



## 5023-8. PRONÓSTICO AÓRTICO DE LOS PACIENTES CON SÍNDROME DE MARFAN CONTROLADOS EN UNIDADES ESPECIALIZADAS

Gisela Teixidó Tura<sup>1</sup>, Romy Franken<sup>1</sup>, Alberto Forteza<sup>2</sup>, Violeta Sánchez<sup>3</sup>, Valentina Galuppo<sup>1</sup>, Laura Gutiérrez García-Moreno<sup>1</sup>, David García-Dorado<sup>1</sup> y Artur Evangelista<sup>1</sup> del <sup>1</sup>Hospital Universitari Vall d'Hebron, Universitat Autònoma de Barcelona, Barcelona, <sup>2</sup>Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda (Madrid). y <sup>3</sup>Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

### Resumen

**Introducción y objetivos:** En la actualidad, los pacientes con síndrome de Marfan (SM) son controlados de forma estrecha en unidades especializadas. El seguimiento con técnicas de imagen y la cirugía electiva constituyen el pilar del manejo de estos pacientes para evitar complicaciones aórticas. Nuestro objetivo fue describir la evolución clínica y por técnicas de imagen de una cohorte de pacientes con SM controlados en unidades especializadas.

**Métodos:** Se incluyeron los pacientes diagnosticados de SM y seguidos en dos centros especializados entre 2004 y 2015. Se recogieron las características clínicas basales, los eventos cardiovasculares en el seguimiento (cirugía aórtica, disección aórtica y muerte) y se midieron los diámetros aórticos a nivel de la raíz aórtica (SV) en los estudios ecocardiográficos en el momento basal y en el último seguimiento ecocardiográfico disponible (*leading edge-to-leading edge* en telediástole). Se incluyeron un total de 537 pacientes diagnosticados de SM. La edad media basal fue de 30,4 años (rango 3 y 76 años, 21% menores de 18 años) y 50,7% mujeres. El diámetro basal SV fue de  $38,8 \pm 7,5$  mm y  $21,0 \pm 4,2$  mm/m<sup>2</sup>. En adultos el diámetro basal fue de  $39,9 \pm 7,4$  mm y  $20,7 \pm 3,9$  mm/m<sup>2</sup>. Basalmente, 80 pacientes tenían antecedente de cirugía de aorta ascendente y 53 de disección aórtica (41 tipo A). y 293 (54,6%) recibían tratamiento médico. El seguimiento medio fue de  $4,7 \pm 2,4$  años. Se produjeron 8 disecciones tipo A (1,9%) y 2 tipo B, 14 muertes en el seguimiento y 104 pacientes requirieron cirugía aórtica.

**Resultados:** De los pacientes con seguimiento ecocardiográfico (n = 307), el crecimiento de SV medio fue de  $0,38 \pm 0,84$  mm/año ( $0,28 \pm 0,74$  mm/año en adultos y  $0,66 \pm 1,02$  mm/año en niños, p = 0,003). En adultos, el análisis multivariable incluyendo la edad, sexo, diámetro basal y tratamiento, el crecimiento anual de SV estuvo relacionado solo con el diámetro basal SV (p = 0,024).

**Conclusiones:** En los pacientes con síndrome de Marfan y un seguimiento estrecho clínico, los eventos clínicos (muerte y disección) son poco frecuentes aunque el requerimiento de cirugía electiva es alto. Así mismo, la dilatación aórtica en el seguimiento en nuestro estudio es menor de la reportada en estudios previos y en adultos depende fundamentalmente del diámetro basal.