

DOI:10.15568/am.2014.793.sp02.cc02

## Debranching y tratamiento endovascular de disección tipo A crónica en paciente con Marfan y Bentall previo

### Debranching and endovascular treatment of a chronic type A dissection in a Marfan patient with Bentall previous operation

Bravo Molina A, Guillén Fernández M, Ros Vidal R, Herrera Mingorance JD, Salmerón Febres LM.

Servicio de Angiología y Cirugía Vascul. Hospital Universitario San Cecilio, Granada.

#### Resumen

**Introducción:** La reintervención de la aorta torácica en pacientes con Marfan puede acarrear importantes complicaciones periprocedimiento. Presentamos un caso de disección crónica tipo A en paciente con cirugía de Bentall 2 años antes.

**Caso Clínico:** Mujer de 53 años con antecedentes de Síndrome de Marfan. En 2011 se interviene por disección aórtica tipo A mediante tubo valvulado. En Tomografía Axial Computarizada (TAC) de control a los 2 años se detecta aneurisma de arco e inicio de aorta descendente de 7.8 cm de diámetro máximo a expensas de la luz falsa de disección tipo A crónica con puerta de entrada entre tronco braquiocefálico (TBC) y carótida izquierda. Se decide intervenir mediante debranching de los troncos supra-aórticos y reparación endovascular de la aorta torácica (TEVAR).

**Comentarios:** La estrategia híbrida mediante debranching y TEVAR en este caso permitió evitar una nueva esternotomía y realizar un tratamiento más amplio del sector aórtico.

#### Abstract

**Background:** The thoracic aorta reintervention in patients with Marfan can have important periprocedural complications. We present a case of type A chronic dissection in a patient with a prior Bentall surgery.

**Clinical Case:** Fifty-three year old female with prior history of Marfan syndrome. She had a Bentall surgery in 2011 for a type A dissection. Two years later a CT scan shows an aortic arch aneurysm and descending aorta with a 7.8 cm diameter depending of the false lumen of a type A chronic dissection. She is operated with a supra-aortic trunks debranching and TEVAR.

**Discussion:** The hybrid strategy involving debranching and TEVAR in this case avoided a new sternotomy and allowed to perform an extended treatment of the aortic sector.

*Palabras clave: Enfermedad de la aorta, aneurisma de aorta torácica, procedimientos endovasculares*

*Keywords: Aortic disease, thoracic aortic aneurysm, endovascular procedures*

#### INTRODUCCIÓN

La reintervención de la aorta torácica en pacientes con Marfan e intervención previa de raíz aórtica puede acarrear importantes complicaciones periprocedimiento. Presentamos un caso de disección crónica tipo A en paciente con cirugía de Bentall 2 años antes.

#### CASO CLÍNICO

Mujer de 53 años con antecedentes de Síndrome de Marfan, tiroiditis autoinmune, cataratas, dislipemia, hernia

de hiato, poliartrosis y escoliosis. Intervenida de pies zambos congénitos y apendicectomía.

En 2011 se interviene por disección aórtica tipo A mediante tubo valvulado con postoperatorio complicado por síndrome del distress respiratorio del adulto (SDRA), precisando decúbito prono y ventilación mecánica prolongada con traqueostomía y cuadro séptico respiratorio por Pseudomona aeruginosa.

En TAC de control a los 2 años se detecta aneurisma de arco e inicio de aorta descendente de 7.8 cm de diámetro máximo a expensas de la luz falsa de disección tipo A crónica con puerta de entrada entre tronco braquiocefálico (TBC) y

carótida izquierda (figura 1) y disección tipo B que se extiende hasta iliaca común izquierda, con salida de arteria renal izquierda de la falsa luz.

