



4011-5. SÍNDROME DE MARFÁN Y VÁLVULA AÓRTICA BICÚSPIDE: ¿QUÉ AFECTACIÓN AÓRTICA PREDOMINA?

José Manuel Montero Cabezas, Violeta Sánchez Sánchez, Alberto Forteza Gil, Sagrario Fernández Casares, Carolina Granda Nistal, Beatriz García-Aranda Domínguez, Federico Lombero Romero y Carlos Sáenz de la Calzada Campo del Hospital 12 de Octubre, Madrid.

Resumen

Introducción: El síndrome de Marfán (SM) y la válvula aórtica bicúspide (VAB) son dos enfermedades congénitas que predisponen a la dilatación aórtica, aunque con un patrón de afectación diferente. Mientras que en la VAB la dilatación se produce habitualmente a nivel de la aorta ascendente, en el SM la afectación es más frecuente en los senos de Valsalva. Sin embargo, el patrón de dilatación de la aorta cuando ambas entidades concurren no está bien establecido. El objetivo de nuestro estudio es analizar si existen características anatómicas diferenciales en el perfil de la afectación aórtica en pacientes con SM y VAB.

Métodos: De un total de 270 pacientes en seguimiento en nuestra unidad con el diagnóstico de SM según los criterios de Ghent, 7 (2,6%) presentaban VAB. Este grupo se comparó con un grupo de pacientes diagnosticados de VAB (n = 60) y edad similar (SM 7-31 años, VAB 15-43 años). Se determinó mediante ecocardiografía transtorácica los diámetros a nivel del anillo aórtico, senos de Valsalva, unión sinotubular, aorta ascendente, arco aórtico y aorta descendente proximal. El fenotipo de la VAB se clasificó como: tipo I, fusión velo derecho e izquierdo, tipo II, fusión velo derecho y no coronario y tipo III, fusión velo no coronario e izquierdo. Se compararon los hallazgos entre ambos grupos.

Resultados: El fenotipo más frecuente de VAB en ambos grupos fue el tipo I (SM 6, VAB 44). En el SM la prevalencia de dilatación a nivel de los senos aórticos fue mayor que en el grupo de VAB: 71% vs 23% (SM 38 ± 17 , rango 24-73 mm; VAB 31 ± 6 , rango 19-50 mm). La prevalencia de dilatación de aorta ascendente fue del 27% (n = 16) en el grupo de VAB. Se objetivó insuficiencia aórtica moderada-severa en 22 VAB (37%) y 2 SM (29%), y en 15 VAB (25%) estenosis moderada o severa. Ningún paciente con SM presentaba dilatación de aorta ascendente ni estenosis valvular.

Conclusiones: La prevalencia de VAB en el SM es similar a la población general. Los pacientes con SM y VAB presentan un fenotipo de afectación aórtica diferente a los pacientes con VAB aislada, predominando la afectación típica del SM con mayor dilatación a nivel de los senos de Valsalva y menor afectación de la aorta ascendente.