

Observaciones clínicas

Disección aórtica en mujer joven embarazada. Importancia del manejo multidisciplinar

Ainhoa Robles-Mezcua*, Ana Guijarro-Contreras, Nasiba Abdeselam-Mohamed
y Manolo Jiménez-Navarro

Unidad de Gestión Clínica del Corazón, Hospital Universitario Virgen de la Victoria, Málaga, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 4 de mayo de 2017

Aceptado el 6 de septiembre de 2017

On-line el 18 de octubre de 2017

Palabras clave:

Síndrome de Marfan

Disección aórtica

Embarazo

Keywords:

Marfan syndrome

Aortic dissection

Pregnancy

RESUMEN

Se presenta el caso de una mujer de 29 años embarazada que consulta en urgencias por episodio de dolor torácico en puñalada, con el diagnóstico de disección aórtica tipo A y con resultado exitoso final para la madre y el recién nacido gracias al abordaje multidisciplinar que se llevó a cabo. Posteriormente se realizó seguimiento precoz en nuestras consultas especializadas, siendo diagnosticada la paciente de síndrome de Marfan. Queremos poner de manifiesto la necesidad y la importancia del manejo multidisciplinar de los pacientes con dicho síndrome, tanto en el diagnóstico como en el tratamiento y seguimiento.

© 2017 SAC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Aortic dissection in pregnant young woman. Importance of multidisciplinary management

ABSTRACT

We present the case of a 29-year-old pregnant woman that consults in the emergency department because of a stabbing chest pain episode with the diagnosis of type A aortic dissection and with a successful final result for the mother and the newborn due to the multidisciplinary approach finished. Subsequent follow-up was performed in our specialized clinics, being diagnosed the patient of Marfan syndrome. We want to highlight the need and importance of multidisciplinary management of patients with this syndrome, both in diagnosis and in treatment and follow-up.

© 2017 SAC. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ainhoa.mezcua@gmail.com (A. Robles-Mezcua).

<https://doi.org/10.1016/j.carcor.2017.09.001>

1889-898X/© 2017 SAC. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

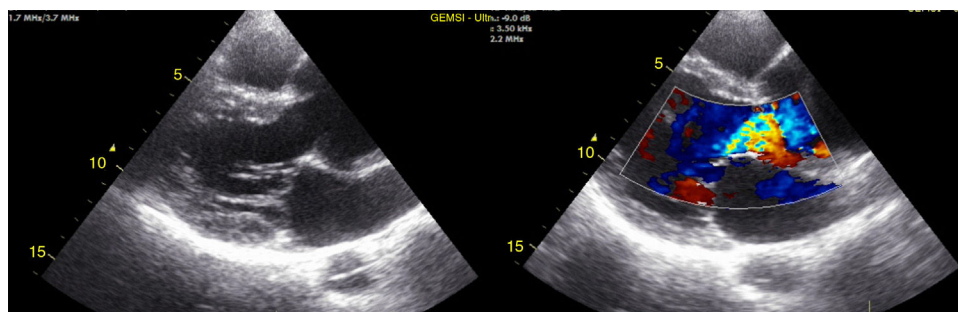


Figura 1 – Dilatación de la raíz aórtica junto con la insuficiencia aórtica severa y *flap* intimal en la aorta descendente.

Introducción

El embarazo y el posparto son periodos de alto riesgo para la disección aórtica en mujeres con síndrome de Marfan¹ (SM) en relación con el diámetro de la raíz aórtica.

Caso clínico

Mujer de 29 años gestante de 32 + 5 semanas sin antecedentes familiares ni personales de interés, que acude a urgencias por episodio de dolor torácico en puñalada, irradiado a la espalda destacando en la exploración física un soplo diastólico en foco aórtico. La radiografía de tórax y el ECG fueron normales, y la analítica sanguínea mostró una ligera elevación de marcadores de daño miocárdico y dímero-D. Ante estos hallazgos se solicitó un ecocardiograma urgente donde se evidenció disección aórtica tipo A, con *flap* intimal visible en la raíz y troncos supraaórticos, junto con dilatación de la raíz e insuficiencia aórtica severa (fig. 1 y vídeo). Se pusieron entonces en marcha tanto los equipos de cardiología, cirugía cardíaca y anestesia, como los de cuidados críticos, ginecología y pediatría y se procedió a realizar una intervención quirúrgica urgente. Inicialmente se llevó a cabo una cesárea con reanimación satisfactoria del recién nacido, y posteriormente se procedió al remplazo de la raíz y la válvula aórtica con implante de tubo valvulado mediante la técnica de Bono-Bentall, sufriendo como complicación una hemorragia masiva secundaria a atonía uterina que obligó a realizar una histerectomía emergente, concluyendo finalmente la intervención con éxito. La recuperación posterior de la paciente y su hijo fueron satisfactorias, con buena evolución en planta y alta a domicilio a los 11 días.

