



6022-9. LA DISECCIÓN AÓRTICA CON AFECTACIÓN DE LA AORTA DESCENDENTE EN EL SÍNDROME DE MARFAN: PRESENTACIÓN Y PRONÓSTICO

Ana Beatriz García Durán(1), Irene Juanes Domínguez(2), Ángela López Sainz(3), Luz Servato(4), Laura Gutiérrez García-Moreno(4), M. Teresa González Alujas(4), Laura Galian Gay(4), María Isabel González Hoyo(4), Rubén Fernández Galera(4), Guillem Casas(4), Filipa Valente(4), José Fernando Rodríguez Palomares(4), Ignacio Ferreira González(5), Arturo Evangelista Masip(4) y Gisela Teixido-Tura(4)

de (1)Servicio Cardiología. Hospital del Mar, Barcelona, (2)Hospital Universitario Álava, (3)Servicio Cardiología. Hospital Clínic, Barcelona, (4)Servicio Cardiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona. CIBERCV y (5)Servicio Cardiología. Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona. CIBERESP

Resumen

Introducción y objetivos: En el síndrome de Marfan (SM) la principal manifestación cardiovascular es la dilatación y la disección aórtica. El seguimiento con técnicas de imagen y la cirugía electiva han mejorado su supervivencia. Sin embargo, todavía hay pocos datos sobre la presentación y evolución de la disección aórtica en el SM. Los objetivos de este estudio fueron definir las características y la evolución de los pacientes con SM con disección de la aorta descendente.

Métodos: Análisis retrospectivo de los pacientes con SM atendidos entre 2001 y 2020 que presentaron un síndrome aórtico agudo con afectación de la aorta descendente. Los pacientes se clasificaron en AD: disección ascendente y descendente y D: descendente aislada. Se registraron los eventos en el seguimiento.

Resultados: Se incluyeron 35 pacientes (10,9% de SM en nuestra unidad). La disección aórtica afectó ascendente y descendente (AD) en 19 y fue limitada a la descendente (D) en 16. No hubo diferencias en la edad al evento, tabaquismo, puntuación sistémica entre los grupos AD y D. Tampoco en la proporción de diagnóstico previo de SM ni de cirugía electiva de raíz aórtica previa. Sin embargo, hubo más proporción de mujeres (75%) en el grupo D ($p = 0,024$). La mayoría de los pacientes del grupo AD, 16 (84,2%) recibieron tratamiento quirúrgico inicial (12 Bentall, 2 Bentall con arco y 2 ascendente). En el grupo D, 11 pacientes (68,8%) recibieron un tratamiento conservador y 5 (31,2%) quirúrgico (3 TEVAR, 1 Bentall + arco, 1 recambio descendente). Dos pacientes fallecieron en el evento agudo, uno de cada grupo. Los pacientes que superaron el evento agudo ($n = 33$), tuvieron un seguimiento medio de $9,7 \pm 6,2$ años, con tendencia a ser mayor en el grupo AD ($11,5 \pm 6,5$ vs $7,6 \pm 5,4$ años, $p = 0,074$). Se produjeron 4 (22,2%) muertes en el grupo AD y 4 (26,7%) en el D (todas de causa aórtica). 18 pacientes (54,5%) requirieron cirugía en cayado-aorta descendente, 9 (50,0%) en el grupo AD y 9 (60,0%) en el grupo D ($p = 0,566$). La supervivencia libre de intervención o muerte (no relacionada con el evento inicial) fue de $12,6 \pm 2,3$ años para el grupo de AD y $6,5 \pm 1,4$ años para el grupo D respectivamente ($p = 0,100$).

Conclusiones: La disección con afectación de la aorta descendente en el SM se presenta en jóvenes y conlleva una alta morbimortalidad y un alto requerimiento de reintervención quirúrgica en el seguimiento.