



6037-489. REPARACIÓN QUIRÚRGICA DE LA ESTENOSIS AÓRTICA SUPRAVALVULAR EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON SÍNDROME DE BEUREN-WILLIAMS: SEGUIMIENTO A 32 AÑOS EN UN CENTRO HOSPITALARIO DE REFERENCIA

Inmaculada Sánchez Pérez¹, Miriam Jannet Gil Montero¹, María Jesús Lamas Hernández¹, César Abelleira Pardeiro¹, Ricardo Gómez González¹, Ana Coca Pérez², Beatriz García Cuartero³ y María Jesús del Cerro Marín¹ del ¹Servicio de Cardiología Pediátrica, ²Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos y ³Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid.

Resumen

Introducción y objetivos: El síndrome de Beuren-Williams (SBW) es un trastorno genético poco común asociado a estenosis aórtica supravalvular (EASV) en la infancia. Nuestro objetivo fue revisar los resultados a medio y largo plazo de la reparación de la EASV con aortoplastia.

Métodos: Estudio descriptivo, observacional, retrospectivo, longitudinal. Se revisaron los resultados de los niños con SBW que se sometieron a la reparación de EASV durante un período de 32 años en el servicio de Cardiología Pediátrica de un centro hospitalario de referencia. Se evaluó supervivencia, necesidad de reintervención y lesiones residuales.

Resultados: Entre 1983 y 2003, 14 pacientes con SBW fueron operados de EASV (ampliación aórtica con parche en el 100% de los pacientes). Edad media de la cirugía fue de 3,4 años de edad (1,74-5,1 IC95%) (rango de 1 a 12 años). 71,4% fueron varones. Se encontraron las siguientes lesiones asociadas en 12 pacientes (86%). 7 (50%) con estenosis pulmonar periférica de distintos grados de gravedad. 4 (29%) con insuficiencia aórtica (IAo) leve, HVI y displasia de la válvula aórtica. 1 (7%) TPSV (vía accesoria oculta) a los 10 años de seguimiento ablacionada de forma eficaz. El seguimiento de los pacientes fue del 100% (media de 21 años, rango de 32 a 4 años), 4 pacientes alternan seguimiento en sus hospitales de origen. No hubo muertes tempranas ni tardías. La tasa libre de complicaciones cardiovasculares fue del 100%. El gradiente medio aórtico es de 16,5 mmHg (11,7-21 IC95%). 7 pacientes tienen IAo leve posquirúrgica. Ningún paciente requirió intervención.

Conclusiones: La reparación quirúrgica (ampliación aórtica con parche) de la EASV en pacientes con SBW en la infancia tiene excelentes resultados a mediano y largo plazo.