RESUMEN CASO CLÍNICO

TÍTULO

TRATAMIENTO ENDOVASCULAR DE ENDOFUGA TIPO IA EN PACIENTE CON SINDROME DE EHLERS-DANLOS TIPO IV.

DESCRIPCIÓN DEL CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un varón de 66 años con Síndrome de Ehlers-Danlos tipo IV. En 2009, es diagnosticado de un aneurisma de arteria iliaca común e iliaca externa izquierda de 3,3 cm, presentando una fístula arteriovenosa de alto flujo hacia la vena iliaca izquierda y la oclusión crónica del eje iliaco contralateral. Es tratado mediante exclusión endovascular mediante una prótesis aorto-monoilíaca para el sellado de la fistula. El paciente permanece asintomático y los Angio-TC de control persiste una fistula arteriovenosa de bajo flujo.

En 2020, durante el seguimiento se objetiva una endofuga tipo 1A secundaria a la degeneración aneurismática a nivel visceral.

Se decide la exclusión endovascular con una endoprótesis con tres fenestraciones para la arteria mesentérica superior y arterias renales. Debido a la oclusión crónica del eje iliaco derecho, se utiliza un sistema precargado para la las arterias viscerales. Bajo anestesia general, se realiza el implante de la endoprótesis fenestrada con catéteres precargados asociando stents balón expandibles cubiertos para las arterias viscerales. Se finaliza con un componente aórtico recto distal sobre el injerto aorto-monoilíaco. El tiempo endovascular transcurre sin incidencias, durante el cierre quirúrgico la arteria axilar izquierda requiere reparación mediante un bypass termino-terminal con vena safena interna y la arteria femoral izquierda con puntos simples apoyados con pledgets de pericardio bovino.

A los seis meses de seguimiento el paciente permanece asintomático y el Angio-TC de control muestra una adecuada exclusión endovascular, sin presentar endofugas tipo 1 o 3, y permeabilidad de los stents viscerales.

COMENTARIO FINAL

El Síndrome de Ehlers-Danlos tipo IV es una enfermedad autosómica dominante de tejido conectivo que produce una fragilidad tisular extraordinaria. Debido al mayor riesgo de lesiones vasculares como aneurismas, disecciones y roturas espontaneas estos pacientes requieren un seguimiento estricto. Las endoprótesis fenestradas permiten el tratamiento de la degeneración en la zona visceral en estos pacientes, si se usan en conjunto con sistemas precargados se puede expandir la elegibilidad anatómica si presentan criterios adversos.