

Síndrome de Loews-Dietz Atención de Problemas Cardiovasculares

Gente que vive con el síndrome de Loews-Dietz (LDS) necesitan atención médica y manejo de la salud especiales. El sistema cardiovascular es el más importante: el corazón, la aorta (el vaso sanguíneo principal que transporta la sangre desde el corazón) y otros vasos sanguíneos. Hay algunas formas de cuidar el corazón y los vasos sanguíneos en una persona con LDS.

TOME SUS MEDICAMENTOS

Los medicamentos (farmacéuticos) que normalizan el ritmo cardíaco y/o la presión sanguínea pueden ayudar a prevenir el abultamiento o el desgarro de los vasos sanguíneos. Los médicos muchas veces usan medicamentos llamados antagonistas del receptor de la angiotensina II (Losartan, Irbesartan, Telmisartan, etc. y/o betabloqueadores (Propanolol, Atenolol, Metoprolol, etc.) para tratar el LDS de esta manera.

Existe una preferencia para evitar la clase de medicamentos para la presión sanguínea llamados bloqueantes cálcicos o bloqueantes de los canales de calcio. En algunos estudios, este medicamento se ha visto con mayor frecuencia en pacientes con disección aórtica, y hay algunas pruebas de modelos de ratones donde empeoran los aneurismas de la aorta ascendente.

VIGILE SU AORTA Y OTRAS ARTERIAS A TRAVÉS DE IMÁGENES

Las personas que viven con LDS deben de tener:

1. Un ecocardiograma para revisar las válvulas del corazón y la parte de la aorta más cercana al corazón (raíz aórtica) al menos una vez al año. Es posible que se recomienden imágenes más especializadas, como una resonancia magnética cardíaca, para evaluar el tamaño del corazón y la función de la válvula aórtica o mitral.
2. Una CTA o MRA de la cabeza, el cuello, el tórax, el abdomen (área del estómago) y la pelvis (área inferior del estómago justo por encima de las piernas) regularmente. La frecuencia



con la que se realizan estas exploraciones depende de los resultados de sus imágenes anteriores o iniciales. Las tomografías buscan aneurismas y/o disecciones (desgarros) en cualquiera de las arterias de la cabeza, el cuello, el tórax, el abdomen y la pelvis. Se recomienda que una persona con LDS no pase más de dos años sin imágenes de cualquier parte del cuerpo.

Algunas personas con LDS se necesitan revisar con más frecuencia, muchas veces más de una vez al año. La frecuencia de un ecocardiograma y otras imágenes vasculares depende del tamaño de los aneurismas y de la rapidez con que crezcan. Los aneurismas más grandes y los que crecen más rápido necesitan ser revisados más frecuente.

HAZ EJERCICIO REGULARMENTE, PERO CON CUIDADO

La mayoría de las personas con LDS pueden y deben ser físicamente activas, pero no deben hacer ejercicio hasta el punto de agotarse. Como regla de oro, mientras haces ejercicio, deberías poder hablar cómodamente con otra persona sin necesidad de respirar en medio de oraciones cortas.

Intente caminar y el senderismo, andar en bicicleta o nadar como formas de mantenerse activo físicamente.

Evite ejercicios levantando pesas, flexiones, dominadas y abdominales u otros ejercicios que tensen los músculos.

Evite los “deportes de contacto” como el fútbol americano, soccer, y el baloncesto o cualquier otra actividad en la que exista un alto riesgo de un golpe fuerte en la cabeza o el pecho.

Según el tamaño de los vasos sanguíneos o la inestabilidad del cuello, algunas personas con LDS deben ser aún más cuidadosas y hacer ejercicio muy suavemente.

INTERVENCIÓN QUIRÚRGICA

A la mayoría de las personas con LDS se les puede ayudar con una cirugía cardiovascular o vascular profiláctica o planificada. Tener una cirugía para quitar a los aneurismas antes de que provoquen una disección (desgarro) o ruptura que ponga en peligro la vida. Esta es una parte muy importante para cuidar a alguien con LDS.

La cirugía vascular más común es el reemplazo de la raíz aórtica (parte de la aorta más cercana al corazón). Algunas personas requieren el reemplazo de la válvula aórtica con una bioprótesis (de animal o cadáver) o una válvula mecánica. Otros pueden quedarse con o conservar su válvula aórtica nativa, lo que se denomina reemplazar la raíz aórtica con preservación de la válvula. Debe analizar todas las opciones con su cirujano; sin embargo, la decisión de conservar o reemplazar la válvula se puede tomar al último momento, durante la cirugía una vez que el cirujano pueda inspeccionar la válvula.



Los médicos pueden usar el tamaño de un aneurisma, qué tan rápido crece el aneurisma, dónde se encuentra el aneurisma y/o los antecedentes familiares de disección temprana o ruptura para decidir cuándo es el momento de realizar una cirugía vascular. Su variante genética específica también puede ayudar a determinar la necesidad de cirugía si tenemos experiencia con la variante en otros miembros de la familia u otras personas reportadas en la literatura.

La cirugía vascular generalmente es muy exitosa en personas con LDS. Tenga en cuenta que el reemplazo de la raíz aórtica también se realiza en personas con otros trastornos del tejido conectivo, especialmente para el síndrome de Marfan. Sin embargo, usando las recomendaciones para tratar al síndrome de Marfan para decidir cuándo realizar una cirugía en una persona con LDS puede ser muy peligroso porque los aneurismas en personas con LDS pueden desgarrarse o romperse en tamaños más pequeños y a edades más tempranas. Por lo general, la cirugía se realiza cuando la aorta cruza el umbral de 4,0 cm en los tipos 1, 2 y 3 de LDS y los 4 centímetros tempranos y medios en otros tipos de LDS.

HABLE CON SU DOCTOR

LDS no es lo mismo para todas las personas con el trastorno. Algunas personas tienen más problemas médicos que otras. Por lo tanto, es muy importante que hable con su médico sobre qué atención es adecuada para usted.

