



4009-4. INCIDENCIA DE EVENTOS AÓRTICOS EN EL SÍNDROME DE MARFAN. ESTUDIO MULTICÉNTRICO EN 406 PACIENTES

Carlos Esteban Martín López¹, Arturo Evangelista Massip², Violeta Sánchez Sánchez³, Gisela Teixidó i Turá², Jorge Enrique Centeno Rodríguez³, Jorge Rivas Oyarzabal J.¹, Carlos García Montero¹ y Alberto Forteza Gil¹ del ¹Servicio de Cirugía Cardíaca del Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda (Madrid), ²Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona, y ³Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

Resumen

Introducción y objetivos: En el síndrome de Marfan (SM), el tratamiento óptimo, incluida la indicación de la cirugía sobre la raíz aórtica, continúa siendo controvertido, debido a la falta de datos sobre el riesgo de eventos aórticos (muerte, disección o rotura aórtica) asociados con esta enfermedad. Analizamos la incidencia anual de eventos aórticos en función de los diámetros aórticos, para proponer el momento óptimo de la cirugía profiláctica.

Métodos: Entre enero-04 y junio-15, 406 pacientes, sin cirugía ni disección aórtica previa, fueron obtenidos de forma multicéntrica de las Unidades de Marfan del Hospital Universitario 12 de Octubre (Madrid), Vall d'Hebron (Barcelona) y Puerta de Hierro-Majadahonda (Madrid) con estudio ecocardiográfico y mediante angioTC/RMN de la aorta inicial y posterior seguimiento periódico anual. La edad media en la primera consulta fue $28,4 \pm 14,5$ años con unos diámetros medios de los senos de Valsalva de $37,1 \pm 6,6$ mm. El seguimiento medio fue de $5,6 \pm 2,7$ años.

Resultados: Durante el seguimiento hubo 11 eventos aórticos (7 muertes y 4 disecciones aórticas agudas de la aorta ascendente). El riesgo medio anual de evento aórtico fue del 0,5% en la población total (riesgo de muerte de 0,32% y riesgo de disección aórtica de 0,18%). Este riesgo incrementó en función del aumento de los diámetros aórticos (0,2%/año (IC: 0,03-0,5) con diámetros 40 mm, 0,5%/año (IC: 0,1-1,4) entre 40-44 mm, 1,9%/año (IC: 0,3-4,6) entre 45-49 mm y 4,1% (IC: 0,4-12,4) con diámetros ≥ 50 mm). Se intervinieron 56 pacientes de la raíz aórtica de forma programada (59% con unos diámetros de raíz aórtica ≥ 50 mm) y no hubo mortalidad hospitalaria. La supervivencia global a 3, 5 y 10 años fue $99 \pm 5\%$, $98,6 \pm 6\%$ y $95,5 \pm 2,5\%$, respectivamente.

Conclusiones: La centralización del seguimiento de los pacientes con SM en Unidades específicas disminuye sustancialmente la incidencia de eventos aórticos. Se debería indicar la cirugía profiláctica con diámetros de raíz aórtica ≥ 45 mm en todos los pacientes con SM para reducir, aún más, la incidencia de rotura, muerte o disección aórtica.