Tras el alta hospitalaria y dada la sospecha clínica, la paciente fue valorada en nuestra unidad de Marfan y aortopatías hereditarias destacando en la exploración física *pectus carinatum* con hiperlaxitud articular leve, además de historia de luxaciones articulares y pie plano en la infancia. Así mismo se solicitó un estudio genético que ha sido positivo con mutación en el gen FBN1 llegándose al diagnóstico de SM con afectación vascular y sistémica. No existía enfermedad previamente conocida en la familia, ni tampoco antecedentes familiares de muerte súbita. No existen en la familia miembros con sospecha fenotípica en los que se haya tenido que realizar estudio, quedando pendiente el estudio del recién nacido cuando cumpla más edad.

La paciente actualmente se encuentra asintomática, con ecocardiograma de control sin datos de disfunción protésica y aorta torácica descendente retrocardiaca de dimensiones normales con imagen de *flap* móvil.

Discusión

Los datos la disección aórtica durante el embarazo en pacientes con SM son escasos, y varios estudios² han estimado su prevalencia entre un 4,5 y un 7%. Estos mismos trabajos indican que el embarazo en pacientes con SM es relativamente seguro en mujeres sin eventos cardiovasculares y con una raíz aórtica de menos de 40 mm de diámetro, aumentado el riesgo de disección si la raíz aórtica mide más de 45 mm y si el aumento del diámetro es de más de 1 mm durante el embarazo. Así las recomendaciones actuales de la Sociedad Europea de Cardiología aconsejan evitar el embarazo en mujeres con SM y una raíz aórtica dilatada (>45 mm)³, mientras que la American Heart Association recomienda evitar el embarazo en estas pacientes o realizar el remplazo de la raíz aórtica antes del embarazo si mide 40 mm o más⁴.

En estas pacientes es necesario el asesoramiento previo al embarazo y un seguimiento especializado e individualizado, con el uso de betabloqueantes para un control estricto de la tensión arterial e intentar minimizar el riesgo de disección⁵. En cuanto al parto, no hay consenso, pero se recomienda que sea de forma programada y en un centro con servicio de cirugía cardíaca disponible⁵. En el manejo de la disección aórtica tipo A en el embarazo durante el primer o segundo trimestre se prefiere la reparación quirúrgica urgente con monitorización fetal; y cuando aparece en el tercer trimestre se realiza cesárea urgente y posterior reparación aórtica^{3,4}.

En conclusión, las pacientes embarazadas con SM, especialmente con dilatación de la raíz aórtica, tienen un alto riesgo de disección, de ahí la importancia del manejo multidisciplinar durante todo el proceso del embarazo.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Anexo. Material adicional

Se puede consultar material adicional a este artículo en su versión electrónica disponible en <http://dx.doi.org/10.1016/j.carcor.2017.09.001>

BIBLIOGRAFÍA

1. Meijboom LJ, Nollen GJ, Merchant N, et al. Frequency of coronary ostial aneurysms after aortic root surgery in patients with the Marfan syndrome. *Am J Cardiol.* 2002;89:1135-8.
2. Kuperstein R, Cahan T, Yoeli-Ullman R, et al. Risk of Aortic Dissection in Pregnant Patients With the Marfan Syndrome. *Am J Cardiol.* 2017;119:132-7.
3. Regitz-Zagrosek V, Blomstrom Lundqvist C, Borghi C, et al. ESC guidelines on the management of cardiovascular diseases during pregnancy: The taskforce on the management of cardiovascular disease during pregnancy of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J.* 2011;32:3147-97.
4. Hiratzka LF, Bakris GL, Beckman JA, et al. 2010 ACCF/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/STS/SVM guidelines for the diagnosis and management of patients with Thoracic Aortic Disease: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines, American Association for Thoracic Surgery, American College of Radiology, American Stroke Association, Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Interventional Radiology Society of Thoracic Surgeons, and Society for Vascular Medicine. *Circulation.* 2010;121:e266-369.
5. Regitz-Zagrosek V, Blomstrom Lundqvist C, Borghi C, et al. ESC Guidelines on the management of cardiovascular diseases during pregnancy. *European Heart Journal.* 2011; 32:3147-97.