



5029-7. RED ESPAÑOLA DE PATOLOGÍA AÓRTICA GENÉTICA (REPAG). UNA HERRAMIENTA PARA AVANZAR EN EL CONOCIMIENTO Y MANEJO DE UNA PATOLOGÍA EMERGENTE

Gisela Teixido-Tura¹, Alberto Forteza Gil², Fernando Cabrera Bueno³, Julián Palomino-Doza⁴, Francisco Calvo Iglesias⁵, J. Francisco Nistal Herrera⁶, Amparo Hernández Martínez⁷, Rocío García Orta⁸, Rosario Sánchez Martínez⁹, Roberto Barriales Villa¹⁰, Elena Díaz Peláez¹¹, Elena Montañés Delmas¹², Francesca Perín¹³, Anna Sabaté Rotés¹⁴ y Arturo Evangelista Masip¹

¹Servicio de Cardiología, Hospital Universitari Vall d'Hebron, CIBERCV, Barcelona. ²Servicio de Cirugía Cardíaca, Hospital Puerta de Hierro, Madrid. ³Hospital Universitario Virgen de la Victoria, IBIMA, UMA, CIBERCV, Málaga. ⁴Servicio de Cardiología, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid. ⁵Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Álvaro Cunqueiro, Vigo, Pontevedra. ⁶Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, IDIVAL, Universidad de Cantabria, Santander, Cantabria. ⁷IIS Hospital Universitario La Fe, Valencia. ⁸Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada. ⁹Hospital General Universitario de Alicante. ¹⁰Unidad de Cardiopatías Familiares, Complejo Hospitalario Universitario A Coruña. ¹¹Complejo Asistencial Universitario de Salamanca, IBSAL, CIBERCV. ¹²Cardiología Pediátrica, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid. ¹³Cardiología Pediátrica, Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada. ¹⁴Cardiología Pediátrica, Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona.

Resumen

Introducción y objetivos: En los últimos años ha mejorado la detección y el diagnóstico precoz de la patología aórtica genética debido a la divulgación científica, a los avances de las técnicas de imagen y a los estudios genéticos. No obstante, esta patología sigue presentando una alta morbilidad y un difícil manejo médico/quirúrgico.

Métodos: En el Congreso de la SEC de 2020 se propuso la creación de la Red Española de Patología Aórtica Genética (REPAG) con los propósitos de: 1) aumentar el conocimiento incluyendo pacientes en una base de datos común; 2) consensuar protocolos comunes; y 3) discutir mensualmente casos de manejo difícil.

Resultados: En este año, 11 hospitales con unidades de patología aórtica genética de adultos y 3 unidades pediátricas se han asociado a REPAG. La mayoría están estructuradas en unidades de cardiopatías familiares (9/11), 5 atienden pacientes de todo el estado, 3 de la comunidad autónoma, 2 de la provincia y 1 solo del área de atención hospitalaria. El número anual de pacientes visitados al año atendidos por los centros REPAG es de 1.983 de 445 familias, con la realización de 498 primeras visitas anuales. En todas hay una cooperación multidisciplinar entre especialidades, unidad de reproducción asistida y biobanco. Solo 3 cuentan con una enfermera especializada en esta patología, 8 disponen de consulta de psicología y solo 3 realizan estudios genéticos en el mismo centro. En la mayoría se realiza cirugía de la raíz aórtica con preservación valvular (116/año), de arco aórtico completo (77/año) o tratamiento endovascular de la aorta torácica (135/año), pero solo 4 realizan > 6 cirugías toracoabdominales al año (50/año). El número de pacientes controlados por los centros REPAG son 1431 síndromes de Marfan, 172 Loeys-Dietz, 87 Ehler-Danlos vascular y 293 aortopatías familiares-genéticas no síndrómicas.

Conclusiones: El diagnóstico de la patología aórtica genética ha mejorado en los últimos años de forma significativa. Aunque la creación de centros expertos referenciales ha mejorado la atención a estos pacientes, el número de casos complejos de difícil manejo no es despreciable. La REPAG permite homogeneizar los

protocolos asistenciales, discutir colegiadamente los casos complejos, y acumular una casuística importante de pacientes, lo que puede facilitar un avance en el conocimiento, el manejo terapéutico y la mejoría en la calidad de vida de estos pacientes.