

SÍNDROME DE LOEYS DIETZ, REPORTE DE UN CASO Y SUS HALLAZGOS POR IMÁGENES

Autores: María Josefina, FORMICA MARIÑO; Josefina, CURMONA; Carolina Andrea, AMENDOLA; JULIA, SERPA GRIEVE; Claudia, VILLALBA; Julio, KAPLAN.

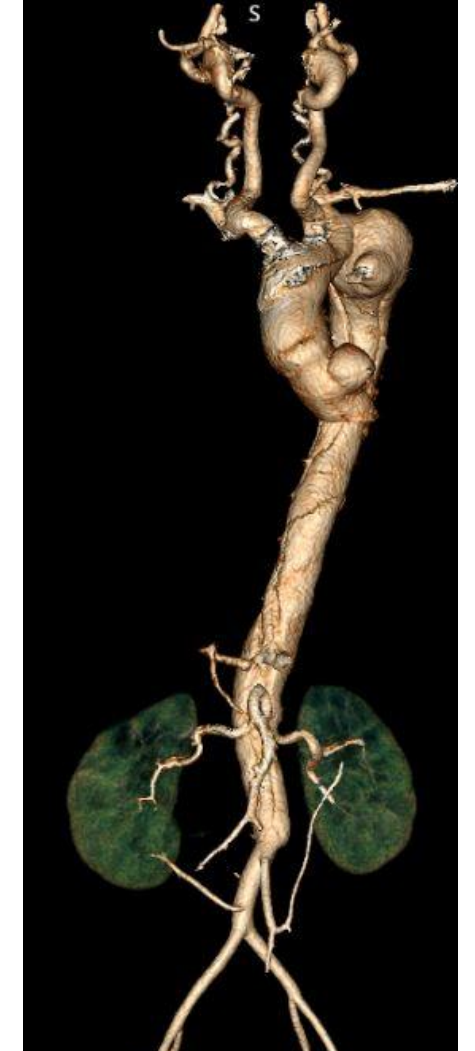
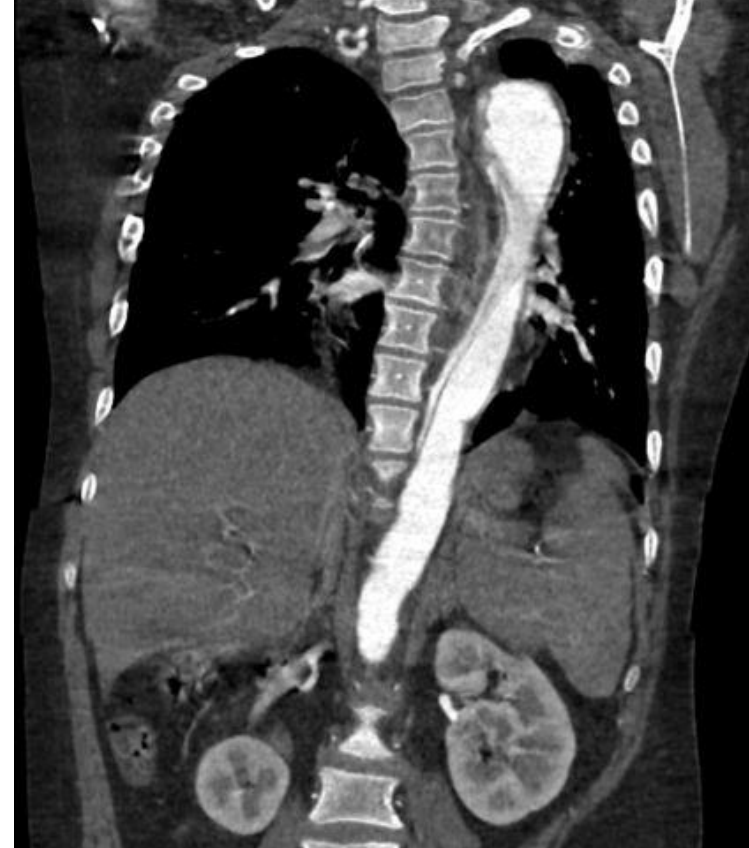
- Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés.
- josefinaformica@gmail.com **Buenos Aires, Argentina.**

