

Experiencia inicial con la preservación de la válvula aórtica en el síndrome de Marfan

Alberto Forteza^a, Jose M. Cortina^a, Violeta Sánchez^b, Jorge Centeno^a, M. Jesús López^a, Enrique Pérez de la Sota^a y Juan J. Rufilanchas^a

^aServicio de Cirugía Cardíaca. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

^bServicio de Cardiología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Introducción y objetivos. La preservación de la válvula aórtica nativa descrita por David ha demostrado ser igual de eficaz que la técnica de Bentall-Bono, pero además evita la anticoagulación crónica y las complicaciones de las prótesis mecánicas. Presentamos nuestra experiencia inicial con esta técnica en pacientes con síndrome de Marfan.

Métodos. Desde abril de 2004 hasta abril de 2006 se ha realizado la técnica de David en 40 pacientes con aneurisma de raíz de aorta. Dieciocho pacientes tenían síndrome de Marfan, con una mediana de edad de 29 años (intervalo, 13-55 años). En el estudio ecocardiográfico, la mediana del diámetro de los senos de Valsalva fue de 53 mm (intervalo, 46-59 mm).

Resultados. En 17 pacientes se pudo preservar la válvula aórtica. No hubo mortalidad hospitalaria ni ninguna complicación reseñable. En el estudio ecocardiográfico previo al alta ningún paciente mostró una insuficiencia aórtica mayor de grado II. La mediana de seguimiento es de 8 meses (intervalo, 1-24 meses) y se ha producido una muerte por rotura de un aneurisma abdominal. El resto de los pacientes están en clase funcional I.

Conclusiones. La preservación de la válvula aórtica mediante reimplante valvular ha mostrado unos resultados excelentes. Evita las complicaciones tromboembólicas y hemorrágicas derivadas de las prótesis y de la anticoagulación crónica. Si la válvula aórtica reimplantada mantiene una funcionalidad adecuada a largo plazo, debería convertirse en la técnica de elección en la cirugía de los aneurismas de aorta ascendente en el síndrome de Marfan.

Palabras clave: Síndrome de Marfan. Aneurisma de aorta. Técnica de David.

VÉASE EDITORIAL EN PÁGS. 461-3

Correspondencia: Dr. A. Forteza.
Servicio de Cirugía Cardíaca. Hospital Universitario 12 de Octubre.
Agastia, 45, 3.º C. 28027 Madrid. España.
Correo electrónico: aforteza.hdco@salud.madrid.org

Recibido el 16 de diciembre de 2005.
Aceptado para su publicación el 23 de noviembre de 2006.

Aortic Valve Preservation in Marfan Syndrome. Initial Experience

Introduction and objectives. Preservation of the aortic valve using the technique described by David has been shown to be as effective as the Bentall-De Bono procedure. It avoids both the need for long-term anticoagulation and the complications associated with mechanical prostheses. We report our initial experience using this technique in patients with Marfan syndrome.

Methods. Between April 2004 and April 2006, we used the David reimplantation technique in 40 patients with an aortic root aneurysm. Eighteen patients had Marfan syndrome. Their median age was 29 years (13-55 years). Echocardiography showed that the median diameter of the aortic sinus was 53 mm (46-59 mm).

Results. In 17 patients, aortic valve preservation was possible. No patient died during hospitalization and there were no significant complications. On echocardiography at discharge, no patient had greater than grade-II aortic regurgitation. During a median follow-up period of 8 months (1-24 months), one patient died due to rupture of an abdominal aneurysm. The others are all in New York Heart Association class I.

Conclusions. Preservation of the aortic valve by means of valve reimplantation produced excellent results. It avoided both the thromboembolic and hemorrhagic complications associated with prostheses and the need for long-term anticoagulation. If reimplanted valves continue to function adequately over the long term, this technique should become the treatment of choice for aneurysms of the ascending aorta in patients with Marfan syndrome.

Key words: Marfan syndrome. Aortic root aneurysm. David technique.

