



4009-6. CAMBIOS TRIDIMENSIONALES DE LA AORTA EN EL SÍNDROME DE MARFAN, MÁS ALLÁ DE LA RAÍZ AÓRTICA

Gisela Teixidó-Tura, Andrea Guala, Lydia Dux-Santoy, Giuliana Maldonado, Laura Gutiérrez, José Rodríguez-Palomares, David García-Dorado y Artur Evangelista del Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona.

Resumen

Introducción y objetivos: La principal afección aórtica el síndrome de Marfan (SM) es la dilatación de la raíz, sin embargo, la aorta distal no está libre de enfermedad. Aunque los diámetros son los principales parámetros utilizados en la evaluación de la patología aórtica, la resonancia 4D permite una evaluación más exhaustiva y completa de la anatomía aórtica. Nuestro objetivo fue evaluar los cambios tridimensionales de la geometría aórtica con RM-4D en el SM.

Métodos: Se incluyeron 39 SM y 35 voluntarios sanos emparejados por edad y superficie corporal (SC). La RM incluyó una adquisición con contraste de fase 4D, así como secuencias cine-2D. Las imágenes tridimensionales derivadas de las secuencias flujo 4D se utilizaron para caracterizar la geometría aórtica. En primer lugar, se realizó una segmentación semiautomática de toda la aorta torácica, se extrajo la centerline tridimensional y se dividió la aorta en 4 segmentos. Las secuencias de cine 2D axiales a la raíz se utilizaron para medir el máximo diámetro cúspide-cúspide y calcular la puntuación z. Se obtuvo el máximo diámetro, la longitud y volumen para cada segmento aórtico y se analizó la forma del arco aórtico con su altura, amplitud y profundidad en el plano sagital (figura). Así mismo, se obtuvieron medidas de la tortuosidad aórtica y de la inclinación superoinferior de la unión sinotubular y del arco.

Resultados: No se observaron diferencias en edad ni SC entre SM y controles. Aunque los diámetros aórticos solo difirieron a nivel de raíz, unión sinotubular y aorta ascendente proximal, los volúmenes y las longitudes fueron superiores en todos los niveles en los pacientes con SM, incluso después de ajustar por la talla. Los SM presentaron una mayor altura y amplitud anterior del arco, una mayor profundidad sagital e inclinación superoinferior del arco y de la UST (figura). Así mismo, los SM presentaron una aorta más tortuosa, y con una mayor elipticidad de la UST (tabla). Los pacientes con raíz aórtica dilatada presentaron estos cambios de forma más acusada.



Controles (n = 35)	Marfan no dilatados (n = 17)	Marfan dilatados (n = 22)	Marfan (n = 39)
--------------------	------------------------------	---------------------------	-----------------

Diámetro senos de Valsalva, mm	30,1 ± 3,8	34,6 ± 2,5 ^a	41,8 ± 3,9 ^a	38,7 ± 4,9 ^a
Diámetro máximo unión sinotubular, mm	26,3 ± 3,3	32,0 ± 6,2 ^a	35,5 ± 5,8 ^a	34,0 ± 6,2 ^a
Diámetro máximo aorta ascendente proximal, mm	30,0 ± 4,2	33,3 ± 6,1	37,3 ± 5,5 ^a	35,5 ± 6,0 ^a
Diámetro máximo aorta ascendente distal, mm	30,0 ± 4,0	30,3 ± 4,6	31,3 ± 4,3	30,8 ± 4,4
Diámetro máximo aorta descendente proximal, mm	23,6 ± 3,0	25,1 ± 4,0	24,7 ± 4,0	24,9 ± 4,0
Aorta ascendente proximal, volumen (mm ³)	1.027,2 ± 333,6	1.287,1 ± 434,8	1.912,4 ± 670,0 ^a	1.639,8 ± 653,0 ^a
Aorta ascendente distal volumen (mm ³)	1.040,3 ± 197,5	1.077,7 ± 249,7	1.242,3 ± 298,8 ^a	1.170,5 ± 287,1 ^a
Arco aórtico, volumen (mm ³)	626,2 ± 173,0	720,7 ± 244,7	727,9 ± 221,1	724,7 ± 228,6 ^a
Aorta descendente proximal, volumen (mm ³)	1.206,8 ± 322,0	1.453,4 ± 630,3	1.509,0 ± 376,9 ^a	1.484,8 ± 496,5 ^a
Aorta ascendente, longitud (mm)	71,2 ± 12,3	77,2 ± 13,4	97,8 ± 19,9 ^a	88,8 ± 20,0 ^a
Arco aórtico, longitud (mm)	26,1 ± 6,2	30,2 ± 9,0	31,5 ± 7,8 ^a	31,0 ± 8,3 ^a
Aorta descendente proximal, longitud (mm)	53,9 ± 12,6	60,7 ± 18,8	66,3 ± 11,1 ^a	63,9 ± 15,0 ^a
Elipticidad UST	0,44 ± 0,14	0,57 ± 0,12 ^a	0,57 ± 0,14 ^a	0,57 ± 0,13 ^a
Tortuosidad aórtica	2,20 ± 0,22	2,33 ± 0,26	2,53 ± 0,31 ^a	2,44 ± 0,30 ^a
Altura arco, mm	33,7 ± 6,1	37,5 ± 8,8	41,7 ± 7,0 ^a	39,9 ± 8,0 ^a

Amplitud anterior arco, mm	34,7 ± 9,5	42,6 ± 14,2 ^a	45,9 ± 8,7 ^a	44,4 ± 13,4 ^a
Profundidad sagital arco, mm	11,5 ± 3,5	14,5 ± 4,5 ^a	18,0 ± 4,6 ^a	16,5 ± 4,9 ^a
Angulación superoinferior UST, °	38,8 ± 10,8	43,7 ± 11,8	47,3 ± 16,0	45,7 ± 14,2 ^a
Angulación superoinferior arco, °	101,2 ± 8,3	106,5 ± 13,9	107,7 ± 9,6	107,2 ± 11,5 ^a

^aSignificativo frente a controles (Bonferroni para subgrupos de SM); UST: unión sinotubular.

Conclusiones: En el SM, la aorta torácica distal a la raíz aórtica sufre una elongación tridimensional, con cambios no siempre detectables por el aumento del diámetro máximo y sí con el aumento de volumen y longitud, así como una mayor tortuosidad y angulación del arco. Estos cambios son más marcados en los pacientes con dilatación de la raíz aórtica.