



Fig. 1.



Fig. 2.



Fig. 3.

Sustitución completa de aorta en la enfermedad de Marfan. Control con angiorresonancia

Varón de 39 años de edad, sin factores de riesgo cardiovascular conocidos, que ingresa por dolor torácico irradiado al dorso. Se diagnosticó una disección aórtica tipo A por ecocardiografía transtorácica y tomografía computarizada (TC), por lo que se realizó cirugía

urgente con sustitución de la aorta ascendente por un tubo valvulado (operación de Bentall-Bono).

El paciente era portador de un fenotipo típico de la enfermedad de Marfan, con 190 cm de estatura, largas extremidades, escoliosis y ectasia dural.

Posteriormente, se llevó a cabo el seguimiento y un control de imagen anual con ecocardiografía transtorácica y angiorresonancia de aorta. A los 2 años, al alcanzar la aorta los 59 mm de diámetro en el cayado distal a la salida de troncos supraaórticos (fig. 1), se realizó una segunda cirugía de reparación de arco con «trompa de elefante» (fig. 2), con parada circulatoria y perfusión cerebral retrógrada; el paciente quedaba así preparado para una última y tercera cirugía, que se llevó a cabo a los 3 meses y consistió en una sustitución del resto de la aorta descendente hasta la bifurcación ilíaca. De esta manera queda reparada en su totalidad la aorta toracoabdominal con sustitución por tubo de

Vascutek, como se observa en la última imagen de angiorresonancia (fig. 3).

En nuestro caso se realizó la sustitución completa de la aorta toracoabdominal en 3 fases, y se modificó así la pésima historia natural de estos pacientes, caracterizada por una elevada mortalidad en una edad temprana.

Mónica Fernández-Valls^a, Elena Gallardo^b
y J. Francisco Nistal^c

^aServicio de Cardiología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. España.

^bServicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. España.

^cServicio de Cirugía Cardiovascular. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander. España.