



Medicina de Familia. SEMERGEN



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

212/2610 - DOLOR TORÁCICO EN PACIENTE CON HÁBITO MARFANOIDE

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

^aMédico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Torrero-La Paz. Zaragoza. ^bMédico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud San José Centro. Zaragoza. ^cMédico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Almozara. Zaragoza. ^dMédico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud San José Norte. Zaragoza. ^eMédico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud San Pablo. Zaragoza. ^fMédico 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/m². AP: ectopia lentis. Primera consulta por dolor centrotorácico opresivo brusco de una hora de evolución, con cortejo vegetativo. Se objetivan aracnodactilia, pectum 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 morbimortalidad tras cirugía cardiaca. Dos meses después dolor en región poplíteo 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

1. Wright M, Conolly H. Genetics, clinical features and diagnosis of Marfan syndrome and related disorders. UpToDate, 2016.
2. Cabrera F, Gallego P, Evangelista A. Nuevos criterios diagnósticos en el Síndrome de Marfan. *CardiCore*. 2011;46:85-8.
3. Gao L, Chen L, Fan L, Gao D, Liang Z, Wang R et al. 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*, 5ª ed. España: Elsevier; 2015:203-5.

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