Full English text available from: www.revespcardiol.org

INTRODUCCIÓN

La rotura o disección de la raíz de aorta constituye la causa más frecuente de mortalidad en pacientes con síndrome de Marfan y es causa de la reducida esperanza de vida (< 30 años) que tienen estos pacientes en su evolución natural.

Desde que en 1968, Bentall et al¹ describieron el reemplazo de la válvula aórtica y aorta ascendente por un

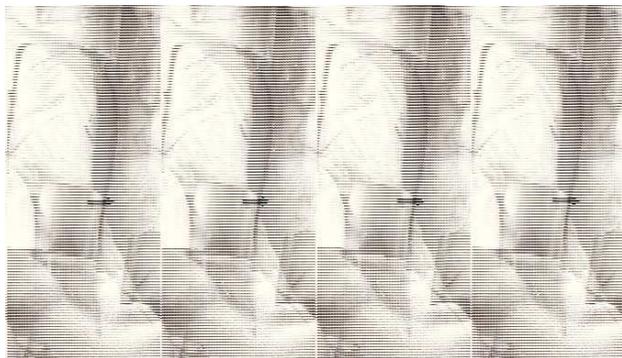


Fig. 1. Fotografía del campo quirúrgico. Aneurisma de los senos de Valsalva de 5 cm en un paciente de 22 años de edad con síndrome de Marfan.

conducto que contenía una prótesis, este procedimiento ha sido el enfoque tradicional para resolver los aneurismas que afectan a la raíz de aorta y ha demostrado, en general, unos resultados excelentes. Esta intervención siempre requiere sustituir la válvula aórtica por una prótesis, aunque la válvula sea morfológicamente normal, y asociar con posterioridad tratamiento anticoagulante de por vida si, como es lo más frecuente, se utiliza una prótesis mecánica. Para evitar las complicaciones de las prótesis y la anticoagulación, en los años noventa surgieron nuevas técnicas quirúrgicas que trataban de conservar la válvula aórtica del paciente. Entre ellas, la que ha demostrado mejores resultados es la técnica de David², que consiste en un reimplante de la válvula aórtica del propio paciente dentro de un conducto artificial que sustituye toda la aorta enferma.

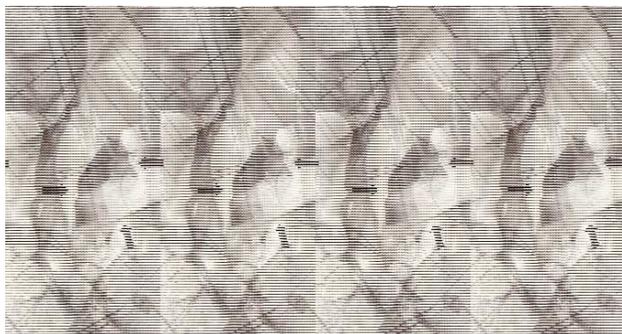


Fig. 2. Fotografía del campo quirúrgico. Aspecto de los velos de la válvula aórtica con un remanente de 2-3 mm de pared de aorta que se utilizará para reimplantar la válvula en el conducto de Dacron. Se observan varios puntos en «U» que se pasan por debajo de la inserción de los velos valvulares en la unión aortoven-tricular.

En los últimos 2 años hemos realizado la técnica de David con neoformación de senos de Valsalva en 40 pacientes. Dieciocho de ellos tenían síndrome de Marfan. Describimos nuestra experiencia en este grupo de pacientes, que consideramos ideal para este tipo de intervención, debido a la edad y a otras peculiaridades.

MÉTODOS

Desde abril de 2004 hasta abril de 2006 se ha realizado la preservación de la válvula aórtica según la técnica de David en 40 pacientes con anulectasia aórtica o aneurisma de senos de Valsalva (fig. 1). Dieciocho tenían síndrome de Marfan diagnosticado según los criterios de Gante³, con una mediana de edad de 29 años (13-55 años). Se realizó un estudio ecocardiográfico transtorácico a todos los pacientes previamente a la cirugía. Si la ventana acústica era subóptima se realizaba un estudio transesofágico. Bidimensionalmente se determinó en diástole el diámetro en el anillo, los senos de Valsalva (máximo diámetro de la raíz entre el anillo y la unión sinotubular), la unión sinotubular, la aorta ascendente proximal y la aorta ascendente distal. Mediante Doppler-color se clasificó el grado de insuficiencia aórtica de I a IV. La mediana del diámetro de los senos de Valsalva fue de 53 mm (46-59 mm). El 24% de los pacientes tenía insuficiencia aórtica de grado III, el 12% de grado II y el 64% de grado 0/I.

