

## INFORME DE CASO

### Síndrome de Marfán. Presentación de un caso

#### Marfan syndrome. A case

Dra. Yamira Tamayo Blanco<sup>1</sup>, Dr. Manuel E. Rodríguez García<sup>2</sup>, Dra. Gloria Mestre Cardoza<sup>3</sup>

- <sup>1</sup> Especialista de I Grado en Anestesiología y Reanimación. Asistente. Hospital General Docente "Dr. Agostinho Neto". Guantánamo. Cuba  
<sup>2</sup> Especialista de I Grado en Anestesiología y Reanimación. Instructor. Hospital General Docente "Dr. Agostinho Neto". Guantánamo. Cuba  
<sup>3</sup> Especialista de I Grado en Anestesiología y Reanimación. Instructor Hospital General Docente "Dr. Agostinho Neto". Guantánamo. Cuba
- 

### RESUMEN

Se realiza la presentación de un caso atendido en el Servicio de Anestesiología y Reanimación del Hospital General Docente "Dr. Agostinho Neto" de Guantánamo, de una paciente femenina de 46 años con síndrome de Marfán y oclusión intestinal por bridas y adherencias, acompañado de prolapso en válvula mitral diagnosticado hace un año sin tratamiento medicamentoso, fumadora y con asma bronquial. Después de una valoración preoperatoria se realiza anestesia general endotraqueal. La paciente no presentó complicaciones quirúrgicas ni anestésicas. Se obtuvieron buenas condiciones de analgesia durante el postoperatorio.

**Palabras clave:** síndrome de Marfán, prolapso válvula mitral

---

### ABSTRACT

A presentation of a case that was performed and treated at the Anesthesiology Service, General Teaching Hospital "Dr. Agostinho Neto" Guantanamo. A female patient of 46 years with Marfan syndrome and

intestinal obstruction due to adhesions and flanges, accompanied by mitral valve prolapsed diagnosed one year ago with no medication, smoking with bronchial asthma. After preoperative evaluation is applied an endotracheal general anesthesia. The patient had no surgical or anesthetic complications. Good analgesia conditions were obtained postoperatively.

**Keywords:** Marfan syndrome, mitral valve prolapsed.

---

## INTRODUCCIÓN

El síndrome de Marfán (MFS) es un trastorno autosómico dominante que se caracteriza por una tríada de manifestaciones: Extremidades largas y finas, a menudo asociadas con otras alteraciones esqueléticas, como la relajación articular y la arnodactilia; disminución de la visión como consecuencia de luxación del cristalino (*ectopia lentis*); y aneurismas aórticos que afectan de manera característica a la base de la aorta.<sup>1</sup>

El síndrome de Marfán (SM) es una enfermedad genética de baja prevalencia (1/5.000) individuos). Esta entidad posee características cardiovasculares, esqueléticas y oculares bien definidas. El pronóstico depende fundamentalmente de la dilatación de la raíz aórtica que provoca disección y/o ruptura de la misma. Hay gran desconocimiento sobre este síndrome por parte de los médicos de todas las especialidades.<sup>2</sup>

Este defecto hereditario ocasiona la formación de fibras elásticas anormales con la resultante disfunción de los tejidos que la contienen, como son: los sistemas cardiovascular, esquelético y ocular, la piel, la duramadre y el pulmón<sup>3</sup>

El prolapso e insuficiencia de la válvula mitral es muy frecuente en los pacientes portadores de esta enfermedad. Diversos autores mencionan la necesidad de adecuada terapéutica anestésica, para que en conjunto con el proceder quirúrgico se lleve a cabo de manera exitosa.<sup>4-5</sup>

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Femenina ,46 años, antecedente de síndrome Marfán, diagnosticado desde la infancia, con prolapso válvula mitral diagnosticado hace 1 año sin tratamiento medicamentoso, así como fumadora de largo tiempo de evolución y asma bronquial que hace 7 años no sufre crisis. Peso 40 kg

y talla 1.60 cm Se anuncia de urgencia por presentar cuadro de oclusión intestinal por bridas y adherencias de 12 horas de evolución aproximadamente, intervenida quirúrgicamente hace 4 años de histerectomía abdominal. Se recibe con discreta distensión abdominal, refiriendo vómitos en número de 4, sed ligera. Se canalizan 2 venas periféricas con trocar grueso calibre 14, se extrae muestra de sangre arterial para ionograma, gasometría, se radiografía de tórax anteroposterior y electrocardiograma de 12 derivaciones.

