



## 6038-11. SEGUIMIENTO CLÍNICO Y ECOCARDIOGRÁFICO EN EL SÍNDROME DE MARFAN. NUEVOS PARÁMETROS ECOCARDIOGRÁFICOS

Consuelo Olivo Rodríguez, Eusebio García-Izquierdo Jaén, Vanessa Moñivas Palomero, Alberto Forteza Gil, Sara Navarro Rico, Carlos Esteban Martín López, Mario Torres Sanabria y Susana Mingo Santos

Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda, Madrid.

### Resumen

**Introducción y objetivos:** El síndrome de Marfan (SM) es una enfermedad hereditaria que afecta al tejido conectivo, siendo la principal causa de muerte la enfermedad cardiovascular, en concreto la disección de aorta. El seguimiento se realiza fundamentalmente mediante ecocardiografía transtorácica (ETT) por lo que el objetivo de nuestro estudio fue demostrar la evolución los parámetros de la función usando esta técnica tanto a nivel de cavidades cardíacas como aorta.

**Métodos:** Estudio descriptivo, analítico y unicéntrico en el que incluimos a 133 pacientes no operados y se realizó un seguimiento ETT. Se utilizó un equipo Philips EpicCV para la obtención de las medidas convencionales cardíacas en 2D, así como *strain* auricular izquierdo en fase reservorio (SRAI), *strain* longitudinal de VI y de pared lateral de VD y raíz aórtica (RaAo). El *strain* o deformación de la aorta se calculó como el diámetro sistólico menos el diastólico entre el diastólico.

**Resultados:** Se incluyeron 133 pacientes consecutivos reclutados de la consulta de SM, con una mediana en el seguimiento clínico y ecocardiográfico de 1007 (RIC) y 427 (RIC) días respectivamente. Edad  $33 \pm 13$ , varones el 50%, el 43% con estudio genético. En tratamiento con IECA/ARAI el 44% y bloqueadores beta el 28%. Hubo 18 eventos (13,5%) (2 ingresos, 13 cirugías electivas, 2 disecciones y 1 muerte). Durante el seguimiento, destacar que los parámetros de función de VD, el SRAI, la distensibilidad de RaAo y principalmente el *strain* RaAo se reducen, no así los de VI. El diámetro diastólico a nivel de los senos de Valsalva aumentó en  $0,96 \pm 1,3$  mm y el sistólico en  $0,83 \pm 1,2$  mm.

### Evolución de los parámetros ETT durante el seguimiento

|          | ETT basal       | ETT seguimiento | p    |
|----------|-----------------|-----------------|------|
| FEVI (%) | $60 \pm 5,6$    | $61 \pm 6,4$    | 0,17 |
| SLVI (%) | $-19,8 \pm 2,7$ | $-19,9 \pm 2,7$ | 0,71 |

|                                 |             |            |       |
|---------------------------------|-------------|------------|-------|
| SL pared libre VD (%)           | -22,6 ± 4,4 | -21,1 ± 5  | 0,06  |
| TAPSE (mm)                      | 24 ± 4,7    | 22,6 ± 4,5 | 0,02  |
| Onda S (cm/sg)                  | 12,9 ± 2,4  | 12,5 ± 2,8 | 0,57  |
| <i>Strain</i> AI reservorio (%) | 32,4 ± 8,9  | 30,6 ± 8,9 | 0,10  |
| Parámetros aorta                |             |            |       |
| Diámetro D (mm)                 | 38,4 ± 5,1  | 39,4 ± 4,8 | 0,001 |
| Diámetro S (mm)                 | 40,0 ± 5,0  | 40,9 ± 5   | 0,001 |
| SRAO SV (%)                     | 4,2 ± 2,3   | 3,7 ± 1,8  | 0,03  |
| Distensibilidad AO              | 0,87 ± 0,5  | 0,77 ± 0,4 | 0,07  |

FEVI: fracción de eyección ventrículo izquierdo; SLVI: *strain* longitudinal; TAPSE: desplazamiento sistólico del plano del anillo tricuspídeo; AI: aurícula izquierda; D: diástole; S: sístole; SRAO SV: *strain* aorta senos Valsalva.

**Conclusiones:** El seguimiento mediante ETT en pacientes con síndrome de Marfan es una técnica fundamental. Además de las medidas convencionales usadas hasta ahora para estudiar su evolución, como los diámetros de la aorta, puede ser de utilidad el estudio de otros parámetros que traducen propiedades elásticas de su pared como son la deformación y la distensibilidad aórtica.