El resto de la aorta torácica se estudió mediante resonancia magnética y/o tomografía computarizada, sin que se observara dilatación en otras localizaciones, salvo un paciente previamente operado de una disección tipo B que presentaba una aorta abdominal aneurismática.

Técnica quirúrgica

Se estableció la indicación quirúrgica cuando el diámetro aórtico en los senos de Valsalva era > 45 mm o cuando se documentó un crecimiento progresivo > 2 mm por año, y la anatomía de los velos aórticos y del resto de la raíz de aorta era favorable (velos de aspecto normal, sin prolapso y simétricos).

A todos los pacientes se les realizó un reimplante de la válvula aórtica según la técnica descrita por David². Tras el establecimiento de circulación extracorpórea y pinzamiento aórtico se realiza una aortotomía y se inspeccionan cuidadosamente los velos aórticos y el resto de la raíz de aorta. Si se considera que la válvula aórtica es conservable, se reseca toda la aorta enferma dejando unos bordes de 2-3 mm de pared de aorta junto con los velos valvulares (fig. 2). Para reconstruir los senos de Valsalva, en 7 pacientes utilizamos el injerto de Valsalva Gelweave descrito por De Paulis et al⁴ que está fabricado en Dacron pero, a diferencia del resto de los injertos disponibles, incorpora los senos de Valsalva preformados (en 6 pacientes se utilizó un injerto

de 30 mm y en uno de 28 mm) y en 10 pacientes realizamos la modificación de Stanford⁵ utilizando 2 injertos de Dacron Hemashield (en 7 pacientes se utilizó un injerto proximal de 34 mm y en 3 pacientes, de 32 mm. El injerto distal fue de 28 mm). Tras elegir el tamaño del injerto según el método empleado por David², se pasan entre 9 y 12 puntos en «U» (Ethibond 4/0) por debajo de los velos de forma horizontal en la porción fibrosa del anillo aórtico y justo en la inserción del velo al anillo en la porción muscular. Se anuda el injerto para estabilizar el anillo y se reimplantan los velos, resuspendiendo las comisuras y suturando los restos de pared de aorta con prolene 4/0 de forma continua (fig. 3). El procedimiento se completa con el reimplante de los botones coronarios con prolene 5/0 según técnica de Bentall y Bono, y con la realización de la anastomosis distal en la aorta ascendente.

Seguimiento

La mediana de seguimiento es de 8 meses (1-24 meses). En todos los pacientes se realizó una ETE en el quirófano tras la reimplantación, un ecocardiograma previo al alta y una revisión clínica y ecocardiográfica al primer mes. En el protocolo de seguimiento se incluye ecocardiografía al sexto mes y posteriormente anual si no hay incidencias. Todos los pacientes se mantuvieron con anticoagulación oral durante los primeros 2 meses tras la cirugía, que posteriormente se sustituyó por ácido acetilsalicílico (100 mg/día).

RESULTADOS

En 17 pacientes, la válvula aórtica pudo ser preservada, mostrándose en la ETE intraoperatoria una correcta función de la válvula y una anatomía normal de la raíz de aorta. Un paciente mostró insuficiencia aórtica moderada en el quirófano tras la reparación, por lo que se decidió implantar una prótesis mecánica en el injerto, sin que fuera necesario rehacer las anastomosis coronarias. Un paciente asociaba insuficiencia mitral severa, gran aneurisma del tabique interauricular e insuficiencia tricúspide severa, realizándose reparación mitral con resección cuadrangular de velo posterior y anuloplastia con anillo, cierre del tabique interauricular con parche de pericardio bovino y anuloplastia tricúspide con anillo. En el ecocardiograma intraoperatorio las tres válvulas fueron normofuncionantes.

