



## 7009-6. LA DILATACIÓN DEL TRONCO PULMONAR EN PACIENTES CON SÍNDROME DE MARFAN SE RELACIONA CON ALTERACIONES EN EL FLUJO

Andrea Guala, Gisela Teixidó Tura, Nagore Izagirre, Aroa Ruiz Muñoz, Lydia Dux-Santoy Hurtado, Laura Madrenas, Chiara Granato, Filipa Valente, Laura Gutiérrez, Laura Galian Gay, Luz Servato, Lucía La Mura, Ignacio Ferreira González, Arturo Evangelista Masip y José Fernando Rodríguez Palomares, del Departamento de Cardiología, Hospital Universitario Vall d'Hebron, VHIR, Universitat Autònoma de Barcelona, Barcelona.

### Resumen

**Introducción y objetivos:** El síndrome de Marfan (SMF) es una enfermedad hereditaria que afecta al tejido conectivo, asociada a una mutación del gen FBN1. La dilatación del tronco pulmonar (TP) es prevalente en el SMF y, si bien no son frecuentes las complicaciones clínicas asociadas a la misma, puede dar lugar a la disección del TP o constituir un marcador de riesgo vascular. Pocos estudios han abordado las causas de esta dilatación. Este estudio evalúa si los pacientes con SMF presentan alteraciones en el flujo del TP y su relación con el diámetro local mediante CRM 4D *flow*.

**Métodos:** Se adquirió 4D *flow* en 55 pacientes SMF adultos y 22 voluntarios sanos (VS) incluidos prospectivamente. La presión arterial sistólica (PAS) y diastólica (PAD) se midieron inmediatamente después de la CRM. El TP se segmentó en angiografía 3D (obtenida con CRM 4D *flow*) y se distribuyeron en el mismo 4 planos de análisis entre la válvula pulmonar y la bifurcación de la pulmonar. El flujo se caracterizó en cada plano mediante: velocidad máxima, ratio de flujo retrógrado en sístole (*Systolic Flow Reversal Ratio*, SFRR, por sus siglas en inglés) y valor promedio de la tensión de corte en la pared (*wall shear stress*, WSS, por sus siglas en inglés) axial y circunferencial. Los diámetros en el TP se midieron sobre imágenes axiales y se definió su dilatación como diámetro superior a 27 mm en mujeres y 29 mm en varones.

**Resultados:** Los pacientes con SMF presentaron edad, área de superficie corporal, PAS y velocidad máxima similares a los VS, pero mayor diámetro del TP (27,8 frente a 25,1 mm,  $p = 0,001$ ) y mayor PAD (75,5 frente a 66,8 mmHg,  $p = 0,003$ ). El 45% de los SMF presentaron TP dilatado. Comparados con los VS, los SMF mostraron mayor SFRR en el TP proximal y menor WSS axial a nivel medio (figura). Las alteraciones fueron similares en ausencia de dilatación del TP. En el análisis multivariado, el diámetro del TP presentó relación independiente con edad ( $B = 0,056$ ;  $p = 0,032$ ), sexo ( $B = -2,3$ ;  $p = 0,02$ ) y WSS axial ( $B = 6,4$ ;  $p = 0,039$ ) y circunferencial ( $B = 33,9$ ;  $p = 0,001$ ).



*Parámetros de flujo en los pacientes Marfan (MFS), Marfan con tronco pulmonar no dilatado y voluntarios sanos (HV) a distintos niveles del tronco pulmonar. \* $p < 0,05$ .*

**Conclusiones:** Los pacientes con SMF presentan flujo anormal en el TP, con independencia de la dilatación de este. El WSS axial y circunferencial muestran relación independiente con el diámetro del TP y podrían constituir potenciales marcadores de riesgo vascular en el SMF. Su valor como marcadores debe ser evaluado en futuros estudios longitudinales.