*Datos positivos al examen físico preoperatorio:*

Características osteoarticulares de su enfermedad de base.

Aparato cardiovascular soplo sistólico grado III/VI en foco mitral, tensión arterial sistólica 120 mmHg y diastólica 85 mmHg, frecuencia cardíaca en 90 latidos por minuto.

Distensión abdominal discreta que no afectaba mecánica ventilatoria.

*Exámenes de laboratorio:*

Hemoglobina 112 g/l; Ionograma: Na: 135 mmol, K: 4mmol, Cl: 116 mmol

Gasometría: pH 7.37, PCO<sub>2</sub>: 37 mmHg, PCO<sub>2</sub> 97 mmHg, HCO<sub>3</sub>: 24 mmol/l; Exceso de base (EB): 22 mmol/l, SO<sub>2</sub>: 98 %.

*Otros exámenes:*

EKG: Ritmo sinusal.

Clasificación de la Sociedad Americana de Anestesiología (ASA):

ASA III

Riesgo quirúrgico: Regular.

*Premedicación indicada:*

Diazepam (Amp 10 mg) 8 mg diluido en 10 ml de solución salina 0.9 % endovenoso lento, Fentanilo (Amp 150 mcg) 50 mcgr endovenoso lento y Cefazolina 1g diluido en 20 ml de solución salina 0.9 % endovenoso lento.

Reanimación hídrica con solución salina 0.9 % 500 ml.

Anestesia indicada: Anestesia general.

Método: Orotraqueal.

*Agentes anestésicos:*

Midazolam ámpulas 10 mg dosis: 0.2 mg/kg y Fentanyl ámpulas 150 mcg, dosis: 5 mcg/kg

Transoperatorio: Al llegar al salón de operaciones, se monitoriza con Doctus VI: Tensión arterial 120/70 mmHg, frecuencia cardíaca 82 latidos por minuto, SpO<sub>2</sub> 98 %. Temperatura 36 °C. Etco: 238 mmHg, Electrocardiograma ritmo sinusal. Oxigenación por 3 minutos, inducción con agentes y dosis calculadas, se relaja con vecuronio 0.1 mg/kg (4 mg). Intubación grado I de Cormack, manteniéndose hemodinámicamente estable durante la operación.

El transanestésico se mantiene con ventilación mecánica, con fracción inspirada de oxígeno (FiO<sub>2</sub>) 0.6, volumen corriente de 7 ml/kg, el mantenimiento con isoflurano de 1 %, manteniéndose durante el transquirúrgico con presión arterial media 60-70 mmHg, frecuencia cardíaca 60-70 latidos/min., SpO<sub>2</sub> 99 %. La reposición de líquidos se realizó con solución fisiológica, volumen urinario 1ml/kg/hora, temperatura 36 °C.

La analgesia se profundizó con fentanil a 2 mcgr/kg. Se realizó durante la intervención gasometría que informó ph 7.39, HCO<sub>3</sub> 22 mmol/l, pco<sub>2</sub> 36 mmHg, Tiempo quirúrgico de 45 minutos y tiempo anestésico 1 hora y 10 minutos. Se traslada a sala postoperatorio, bajo estrecha monitorización cardiovascular, manteniendo presión arterial media entre 65 y 70 mmHg, frecuencia cardíaca entre 80-90 lpm y SpO<sub>2</sub> entre 99 y 100 %. Al cabo de 30 minutos previo resultados de gasometría dentro de rangos normales y total recuperación anestésica se extuba sin complicaciones.

## **DISCUSIÓN DEL CASO**

De importancia para el anesthesiólogo resulta el conocimiento de las alteraciones genéticas que condicionan respuestas a las drogas de uso frecuente. Las enfermedades de los sistemas neuromuscular y conectivo de transmisión hereditaria cobran especial interés para la práctica de la anestesiología en lo que respecta a los problemas que plantean en el campo de la anestesia.<sup>3-5</sup>

El prolapso válvula mitral aparece de manera aislada, pero puede estar asociado con trastornos hereditarios del tejido conectivo, como el síndrome de Marfán.<sup>3</sup> A pesar de su asociación con enfermedades del tejido conectivo no se ha conseguido encontrar asociación genética con genes de colágeno o fibrilares.<sup>6-7</sup>