No hubo mortalidad operatoria ni hospitalaria. La mediana de los tiempos de circulación extracorpórea y de pinzamiento fue de 159 min (intervalo, 111-280 min) y de 140 min (intervalo, 104-265 min). Un paciente fue reoperado en las primeras horas por sangrado y no hubo ninguna otra complicación postoperatoria reseñable. La mediana de estancia en la unidad de cuidados postoperatorios y hospitalaria fue de 2 (intervalo, 1-4), días, y 8 (intervalo 6-12) días, respectivamente.

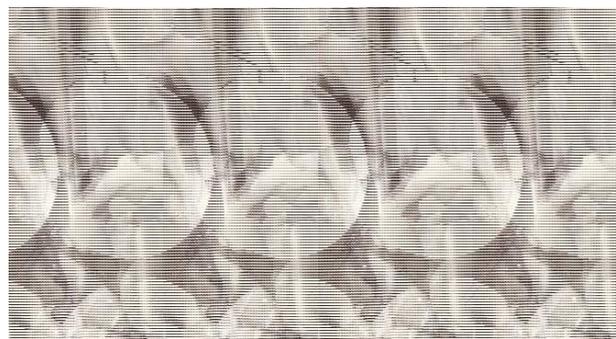


Fig. 3. Aspecto de los velos aórticos reimplantados en el injerto de Valsalva Gelweave.

A todos los pacientes se les realizó control ecocardiográfico previo al alta hospitalaria; 8 pacientes mantenían una insuficiencia aórtica de grado I, un paciente una insuficiencia aórtica de grado II y el resto de los pacientes no tenía insuficiencia aórtica.

No hubo complicaciones hemorrágicas ni tromboembólicas durante el seguimiento.

Un paciente de 55 años murió a los 9 meses de la intervención por rotura de un aneurisma abdominal. El resto de los pacientes mantiene una clase funcional I de la New York Heart Association y en los estudios de control un paciente presenta insuficiencia aórtica de grado II, 8 presentan insuficiencia aórtica de grado I y 8 están sin insuficiencia aórtica.

DISCUSIÓN

Aunque el reemplazo de la raíz de aorta siguiendo la técnica descrita por Bentall y Bono con diversas modificaciones⁶ ha demostrado unos resultados excelentes y es considerada por muchos cirujanos el modelo con el que comparar cualquier otra técnica, las complicaciones tardías debidas a las prótesis mecánicas y a la anticoagulación crónica son frecuentes.

Hagl⁷ presentó una serie de 142 pacientes, de ellos 10 con síndrome de Marfan, operados según la técnica de Bentall. Hubo una muerte hospitalaria y 2 pacientes presentaron un accidente cerebrovascular agudo. Con un seguimiento medio de 3,5 años, la mortalidad fue del 4,2%. A pesar de estos buenos resultados, en 8 años de seguimiento un 22% de los pacientes presentó eventos relacionados con la prótesis y un 7% tuvo alguna complicación hemorrágica significativa.

Gott et al^{8,9} comunican su experiencia durante 24 años en 271 pacientes con síndrome de Marfan y reemplazo de la raíz de aorta. En 232 pacientes realizaron la técnica de Bentall. La mortalidad hospitalaria fue de 2 pacientes. La supervivencia a los 24 años es

del 83%, con 14 pacientes (6%) que han presentado eventos embólicos (13 embolias cerebrales y una periférica) y 11 pacientes (5%), endocarditis protésica.

Kvidal et al¹⁰ realizan un seguimiento a largo plazo en 424 pacientes a los que se les implantó una prótesis mecánica en posición aórtica, resultando una incidencia anual de eventos tromboembólicos del 4,4% y de hemorragia asociada con anticoagulación del 8,5%.

De hecho, las complicaciones debidas a la anticoagulación contribuyen al 75% de las complicaciones relacionadas con las prótesis mecánicas y en la literatura científica se ha comunicado una incidencia anual de complicaciones trombóticas o hemorrágicas que oscila entre el 2 y el 4%¹¹⁻¹³.

