Rev Esp Cardiol. 2024;77 (Supl 1): 170

Revista Española de Cardiología

4008-5. DIFERENCIAS DE GÉNERO EN EL PRONÓSTICO AÓRTICO EN PACIENTES CON SÍNDROME DE MARFAN. ESTUDIO LONGITUDINAL RETROSPECTIVO DEL REGISTRO REPAG

Gisela Teixido Tura[1], Diana Domingo Valero[2], Rocío García Orta[3], Francisco Calvo Iglesias[4], Francisco Valera Martínez[2], José María Larrañaga Moreira[5], Daniel Martínez López[6], Clara Badia Molins[1], Rosario Sánchez Martínez[7], Anna Sabaté Rotés[8], Julián Palomino-Doza[9], Javier Limeres Freire[1], Eduardo Moreno Escobar[3], Alberto Forteza Gil[6] y Fernando Cabrera Bueno[10]

[1]Hospital Universitari Vall d'Hebron, Centro de Investigación Biomédica en Red, Enfermedades Cardiovasculares (CIBERCV), Barcelona, España, [2]Hospital Universitario La Fe, Valencia, España, [3]Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada, España, [4]Hospital Álvaro Cunqueiro, Vigo (Pontevedra), España, [5]Complexo Hospitalario Universitario A Coruña, A Coruña, España, [6]Hospital Universitario Puerta de Hierro, Madrid, España, [7]Hospital General Universitario de Alicante, Alicante, España, [8]Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona, España, [9]Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España y [10]Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria, Málaga, España.

Resumen

Introducción y objetivos: Estudios previos han sugerido un pronóstico aórtico más favorable en las mujeres con síndrome de Marfan (SM), aunque el mecanismo subyacente aún no es bien conocido. En este estudio retrospectivo longitudinal, nuestro objetivo fue evaluar las diferencias en eventos aórticos entre ambos sexos en una cohorte amplia de pacientes con SM atendidos en 11 centros terciarios en España.

Métodos: Se incluyeron pacientes con diagnóstico de SM. Se registraron los eventos aórticos (cirugías aórticas electivas, síndromes aórticos agudos y muerte). La supervivencia (SV) libre del evento combinado de muerte o primer evento aórtico se comparó entre hombres y mujeres mediante las curvas de Kaplan-Meier, el *log rank* test y regresión de Cox.

Resultados: Se incluyeron 442 pacientes con SM, 48,2% mujeres y 56,2% índices. El seguimiento medio en centro REPAG fue de 7,1 ± 0,3 años. Aunque la puntuación sistémica y la proporción de índices no fueron diferentes entre sexos, el diagnóstico fue más temprano en los hombres (p = 0,01) (tabla). Además, entre los pacientes adultos, los hombres presentaron una mayor altura, peso y superficie corporal (SC). El diámetro de la raíz aórtica fue mayor en los hombres, pero no los indexados por SC o los *z-scores*. Se registró el evento combinado de muerte o evento aórtico en 192 pacientes (120 hombres, 72 mujeres, p ? 0,00001). Las mujeres tuvieron una mayor SV libre del evento combinado (HR 0,41, IC95% = 0,30-0,55) con una SV media libre del evento combinado de 41,3 años en hombres y 61,4 años en mujeres (p 0,0001) (figura). Aunque hubo una mayor proporción cirugías aórticas electivas como primer evento en los hombres (66,7 vs 52,8%), la proporción de disecciones tipo A fue similar entre sexos (26,7 vs 26,4%) con mayor frecuencia de disecciones tipo B en las mujeres como primer evento aórtico (4,2 vs 15,3%) (p = 0,026).

Comparación características clínicas entre hombres y mujeres con síndrome de Marfan

	Hombres (n = 229)	**Mujeres (n = 213)**	**p**
Edad al diagnóstico (años)	30,0 ± 18,2	34,4 ± 18,5	**0,01**
Edad en la primera visita 18 años (%)	26,60%	17,40%	**0,02**
Índices (%)	56,6(%)	55,9(%)	0,881
En pacientes > 18 años en la 1ª visita			
Peso (Kg)	84,6 ± 17,6	68,9 ± 13,5	**0,0001**
Altura (cm)	186,6 ± 10,6	172,4 ± 12,0	**0,0001**
S.C. (m^2)	2,1 ± 0,2	1,8 ± 0,2	**0,0001**
Score sistémico	6,3 ± 3,1	6,5 ± 3,2	0,614
HTN (%)	19,7	17,0(%)	0,456
DLP (%)	16,7	11,8(%)	0,202
DM (%)	3,5	3,3(%)	0,898
Fumador (previo o actual) (%)	23,6	17,1(%)	0,11
Válvula aórtica bicúspide (%)	2,7	1,9(%)	0,457
Seguimiento clínico en REPAG (años)	7,4 ± 5,4	6,8 ± 5,2	0,329
Diámetro de la raíz aórtica en la primera evaluación (mm)	39,6 ± 9,5	35,7 ± 8,2	**0,0001**
Edad > 18 años:			
Diámetro de la raíz aórtica (mm)	42,3 ± 8,4	37,2 ± 7,1	**0,0001**
Diámetro de la raíz aórtica indexado por S.C. (mm/m^2)	20,4 ± 4,1	20,3 ± 3,7	0,789

Z-score* del diámetro de la raíz aórtica	2,4 ± 2,2	2,0 ± 1,7	0,086
Muertes (%)	7,4	7	
Muerte CV (%)	4,9	5,2	
			0,206
Muerte no CV (%)	0,9	1,9	
Causa desconocida (%)	1,7	0	

S.C.: superficie corporal; CV: cardiovascular; DLP: dislipemia; DM: diabetes: HTN: hipertensión: *Zscore calculado con la fórmula de Campens.

Análisis de supervivencia libre de un primer evento aórtico o muerte, comparación según género.

Conclusiones: Los pacientes varones con SM presentan diámetros de raíz aórtica mayores, pero *z-scores* de diámetros indexados similares a las mujeres. La supervivencia libre del primer evento aórtico o muerte es menor en los varones con SM, con una mayor frecuencia de intervención aórtica electiva. Aunque esto último probablemente está afectado por el mayor diámetro aórtico absoluto en hombres, no se observó un aumento en la incidencia de disección tipo A en las mujeres. Estos hallazgos podrían sugerir una menor agresividad de la enfermedad aórtica proximal en mujeres con SM.