



5023-8. PRONÓSTICO AÓRTICO DE LOS PACIENTES CON SÍNDROME DE MARFAN CONTROLADOS EN UNIDADES ESPECIALIZADAS

Gisela Teixidó Tura¹, Romy Franken¹, Alberto Forteza², Violeta Sánchez³, Valentina Galuppo¹, Laura Gutiérrez García-Moreno¹, David García-Dorado¹ y Artur Evangelista¹ del ¹Hospital Universitari Vall d'Hebron, Universitat Autònoma de Barcelona, Barcelona, ²Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda (Madrid). y ³Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid.

Resumen

Introducción y objetivos: En la actualidad, los pacientes con síndrome de Marfan (SM) son controlados de forma estrecha en unidades especializadas. El seguimiento con técnicas de imagen y la cirugía electiva constituyen el pilar del manejo de estos pacientes para evitar complicaciones aórticas. Nuestro objetivo fue describir la evolución clínica y por técnicas de imagen de una cohorte de pacientes con SM controlados en unidades especializadas.

Métodos: Se incluyeron los pacientes diagnosticados de SM y seguidos en dos centros especializados entre 2004 y 2015. Se recogieron las características clínicas basales, los eventos cardiovasculares en el seguimiento (cirugía aórtica, disección aórtica y muerte) y se midieron los diámetros aórticos a nivel de la raíz aórtica (SV) en los estudios ecocardiográficos en el momento basal y en el último seguimiento ecocardiográfico disponible (*leading edge-to-leading edge* en telediástole). Se incluyeron un total de 537 pacientes diagnosticados de SM. La edad media basal fue de 30,4 años (rango 3 y 76 años, 21% menores de 18 años) y 50,7% mujeres. El diámetro basal SV fue de $38,8 \pm 7,5$ mm y $21,0 \pm 4,2$ mm/m². En adultos el diámetro basal fue de $39,9 \pm 7,4$ mm y $20,7 \pm 3,9$ mm/m². Basalmente, 80 pacientes tenían antecedente de cirugía de aorta ascendente y 53 de disección aórtica (41 tipo A). y 293 (54,6%) recibían tratamiento médico. El seguimiento medio fue de $4,7 \pm 2,4$ años. Se produjeron 8 disecciones tipo A (1,9%) y 2 tipo B, 14 muertes en el seguimiento y 104 pacientes requirieron cirugía aórtica.

Resultados: De los pacientes con seguimiento ecocardiográfico (n = 307), el crecimiento de SV medio fue de $0,38 \pm 0,84$ mm/año ($0,28 \pm 0,74$ mm/año en adultos y $0,66 \pm 1,02$ mm/año en niños, p = 0,003). En adultos, el análisis multivariable incluyendo la edad, sexo, diámetro basal y tratamiento, el crecimiento anual de SV estuvo relacionado solo con el diámetro basal SV (p = 0,024).

Conclusiones: En los pacientes con síndrome de Marfan y un seguimiento estrecho clínico, los eventos clínicos (muerte y disección) son poco frecuentes aunque el requerimiento de cirugía electiva es alto. Así mismo, la dilatación aórtica en el seguimiento en nuestro estudio es menor de la reportada en estudios previos y en adultos depende fundamentalmente del diámetro basal.