En los pacientes con síndrome de Marfan, si la indicación de cirugía es precoz, los velos valvulares no suelen estar afectados. Incluso en los casos en que hay insuficiencia aórtica, los velos generalmente mantienen una morfología normal y el mecanismo fisiopatológico causante de la insuficiencia es la anulectasia o la dilatación de los senos de Valsalva¹⁴. Conservar unos velos con un colágeno defectuoso podría ser un argumento en contra de emplear la técnica en estos pacientes, pero los excelentes resultados de David et al¹⁵ y Leyh et al¹⁶, con más de 8 años de seguimiento, demuestran que el principal problema en el síndrome de Marfan es la anulectasia de la raíz, más que la degeneración estructural de los velos. Además, la estructura tisular de los velos aórticos no es básicamente diferente de la de los velos mitrales, y las reparaciones mitrales han demostrado permanecer estables durante un seguimiento prolongado⁸.

Intervenir a estos pacientes de forma precoz es el mejor modo de evitar el deterioro de la válvula aórtica, ya que con diámetros de senos de Valsalva > 5,5 cm los velos aparecen muy finos y elongados, y el resultado de la reparación es más dudoso.

Tanto en la serie de David et al¹⁵ como en la de Leyh et al¹⁶, los resultados del reimplante valvular aórtico con un seguimiento de 8 años muestran que más del 90% de los pacientes está libre de insuficiencia aórtica superior al grado II, y más del 95% está libres de reoperación, sin que se registre ningún evento tromboembólico ni sangrado.

En un estudio retrospectivo, Kallenbach et al¹⁷ compararon 78 reimplantes de la válvula aórtica con 269 pacientes a los que realizaron la técnica de Bentall, observando unos resultados similares salvo los eventos tromboembólicos y el sangrado, que ocurrieron en un 12% de pacientes del grupo en que se implantó un conducto valvulado.

La mayor experiencia reportada en nuestro país es de Nistal¹⁸, que ha intervenido a 33 pacientes entre 1994 y 2003, en los que se ha realizado el reimplante valvular según la técnica de David. Tres de ellos presentaban síndrome de Marfan. Con un seguimiento de 9 años, la probabilidad de permanecer libres de insufi-

ciencia aórtica de grado 3 o superior es del $81 \pm 9\%$, y el $90 \pm 7\%$ está libre de sustitución valvular.

Animados por estos datos, en abril de 2004 iniciamos nuestra experiencia con esta técnica y hasta el momento hemos intervenido a 40 pacientes, 18 de ellos con síndrome de Marfan. Con un seguimiento medio de 7 meses, 16 pacientes están libres de insuficiencia aórtica mayor de grado I y un paciente permanece con insuficiencia de grado II.

Aunque los resultados publicados por David o Haverich son excelentes con la utilización de un injerto de Dacron, nosotros reconstruimos los senos de Valsalva porque intuimos que puede contribuir a una mayor durabilidad de los velos.

La preservación de la válvula aórtica nativa parece especialmente indicada en el síndrome de Marfan, si tenemos en cuenta que la cirugía se plantea a una edad temprana y que muchos pacientes requerirán otras intervenciones derivadas de sus anomalías en el colágeno (oculares, musculoesqueléticas, etc.). En estos pacientes, estar libres de anticoagulación crónica supone la liberación de un riesgo serio a largo plazo.

Las posibles desventajas de emplear esta técnica serían el desconocimiento actual de cuál será la durabilidad de la válvula aórtica a largo plazo, y una mayor complejidad que con la técnica de Bentall, con una curva de aprendizaje más exigente. Requiere, además, un tiempo de pinzamiento más prolongado, aunque con los métodos de preservación miocárdica actuales no se traduce en una mayor incidencia de bajo gasto o de infarto perioperatorio.

CONCLUSIONES

La preservación de la válvula aórtica mediante el reimplante valvular es técnicamente factible y ha demostrado unos resultados excelentes a medio plazo, ya que evita las complicaciones de las prótesis mecánicas y la anticoagulación crónica. Si la válvula aórtica reimplantada mantiene una funcionalidad adecuada a largo plazo, se convertirá en la técnica de elección en la cirugía de los aneurismas de aorta ascendente en el síndrome de Marfan.

