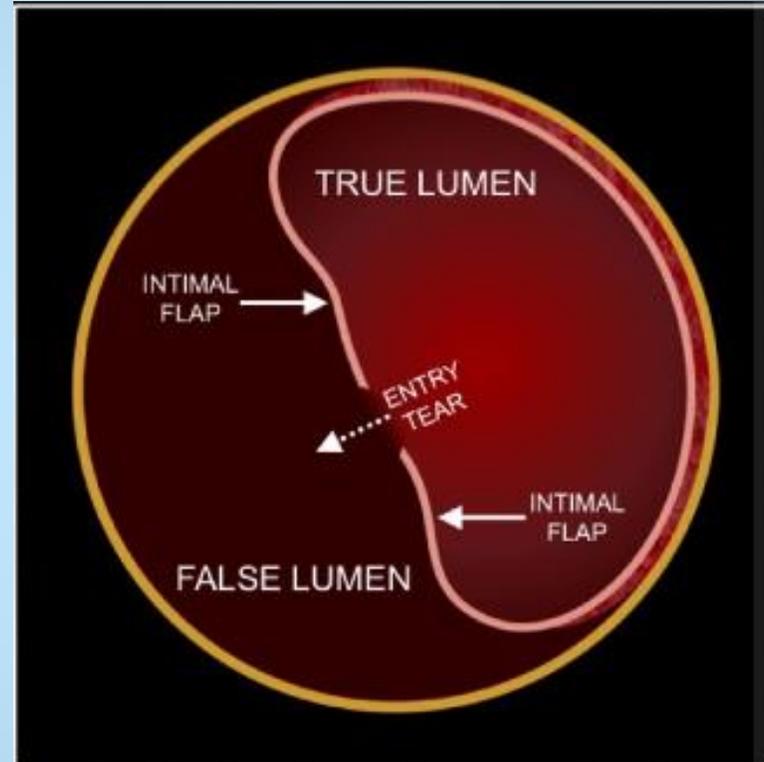
- ✓ El SM es un trastorno hereditario que provoca anomalías en la pared aórtica entre las cuales se encuentra la dilatación progresiva de la misma, aumentando el riesgo de DA Aguda (18%), siendo más frecuente en el genero masculino con una edad promedio de aparición de 38 años.
- ✓ Generalmente se presenta como disección tipo A de standford que involucra la disección de la aorta ascendente, pudiendo extenderse o no al cayado y la aorta descendente.



Clasificación de Stanford

DISCUSIÓN

- ✓ Existen diversos métodos de estudio de imágenes para esta patología (RMN, angiografía, ecocardiograma transesofágico) , sin embargo la AngioTC sigue siendo el gold-standard debido a su alta sensibilidad, especificidad, rapidez y disponibilidad.
- ✓ En la Angio TC se observa una dilatación aórtica con doble luz, flap intimal y en ocasiones hematoma intramural.
- ✓ Es importante reportar la extensión proximal y distal de dichas disecciones, la localización de la puerta de entrada y reentrada
- ✓ También es necesario evaluar el origen de los troncos arteriales describiendo si lo hacen de la luz falsa o verdadera ya que es posible el desarrollo de isquemia en sus territorios.



Representación grafica de Lúmenes verdadero y falso en disección aortica.

CONCLUSIÓN

- ✓ La DA es una complicación frecuente y con alta morbimortalidad de SM por lo que los radiólogos debemos mantener un alto índice de sospecha ante la presencia de síntomas del síndrome aórtico agudo en estos pacientes.
- ✓ Los estudios por imágenes hacen parte importante del diagnóstico, la determinación del tratamiento y el pronóstico.
- ✓ La Angio TC es el Gold estándar de diagnóstico debido a la alta disponibilidad del método y su alta sensibilidad y especificidad.

BIBLIOGRAFÍA

- ✓ de Beaufort, H. W., Trimarchi, S., Korach, A., Di Eusano, M., Gilon, D., Montgomery, D. G., Evangelista, A., Braverman, A. C., Chen, E. P., Isselbacher, E. M., Gleason, T. G., De Vincentiis, C., Sundt, T. M., Patel, H. J., & Eagle, K. A. (2017). Aortic dissection in patients with Marfan syndrome based on the Irad Data. *Annals of Cardiothoracic Surgery*, 6(6), 633–641. <https://doi.org/10.21037/acs.2017.10.03>
- ✓ Tatco, V. (2019, August 14). *Pathogenesis of aortic dissection (illustration): Radiology case*. Radiopaedia Blog RSS. Retrieved July 25, 2022, from <https://radiopaedia.org/cases/pathogenesis-of-aortic-dissection-illustration>
- ✓ O;, H. J. C. L. H. A. P. (n.d.). *Medical or endovascular management of acute type B aortic dissection*. The Journal of thoracic and cardiovascular surgery. Retrieved July 25, 2022, from <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/34024613/>