Es de vital importancia para la conducta anestesiológica con estos pacientes y más los de urgencias que llegan sin evaluación previa cardiológica, tener algunos aspectos de interés tales como: realizar la

maniobra de intubación de forma cuidadosa para que no sucedan sangramientos, profundizar la hipnosis y usar lidocaína evitando descargas simpáticas durante este proceder y con ello las arritmias ventriculares que pudieran aparecer, así como profilaxis antibiótica para no desencadenar endocarditis infecciosa. La mayoría de los pacientes son asintomáticos, las manifestaciones cuando se presentan incluyen dolores torácicos, arritmias, eventos embólicos, endocarditis infecciosa y rara vez muerte súbita.<sup>8</sup>

Los pacientes con soplo sistólico tienen mayor riesgo de endocarditis infecciosa. La anestesia profunda con agentes volátiles suele disminuir la aparición de arritmias. También se debe evitar la hipovolemia y los factores que incrementen el vaciamiento ventricular. Mantener la precarga sin provocar edema pulmonar, reducir poscarga y mejorar contractilidad. El uso de relajantes musculares del tipo de vecuronio, así como rocuronio sería ideal para el mantenimiento de adecuada relajación muscular y a su vez estabilidad cardiovascular. La evaluación preoperatoria debe centrarse en las alteraciones respiratorias y cardiovasculares, particularmente la insuficiencia mitral y la dilatación aórtica.<sup>9-10</sup>

## **CONSIDERACIONES FINALES**

En la mayoría de los pacientes, el prolapso válvula mitral es una entidad clínica benigna. Existe un subgrupo de pacientes con peor pronóstico, fundamentalmente aquellos en los que presentan válvulas muy afectadas y además están sujetos a una importante crisis de ansiedad como es la intervención quirúrgica de urgencia. Ya que necesitan de un seguimiento más delicado en la reposición de volumen para evitar desencadenar insuficiencia cardíaca y eventos tromboembólicos. En esta paciente el pronóstico fue favorable.

## **REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

1. Dennis L. Harrison. Principios de Medicina Interna. Síndrome de Marfán. 16 ed. Madrid: McGraw-Hill Interamericana; 2010. p. 12086-91.
2. Segura Mónica M, Casabé Horacio J, Casas López J, Favaloro, Roberto R. Enfoque Interdisciplinario en el Tratamiento del Síndrome de Marfan: Resultados a 17 años. Prensa méd argent [Internet].2010 [citado abr. 2010] 97(2):57-64. Disponible en: <http://regional.bvsalud.org/php/index.php?lang=pt>

3. Valdés Dupeyrón O, Naffe Abikreck M, Villar Inclan A, Chao González N, Chil Díaz R, Aldama Pérez L. Resultados a corto y mediano plazos de la cirugía de la aorta ascendente en el Síndrome de Marfán. CorSalud [Internet].2013 [citado 14 enero 2013]. Disponible en: <http://dialnet.unirioja.es/servlet/revistas>
4. Stout KK, Verrier ED. Acute valvular regurgitation. Circulation. 2009; 119:3232-41.
5. Keane MG, Pyeritz RE. Medical management of Marfan syndrome. Rev Esp Cardiol. 2008; 117: 2802-2813.
6. Michelenaa HI, Bicharaa VM. Avances en el tratamiento de la insuficiencia mitral grave. Rev Esp Cardiol 2010; 63(7):820-31.
7. Cabrera Bueno F. Protocolo Manejo Cardiovascular en Síndrome Marfán. Revista cardiocore 2011; 46(46):83-4.
8. Edgward Morgan JR. Fisiología, Fisiopatología y Manejo Anestésico. En: Edgward Morgan JR, Maged SM. Anestesiología Clínica, 3<sup>ra</sup> ed. México: Cempro; 2005 p. 431-433.
9. Loeys BL, Dietz HC, Braverman AC, et-al. The revised Ghent nosology for the Marfan syndrome. J Med Genet. 2010; 47:476-85.
10. Porras Martín C, Mataró López MJ, Sánchez Espín G. Cirugía profiláctica de la aorta y tratamiento del prolapso de la válvula mitral en el síndrome de Marfan. Cardiocore. 2011; 46:97-100.

**Recibido:** 5 de octubre de 2013

**Aprobado:** 15 de febrero de 2014

**Dra. Yamira Tamayo Blanco.** Hospital General Docente "Dr. Agostinho Neto". Guantánamo. Cuba. **Email:** [ytamayo@infosol.gtm.sld.cu](mailto:ytamayo@infosol.gtm.sld.cu)