Mientras tanto, es conveniente que el cirujano conozca ambas técnicas, pero ante la duda o la falta de entrenamiento, es preferible utilizar la operación de Bentall y Bono, que es menos exigente técnicamente y se ha mostrado eficaz, reproducible y con una menor curva de aprendizaje.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bentall HH, de Bono A. A technique for complete replacement of the ascending aorta. *Thorax*. 1968;23:338-9.
2. David TE, Feindel CM. An aortic valve sparing operation for patients with aortic incompetence and aneurysm of the ascending aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1992;103:617-22.

3. De Paepe A, Devereux RB, Dietz HC, Hennekam RC, Pyeritz RE. Revised diagnostic criteria for the Marfan syndrome. *Am J Med Genet.* 1996;62:417-26.
4. De Paulis R, De Matteis GM, Nardii P. One-year appraisal of a new aortic root conduit with sinuses of Valsalva. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2002;123:33-9.
5. Demers P, Miller DC. Simple modification of «T. David-V» valve sparing aortic root replacement to create graft pseudosinuses. *Ann Thorac Surg.* 2004;78:1479-81.
6. Kouchoukos NT, Wareing TH, Murphy SF, Perrillo JB. Sixteen-year experience with aortic root replacement. Results of 172 operations. *Ann Surg.* 1991;214:308-20.
7. Hagl C, Strauch JT, Spielvogel D, Galla JD, Lansman SL, Squitieri R, et al. Is the Bentall Procedure for ascending aorta or aortic valve replacement the best approach for long-term event-free survival? *Ann Thorac Surg.* 2003;76:698-703.
8. Gott VL, Cameron DE, Alejo DE, Greene PS, Shake JG, Caparelli DJ, et al. Aortic root replacement in 271 Marfan patients: a 24 year experience. *Ann Thorac Surg.* 2002;73:438-43.
9. Cameron DE, Gott V. Surgical management of the Marfan patient at the Johns Hopkins Hospital. *Marfan Syndrome: a primer for clinicians and Scientists.* Landes Biosci. 2004;5:70-80.
10. Kvidal P, Bergstrom R, Malm T, Stahle E. Long-term follow-up of morbidity and mortality after aortic valve replacement with a mechanical prosthesis. *Eur Heart J.* 2000;21:1099-111.
11. Edmund H. Thrombotic and bleeding complications of prosthesis heart valves. *Ann Thorac Surg.* 1987;44:430-45.
12. Horstkotte D. Long term follow up after heart valve replacement. *Z Kardiol.* 1986;75:147-51.
13. Horstkotte D, Schulte H, Biercks W, Strauter B. Unexpected findings concerning thromboembolic complications and anticoagulation after complete 10 year follow up of patients with St. Jude Medical prostheses. *J Heart Valve Dis.* 1993;2:291-301.
14. Aortic surgery symposium VIII. Discussion; session 1: ascending aorta. *Ann Thorac Surg.* 2002;74:S1792-9.
15. David TE, Ivanov J, Armstrong S, Feindel C, Webb G. aortic Valve Sparing Operations in patients with aneurysms of the aortic root or ascending aorta. *Ann Thorac Surg.* 2002;74:S1758-61.
16. Leyh RG, Kallenbach K, Karck M, Hagl C, Fisher S, Haverich A. Impact of preoperative aortic root diameter on long-term aortic valve function after valve sparing aortic root reimplantation. *Circulation.* 2003;108:II285-90.
17. Kallenbach K, Pethig K, Schwarz M, Milz A, Haverich A, Harringer W. Valve sparing aortic root reconstruction versus composite replacement: perioperative course and early complications. *Eur J Cardio-Thorac Surg.* 2000;20:77-81.
18. Nistal JF. Reconstrucción valvular en la cirugía de la aorta. En: Revuelta JM, editor. *Avances en cirugía de la aorta.* Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Barcelona: J. Uriach y Compañía, S.A.; 2004. p. 123-34.