



5002-8. EVALUACIÓN DE LA CAPACIDAD FUNCIONAL Y PARÁMETROS CARDIOVASCULARES MEDIANTE CPET EN PACIENTES CON SÍNDROME DE MARFAN

Clara Badia Molins, Jordi Lozano Torres, Patricia Launois, Alba Gómez Garrido, Raúl Aguilar López, Rubén Fernández Galera, Andrea Guala, Axel Hiram Hernández, Rodrigo Fernández, Laura Galian Gay, Ruper Oliveró Soldevila, Guillem Casas Masnou, José Fernando Rodríguez Palomares y Gisela Teixido Tura

Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona, España.

Resumen

Introducción y objetivos: El síndrome de Marfan (SM) es una enfermedad con afectación multisistémica a nivel cardiovascular, pulmonar y musculoesquelética. Se ha descrito una reducción de la capacidad funcional (CF) en el SM, pero la contribución de cada uno de los componentes cardiovascular, muscular o respiratorio no es bien conocida, con estudios limitados que cuantifiquen y evalúen de una forma integrada esta menor capacidad de esfuerzo mediante ergometría con consumo de gases (CPET). Objetivo: describir las alteraciones en la capacidad funcional y los parámetros cardiovasculares evaluados mediante CPET en pacientes afectados de síndrome de Marfan.

Métodos: Se realizó ergometría con consumo de gases, con protocolo de cicloergómetro en rampa con aumento de 15w por minuto, espirometría simple y ecocardiografía a pacientes adultos con el diagnóstico de síndrome de Marfan. Se excluyeron pacientes con antecedentes de disección aórtica.

Resultados: Se incluyeron 20 pacientes con SM, 16 (80%) mujeres, edad media $43,0 \pm 11,3$ años. 6 (30,0%) con cirugía electiva tipo David previa. Los watts máximos fueron $104,9 \pm 28,0$ y la FEVI fue de $59,1 \pm 5,3\%$ (valor mínimo 49%), con insuficiencia aórtica máximo moderada II/IV e insuficiencia mitral moderada III/IV. Todos los pacientes realizaron un esfuerzo máximo (RER a pico $> 1,10$ o a 2 minuto de la recuperación $> 1,09$), con un pico de consumo de oxígeno medio de $21,1 \pm 4,6$ mL/min/kg y $77,0 \pm 15,3\%$, con 11 pacientes (55%) que presentaban una capacidad funcional (CF) al esfuerzo disminuida con un VO_2 /kg pico al 80%. De los pacientes con VO_2 pico disminuido: 6 (54,5%) tuvieron un patrón con reducción de OUES y VT1 precoz que sugeriría un patrón con ineficiencia cardiocirculatoria, de los cuales 2 mostraron también agotamiento de la reserva ventilatoria durante el ejercicio y un trastorno ventilatorio restrictivo al menos moderado en la espirometría mostrando un patrón de mixto. De los cinco restantes, 2 presentaron también agotamiento de la reserva ventilatoria o alteración al menos moderada en la espirometría.

Conclusiones: La limitación de la CF en el síndrome de Marfan es frecuente incluso en pacientes sin disfunción ventricular ni valvular significativa. En nuestro estudio, aunque limitado en número de pacientes, el patrón de afectación de la CF observado en la CPET es más frecuentemente atribuible a ineficiencia cardiocirculatoria y en segundo lugar a afectación respiratoria o ambos.