



4009-2. LOS ANEURISMAS PERIFÉRICOS EN PACIENTES CON SÍNDROME DE MARFAN SON COMUNES Y ESTÁN RELACIONADOS CON LA EDAD Y LA ENFERMEDAD AÓRTICA AVANZADA

Laia Milà Pascual, Gisela Teixido Tura, Ángela López Sainz, Javier Limeres Freire, Luz Servato, Chiara Granato, Laura Gutiérrez, Laura Galian Gay, Guillem Casas Masnou, M. Teresa González Alujas, José Fernando Rodríguez Palomares y Arturo Evangelista Masip, del Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona.

Resumen

Introducción y objetivos: Los aneurismas periféricos no están incluidos en los criterios diagnósticos para el síndrome de Marfan (SM); sin embargo, su prevalencia real en el SM es desconocida. Además, los aneurismas son frecuentes en otras entidades genéticas como el síndrome de Loeys-Dietz. El objetivo del estudio fue investigar la prevalencia de aneurismas periféricos en el SM.

Métodos: Se incluyeron pacientes con criterios clínicos de SM y mutación FBN1 de los que se dispusiera de angioRM o angioTC con valoración de vasos periféricos. Se excluyeron las dilataciones arteriales relacionadas con la disección aórtica. Los eventos aórticos y los relacionados con las complicaciones de los aneurismas se recogieron durante el seguimiento.

Resultados: Se identificaron 200 pacientes con SM y mutación FBN1. De estos, 136 (65,1%) se disponían de RM/TC con estudio de vasos periféricos durante el seguimiento. La edad media en la última visita de seguimiento fue de $42,4 \pm 14,1$ años; el 54,4% eran varones, y el seguimiento medio fue de $7,3 \pm 3,1$ años. Se identificaron 67 aneurismas en 42 pacientes (30,9%). Las localizaciones más comunes fueron las arterias ilíacas en 23. Veintiséis pacientes (61,9%) tuvieron más de un aneurisma periférico y solo 4 requirieron cirugía. Los pacientes con aneurismas periféricos eran mayores ($47,2 \pm 14,3$ años frente a $40,2 \pm 13,6$ años, $p = 0,06$) y con mayor frecuencia varones (69,0 frente a 47,9% $p = 0,026$). Aunque los pacientes con aneurismas periféricos no tuvieron más frecuentemente disección aórtica (16,7 frente a 17,0%, $p = 0,586$) si tuvieron antecedente de cirugía aórtica con mayor frecuencia (73,8 frente a 47,9%, $p = 0,05$).

Conclusiones: Los aneurismas periféricos están presentes en un tercio de los pacientes con síndrome de Marfan y están relacionados con la edad y la enfermedad aórtica más avanzada. El uso sistemático de la evaluación completa de todo el sistema arterial en el síndrome de Marfan puede identificar otros sitios de compromiso vascular con riesgo potencial de complicaciones, así como el subgrupo de pacientes con expresión más agresiva de la enfermedad vascular.