



4012-2. DISMINUCIÓN DE LA DISTENSIBILIDAD AÓRTICA COMO MARCADOR PRECOZ DE AFECTACIÓN AÓRTICA EN EL SÍNDROME DE MARFAN

Gisela Teixidó Tura, José Fernando Rodríguez Palomares, Laura Gutiérrez García-Moreno, Covadonga Fernández-Golfín, Violeta Sánchez, Alberto Forteza, David García Dorado y Artur Evangelista Masip del Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona y Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

Resumen

Introducción: En el síndrome de Marfan (SM) las complicaciones aórticas son los principales determinantes de la supervivencia. A pesar que estudios previos han demostrado un deterioro de la distensibilidad aórtica en el SM por resonancia magnética, todos ellos estudiaron a pacientes con enfermedad aórtica avanzada. El objetivo del presente estudio es valorar la distensibilidad aórtica (DA) y la velocidad de la onda del pulso (VOP) por resonancia magnética (CRM) en el SM sin enfermedad aórtica avanzada.

Métodos: Se incluyeron 80 pacientes con SM ($32,0 \pm 10,5$ años, 66,3% mujeres; SC $1,91 \pm 0,23$ m²). Se excluyeron los pacientes con enfermedad aórtica avanzada (disección o cirugía aórtica previa o diámetro de la raíz aórtica > 47 mm). Como grupo control se incluyeron 36 individuos sin enfermedad cardíaca aparente apareados por edad, género y superficie corporal ($35,2 \pm 10,7$ años, 52,8% mujeres; SC $1,83 \pm 0,18$ m²). Se realizó una CRM a todos los individuos con adquisición de secuencias cine SSFP y con codificación de velocidad a nivel de aorta ascendente, descendente y abdominal. La distensibilidad en los tres niveles aórticos y la velocidad de la onda de pulso (VOP) a nivel del arco aórtico y de aorta ascendente a aorta abdominal se determinaron de forma semi-automática utilizando un software validado (ARTFUN INSERM U678). Los pacientes con SM se dividieron en dos grupos según la raíz aórtica estuviera o no dilatada. Se utilizaron modelos de regresión lineal múltiple para comparar la DA y la VOP en los diferentes segmentos aórticos entre individuos Marfan y controles ajustando por covariables significativas.

Resultados: En el SM la distensibilidad aórtica fue menor y la VOP mayor en todos los niveles aórticos respecto los controles. En el análisis multivariado, se confirmaron los mismos resultados. En los SM con y sin raíz dilatada la distensibilidad fue menor en los tres niveles; en cambio, las VOP sólo fueron superiores en el grupo de SM con raíz dilatada respecto los controles (tabla).



Conclusiones: Nuestro estudio demuestra un deterioro de la distensibilidad aórtica evaluada por resonancia magnética a lo largo de toda la aorta en el síndrome de Marfan, incluso sin enfermedad aórtica avanzada. El incremento de la velocidad de la onda de pulso parece estar relacionado con estadios más avanzados de la afectación aórtica. Estos hallazgos pueden tener implicaciones en el diagnóstico, seguimiento y pronóstico de esta enfermedad.