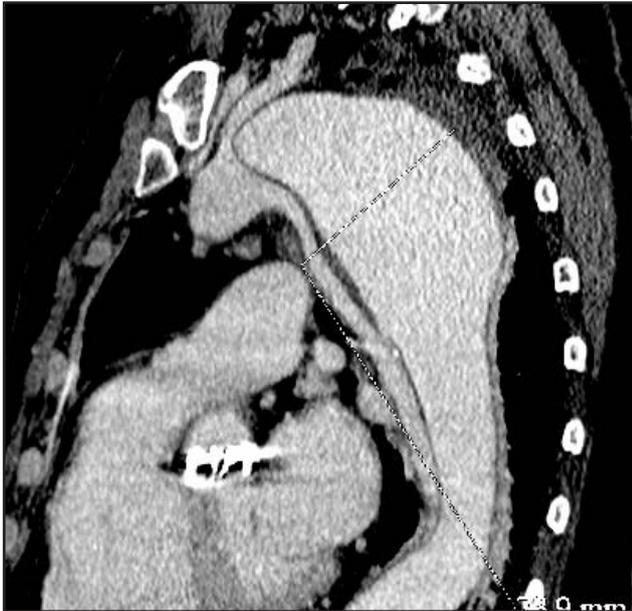


Figura 1: Corte sagital del TAC visualizando el diámetro aórtico.

Tras realizarse una valoración del caso conjuntamente entre los servicios de Cirugía Cardiovascular y Angiología y Cirugía Vascular se resuelve evitar una estrategia quirúrgica abierta, decidiéndose por una estrategia híbrida endovascular mediante debranching de los troncos supra-aórticos (by-pass carótido-carotídeo retroesofágico y by-pass carótido-subclavio izquierdo, de PTFE anillado) y TEVAR (endoprótesis torácica enrasada a TBC hasta tronco celiaco + stent libre proximal solapado con tubo valvulado y distal sobre viscerales) (figura 2). Se consigue excluir el aneurisma, sin que se aprecien endofugas, se logra trombosar la falsa luz aórtica, saliendo todos los ejes viscerales de la aorta abdominal de la luz verdadera, incluyendo la arteria renal izquierda. Se precisa remodelado con balón del stent no cubierto a nivel de la aorta infrarrenal para dilatar la luz verdadera debido al grosor y rigidez del flap intimal.

Al 2º día postoperatorio se reinterviene por trombosis asintomática de los injertos extra-anatómicos, realizándose trombectomía. Postoperatorio tórpido por nuevo SDRA, precisando ventilación mecánica durante una semana e infección respiratoria por Pseudomona. Posteriormente buena evolución, con alta al 26 día postoperatorio.

En la revisión a los 6 meses mantiene pulsos distales a todos los niveles, se visualiza permeabilidad de los by-passes carótido-carotídeo y carótido-subclavio por ecografía doppler y en el TAC se visualiza ausencia de disección de la aorta torácica y abdominal, persistiendo la misma en la zona infrarrenal y extendiéndose por iliaca izquierda, disminución del diámetro del saco aneurismático y permeabilidad de todos los troncos viscerales (figura 3).

## DISCUSIÓN

Los pacientes con Síndrome de Marfan tratados por patología de la raíz aórtica, a menudo requieren reintervenciones de la propia raíz, del arco o de la aorta descendente (1).

El manejo de la patología aórtica que involucra el arco continúa siendo un importante desafío. Esto se debe a la presencia de los troncos supra-aórticos, angulaciones del arco aórtico, gran

flujo sanguíneo y la naturaleza pulsátil de la aorta proximal (2). La reparación abierta tradicional se mantiene como un procedimiento de muy alto riesgo, requiriendo circulación extracorpórea, perfusión cerebral y parada circulatoria en hipotermia (3). En publicaciones recientes de reparaciones del arco aórtico se estima una mortalidad intraoperatoria del 5 al 20% y un riesgo de ictus del 3 al 20% (3).