Presentación del caso

- Paciente femenina de 9 años de edad, con diagnóstico preexistente de Síndrome de Loews -Dietz (SLD) y antecedente de cirugía de Tiron David a los 4 años de edad por dilatación de la raíz aórtica.
- Consulta por presentar dolor agudo interescapular que irradia al abdomen, se constata HTA, se realiza manejo de crisis hipertensiva y estudios complementarios (ecocardiograma Doppler color y angiotomografía cérico-toraco-abdominal).
- Tras abordaje multidisciplinario, y al tratarse de una disección aórtica tipo B (clasificación de Stanford), se decide no realizar intervención quirúrgica dada la extensión de la lesión, compromiso de múltiples vasos esplácnicos e imposibilidad del reimplante de los vasos mencionados.

Hallazgos imagenológicos

- El ecocardiograma Doppler color detecta dilatación de aorta torácica descendente con imagen endoluminal compatible con doble lumen.
- Ante este hallazgo se realiza angiotomografía cervico-toraco-abdominal que evidencia dilatación aneurismática y tortuosidad de ambas carótidas, asociado a dilatación aneurismática y tortuosidad de la aorta en toda su extensión, con disección de la misma (flap intimal) que se origina en la emergencia de la arteria subclavia izquierda y continúa hacia aorta abdominal comprometiendo emergencia del tronco celíaco, arteria mesentérica superior y arteria renal derecha.



Discusión

- El SLD es un trastorno genético (autosómico dominante) del tejido conectivo.
- Caracterizado por la triada de tortuosidad/aneurismas arteriales, hipertelorismo y úvula bífida/paladar hendido.
- La patología arterial es agresiva y extensa, las disecciones ocurren a edades tempranas y con diámetros aórticos pequeños.
- La anomalía más grave es la dilatación aneurismática de la raíz aórtica (98% de los casos).
- Existe superposición fenotípica significativa con otros síndromes genéticos (Marfan / Ehlers-Danlos) pero el SLD es el de peor pronóstico.

Conclusiones

- ❑ Muchos radiólogos aún no están familiarizados con este síndrome y reconocer sus hallazgos distintivos es fundamental para el diagnóstico temprano, seguimiento por imágenes y eventual detección de complicaciones.

Bibliografía

- ❑ **Loeys-Dietz Syndrome Complicated by Right Coronary Artery Pseudoaneurysm.**

Yasir Jawaid, Obadah Aqtash, Kanaan Mansoor, Aman N. Ajmeri, Frank Fofie, Ahmed Amro, and Larry Dial.

- ❑ **Loeys-Dietz syndrome: cardiovascular, neuroradiological and musculoskeletal imaging findings.**

Ivek B. Kalra & John W. Gilbert & Ajay Malhotra.

- ❑ **Cardiovascular Manifestations and Complications of Loeys-Dietz Syndrome: CT and MR Imaging Findings.**

William W. Loughborough, MBChB(Hons), FRCR, Kishore S. Minhas, MSc, FRCR, Jonathan C. L. Rodrigues, MBChB(Hons), FRCR, Stephen M. Lyen, MBBS, FRCR, Helen E. Burt, MBChB, FRCR, Nathan E. Manghat, MD, FRCR, Marcus J. Brooks, MD, FRCS (Gen/Vasc), Graham Stuart, MSc, FRCP, Mark C. K. Hamilton, MBChB, FRCR.

- ❑ **Loeys-Dietz syndrome: Case report and review of the literature.**

David F. Malyuk, MD, Norbert Campeau, MD, John C. Benson, MD.