



6011-202. SÍNDROME DE LAUBRY-PEZZI EN NUESTRO MEDIO: UNA CAUSA POCO FRECUENTE DE INSUFICIENCIA AÓRTICA

Isabel Molina Borao, Natalia Rivero Jiménez, Inmaculada Sánchez Pérez, María Álvarez Fuente, Rocío Tamariz-Martel, María Elvira Garrido-Lestache Rodríguez-Montes, María Toledano Navarro, Aurora Fernández Ruiz y María Jesús del Cerro Marín, del Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid.

Resumen

Introducción y objetivos: El síndrome de Laubry-Pezzi (SLP) se caracteriza por la presencia de una comunicación interventricular (CIV) acompañado de insuficiencia aórtica (IA) producida por el prolapso de uno o varios velos de la válvula aórtica a través del defecto septal secundario al efecto Venturi. El objetivo del estudio es describir las características anatómicas (tipo de CIVs, valva aórtica afectada), clínicas y conductas terapéuticas empleadas en esta población de pacientes.

Métodos: Estudio retrospectivo unicéntrico de los pacientes con diagnóstico de SLP atendidos en las consultas del Servicio de Cardiología Infantil y Cardiopatías congénitas del adulto del Hospital Ramón y Cajal desde los años noventa hasta la actualidad.

Resultados: Nuestra unidad ha atendido a 32 pacientes con diagnóstico de SLP, con una pérdida de seguimiento en los últimos 10 años del 28%. El 71,9% de los pacientes de nuestra muestra son varones, con una mediana de edad en la actualidad de 29,71 años; el 41,4% presentaban CIV de tipo perimembranosa y el 58,6% CIV de tipo subaórtica acompañadas de IA por prolapso valvular (el 43,8% por prolapso del velo coronario derecho, 6,3% del velo no coronario y 50% no descrita); y un 6,7% de ellos tenían válvula aórtica bicúspide. El 83,3% han sido reparados quirúrgicamente (60% de los procedimientos fueron sutura directa de CIV sin reparación de la válvula aórtica, 24% cierre de CIV con parche heterólogo de pericardio sin reparación valvular, 4% sutura de CIV con implante de prótesis aórtica, 4% sutura de CIV + cirugía de Bentall-Bono y el 8% parche de pericardio+ plastia aórtica) presentando en el momento de la cirugía el 53,3% un grado ligero de reflujo valvular con una edad media de 16,7 años. De los pacientes intervenidos, el 20% presentó una CIV residual, el 56% una insuficiencia aórtica ligera y el 32% grado II residual posquirúrgica. Actualmente, el 96,4% de los pacientes tienen una clase funcional I NYHA.

Conclusiones: En nuestra muestra, podemos destacar que el 53,3% de los pacientes fueron intervenidos de forma precoz con la aparición IA por mecanismo de Laubry en grado ligero y en la mayoría de los casos (84%) se realizó únicamente cierre de la CIV (por sutura directa o con parche) sin necesidad de reparación de la válvula aórtica. Sin llamativa progresión del reflujo aórtico tras las cirugías en los años de seguimiento (alguno de ellos hasta 30 años).