

TP71

63. TRASPLANTE BIPULMONAR SECUENCIAL MEDIANTE CIRUGÍA MÍNIMAMENTE INVASIVA EN EL SÍNDROME DE SACK-BARABAS

González López MT, Simón A, Moza A, Zych B, Mohite P, Fazekas L, Tavakkoli M, Gutiérrez de Loma J
Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Fundamentos: el síndrome de Sack-Barabas, también denominado síndrome de Ehlers-Danlos tipo IV (forma vascular), es uno de los tipos más infrecuentes de esta colagenopatía, con una incidencia de 1/200.000 nacidos vivos. Consiste en una alteración del colágeno tipo III, el cual se encuentra en vasos e intestino y en menor cuantía en hígado y pulmón. Presentamos un caso excepcional de cavitación pulmonar bilateral como forma de presentación de la enfermedad que precisó trasplante bipulmonar.

Caso clínico: mujer de 28 años, con diagnóstico de síndrome de Ehlers-Danlos tipo IV (detección de mutación COL3A1) tras el inicio de clínica insidiosa de hemoptisis de repetición, bullas y cavitación pulmonar bilateral progresiva de unos 2 años de evolución, sin presencia de manifestaciones extratorácicas de la enfermedad. En el último ingreso por descompensación de la patología pulmonar de base presenta volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV1) 0,42 (15%) y capacidad vital forzada (FVC) 1,2 (37%), sufriendo parada cardiorrespiratoria y precisando ventilación mecánica y posterior inicio de oxigenador de membrana ex-

tracorpórea (ECMO) venovenoso como puente al trasplante, mediante cánula Avalon Two-Stage, vía yugular, a un flujo inicial de 3 l/min, siendo necesario nuevo acceso femoral por bajo flujo y posterior traqueostomía. Tras 1 semana, se realiza trasplante bipulmonar secuencial mediante abordaje mínimamente invasivo, a través de toracotomía bilateral en cuarto espacio, sin necesidad de circulación extracorpórea y creando un *double left atrium* con la anastomosis de venas pulmonares, precisando politransfusión así como aprotinina intraoperatoria para una hemostasia eficaz. Como única complicación postoperatoria inmediata, se detecta enfisema quirúrgico en región pectoral izquierda, resolviéndose progresivamente y presentando excelente evolución posterior.

Conclusiones: aunque el pronóstico del fenotipo vascular del síndrome de Ehlers-Danlos lo determinan las complicaciones de grandes vasos e intestino, en determinados pacientes la patología pulmonar puede representar una situación crítica que requiera una actuación quirúrgica bien paliativa o definitiva, siendo el abordaje mínimamente invasivo una opción con excelentes resultados en pacientes jóvenes como el descrito.

TP72

67. ROTURA CRÓNICA CONTENIDA DE ANEURISMA DE AORTA ABDOMINAL: UN DIAGNÓSTICO INFRECUENTE

González López MT, Rubio Lobato L, Aranda Granados PJ, González González S, Sadek Dorgham A, Gutiérrez de Loma J
Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga

Introducción: la rotura de aneurismas de aorta abdominal (AAA) suele ser una situación emergente, siendo excepcional la rotura silente, la cual representa entre un 2-4% del total de AAA rotos. Dada la clínica inespecífica y la estabilidad hemodinámica en este contexto, su diagnóstico es demorado en la práctica totalidad de los casos.

Caso clínico: varón de 53 años, sin antecedentes de interés, comienza con lumbalgia progresiva bilateral de 1 mes de evolución con irradiación a cara interna del muslo izquierdo, refractaria a tratamiento analgésico durante ese periodo, motivo por el cual se realiza resonancia magnética (RM) lumbar para descartar un origen traumatológico, encontrándose AAA infrarrenal con una posible distorsión de pared posterior. Por este motivo, se deriva a urgencias para completar estudio radiológico, presentando a la exploración la totalidad de pulsos

conservados. En angiotomografía computarizada (angio-TC) se observa un AAA de 60 mm (diámetro máximo transversal) con gran hematoma retroaórtico de unos 10 cm contenido en su mayoría por el psoas izquierdo. A las 6 h del ingreso, persistiendo asintomático y dada la ausencia de patología relevante concomitante, se decide cirugía abierta. Se realiza clampaje infrarrenal e interposición de injerto aortobilíaco de dacrón con endoaneurismorrafia. Sin complicaciones destacables, es dado de alta 6 días después. En el seguimiento a 3 años no ha presentado incidencias.

Conclusión: la detección de una rotura crónica contenida de AAA obliga a un tratamiento urgente-preferente, ya que supone un riesgo vital evidente, permitiendo en estos casos, dada la estabilidad del paciente, planear la estrategia quirúrgica y valorar un tratamiento endovascular frente al quirúrgico.