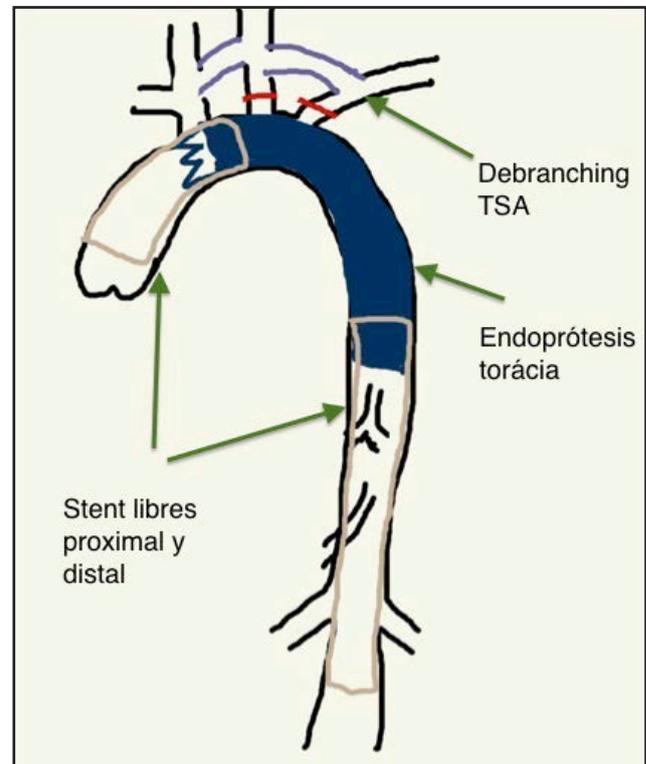


Figura 2: Representación de la estrategia quirúrgica.

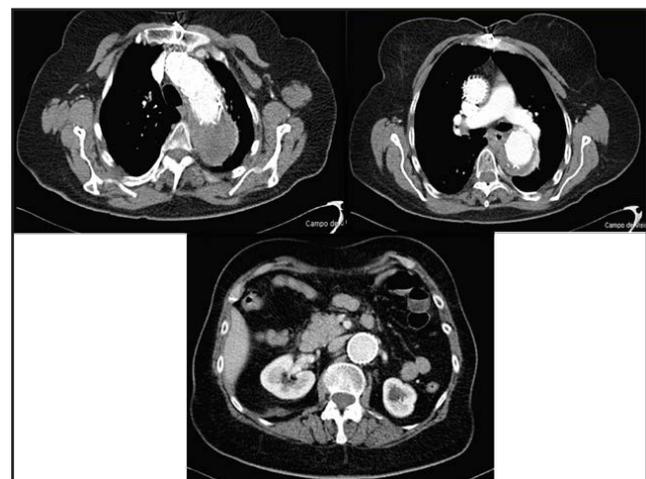


Figura 3: TAC de control a los 6 meses.

Nuevas estrategias quirúrgicas menos invasiva consistentes en redirigir parcial o completamente las ramas supra-aórticas seguido de la reparación endovascular de la aorta torácica han sido introducidas recientemente en la práctica clínica para el tratamiento de patologías del arco aórtico en pacientes de alto riesgo con resultados tempranos prometedores (4,5). El concepto principal del "debranching de los troncos supra-aórticos" es la creación de una zona de anclaje proximal (zonas 0, 1, 2) para

permitir la liberación segura de una endoprótesis para excluir completamente las patologías del arco transversal y distal (4).

El papel del tratamiento endovascular mediante endoprótesis en el Síndrome de Marfan es un frecuente tema de debate. Existe la preocupación de que las endoprótesis puedan tender a migrar, produciendo endofugas o rupturas en pacientes con enfermedades del tejido conectivo (1). En nuestro caso, aseguramos una mayor fijación de la endoprótesis mediante stents libres solapados proximal y distalmente, pudiendo realizar un tratamiento más amplio del sector aórtico y evitando una nueva esternotomía con toda la comorbilidad que hubiese acarreado.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Kari F, Beyersdorf F, Stepens E et al. Results after thoracic aortic reoperations in Marfan syndrome. *Ann Thorac Surg* 2014; 97: 1275-80.
2. Lotfi S, Clough RE, Ali T et al. Hybrid repair of complex thoracic aortic arch pathology: long-term outcomes of extra-anatomic bypass grafting of the supra-aortic trunk. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2013; 36: 46-55.
3. Cochenne F, Tresson P, Cross J et al. Hybrid repair of aortic arch dissections. *J Vasc Surg* 2013; 57: 1560-7.
4. Luehr M, Etz C, Lehmkuhl L et al. Surgical management of delayed retrograde type A aortic dissection following complete supra-aortic de-branching and stent-grafting of the transverse arch. *Eur J Cardiothorac Surg* 2013; 44: 958-63.
5. Bünger C, Kische A, Liebold A et al. Hybrid aortic arch repair for complicated type B aortic dissection. *J Vasc Surg* 2013; 58: 1490-6.