



# Medicina de Familia. SEMERGEN



<https://www.elsevier.es/semergen>

## 212/2610 - Dolor torácico en paciente con hábito marfanoide

A. Marco Ibáñez<sup>a</sup>, J. López Coscojuela<sup>b</sup>, S. Jiménez Asensio<sup>c</sup>, R.E. Labat Ponsa<sup>a</sup>, C. Gramuglia Núñez<sup>d</sup>, L. Marcos Mayor<sup>a</sup>, M. Marco Brualla<sup>e</sup>, L. Tejada de los Santos<sup>f</sup>, G. Clavería Sancho<sup>c</sup> y A. Jacinto Martín<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Torrero-La Paz. Zaragoza. <sup>b</sup>Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud San José Centro. Zaragoza. <sup>c</sup>Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Almozara. Zaragoza. <sup>d</sup>Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud San José Norte. Zaragoza. <sup>e</sup>Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud San Pablo. Zaragoza. <sup>f</sup>Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Las Fuentes Norte. Zaragoza.

### Resumen

**Descripción del caso:** Mujer, 46 años, 1,90 m, 65 kg, IMC: 18 kg/m<sup>2</sup>. AP: ectopia lentis. Primera consulta por dolor centrotorácico opresivo brusco de una hora de evolución, con cortejo vegetativo. Se objetivaban aracnodactilia, pectus excavatum e hiperlaxitud articular. Constantes y ECG normales. Soplo diastólico aórtico. Derivada a Urgencias por sospecha de disección aórtica en paciente con hábito marfanoide.

**Exploración y pruebas complementarias:** Urgencias: AS (troponina-I 0,44 ng/mL, mioglobina 91 ng/mL), Radiografía-tórax: derrame pleural bilateral. Ecocardiograma transtorácico: disección aórtica tipo A (angioTC: flap hasta cayado), insuficiencia aórtica, derrame pericárdico. UCI tras operación de Bentall. Alta: acenocumarol, bisoprolol, AAS, furosemida y pantoprazol. Seguimiento: MAP solicita radiografía-tórax de control, suspende furosemida y solicita rehabilitación, para mejorar calidad de vida, capacidad funcional y disminuir morbilidad tras cirugía cardiaca. Dos meses después dolor en región poplítea izquierda con esfuerzos moderados, INR 1,4. Se descarta TVP, angioTC: oclusión arterial de aspecto embólico crónico, pendiente de claudicometría ambulatoria.

**Juicio clínico:** Disección aórtica tipo A en paciente con síndrome de Marfan.

**Diagnóstico diferencial:** SCA, TEP, valva de válvula aórtica bicúspide prolapsada.

**Comentario final:** El síndrome de Marfan, conectivopatía AD, se diagnostica según Criterios Nosológicos de Ghent de 2010. Nuestra paciente está afecta, por ectopia lentis y disección de raíz aórtica, cuyo tratamiento engloba cirugía, betabloqueantes (si contraindicados: losartán) y AAS. El MAP es fundamental en la detección precoz de esta patología y sus complicaciones. Debe indagar en historia familiar, recomendar consejo genético y promover un estilo de vida saludable, contribuyendo al seguimiento multidisciplinar de estos pacientes, mejorando su pronóstico.

### Bibliografía

- Wright M, Conolly H. Genetics, clinical features and diagnosis of Marfan syndrome and related disorders. UpToDate, 2016.
- Cabrera F, Gallego P, Evangelista A. Nuevos criterios diagnósticos en el Síndrome de Marfan. Cardiocore. 2011;46:85-8.

3. Gao L, Chen L, Fan L, Gao D, Liang Z, Wang R et all. The effect of losartan on progressive aortic dilatation in patients with Marfan's syndrome: A meta-analysis of prospective randomized clinical trials. *International Journal of Cardiology*. 2016;217:190-4.
4. Clemente MJ, Jiménez L, de Dios AM, Tejedor M. *Disección aórtica*. Medicina de Urgencias y Emergencias, 5<sup>a</sup> ed. España: Elsevier; 2015:203-5.

**Palabras clave:** *Marfan. Dolor torácico. Disección aórtica.*