

Tratamiento quirúrgico de las complicaciones de la aorta ascendente en el síndrome de Marfan. Resultados inmediatos y a largo plazo

Roberto R. Favalaro, J. Horacio Casabé, Mónica Segura, José Abud, Jorge Casas, Claudio López, Eduardo Dulbecco y Héctor Raffaelli

Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular (ICYCC). Fundación Favalaro. Buenos Aires. Argentina.

Se analizaron los resultados en 54 pacientes con una media de edad de 39 (18-66) años; el 25% eran mujeres; 21 pacientes presentaban disección (aguda en 15 y crónica en 6 pacientes) y 33, aneurisma. La operación fue de máxima urgencia en 3 pacientes, urgente en 15 y programada en 36. Utilizamos tubo valvulado en 39 pacientes, reimplante valvular en 9, técnica de Cabrol en 3 y homoinjerto en 3. El diámetro promedio aórtico fue de 66,6 mm. La mortalidad hospitalaria total fue del 3,7% (máxima urgencia, 33,3%; programada, 2,8%; $p < 0,001$). Durante el seguimiento (media, 4 años [2 meses-14 años]) fallecieron 7 pacientes, 4 por disección aórtica tipo B. A los 2, a los 5 y a los 10 años, la supervivencia actuarial fue del 94, el 83 y el 75% y la libertad de reoperación, del 88, el 67 y el 43%, respectivamente. El reemplazo electivo de la aorta ascendente tiene bajo riesgo y buena supervivencia.

Palabras clave: Síndrome de Marfan. Cirugía aórtica. Resultados.

Surgical Treatment of Ascending Aortic Complications in Marfan Syndrome: Early and Long-Term Outcomes

Findings in 54 patients (mean age 39 years, range 18-66 years, 25% female) were analyzed. Of these patients, 21 had dissection of the ascending aorta (15 acute and six chronic) and 33 had aneurysm of the ascending aorta. Surgery was classified as emergency surgery in three cases, as urgent in 15, and as scheduled surgery in 36. The Bentall-De Bono procedure was performed in 39 patients, aortic valve reimplantation was carried out in nine, Cabrol's operation was performed in three, and a homograft was used in three. The mean diameter of the ascending aorta was 66.6 mm. Overall, in-hospital mortality was 3.7% (33.3% for emergency surgery vs. 2.8% for scheduled surgery; $P < .001$). During the mean follow-up period of 4 years (range, 2 months-14 years), seven patients died, including four who died due to type-B aortic dissection. The actuarial survival rate at 2, 5 and 10 years was 94%, 83% and 75%, respectively, with 88%, 67% and 43% of patients, respectively, not requiring reoperation. Elective aortic root replacement was associated with a low risk and a good survival rate.

Key words: Marfan Syndrome. Aortic Surgery. Results.

Full English text available from: www.revespcardiol.org

INTRODUCCIÓN

La dilatación de la raíz aórtica del síndrome de Marfan (SM) puede provocar disección aguda, rotura aórtica y/o insuficiencia aórtica¹ y es causa habitual de muerte prematura^{1,2}. El reemplazo profiláctico logró una sustancial mejoría en la expectativa de vida^{3,4}. Los estudios publicados proceden fundamentalmente de Estados Unidos y Europa; no hay series comunicadas

en Latinoamérica. En este trabajo presentamos los resultados a corto plazo (seguimiento intrahospitalario) y la evolución a largo plazo (complicaciones) de la intervención quirúrgica en un centro de derivación terciaria en Argentina.

MÉTODOS

Entre julio de 1992 y diciembre de 2006 operamos a 54 pacientes con SM según criterios posteriormente confirmados en Ghent⁵. La cirugía se realizó de acuerdo con los procedimientos habituales⁶. Se consideró de máxima urgencia dentro de las 24 h del diagnóstico con el paciente descompensado, de urgencia durante el ingreso, pero después de las 24 h y programada con el paciente asintomático y estable. Se analizaron retros-

Correspondencia: Dr. R.R. Favalaro.
ICYCC. Fundación Favalaro.
Avda. Belgrano 1746. (1093) Buenos Aires. Argentina.
Correo electrónico: rrfavaloro@ffavaloro.org

Recibido el 23 de mayo de 2007.
Aceptado para su publicación el 11 de diciembre de 2007.

TABLA 1. Datos demográficos, clínicos y ecocardiográficos de 54 pacientes con síndrome de Marfan sometidos a cirugía de reemplazo de la aorta ascendente

	Dissección aguda (n = 15)	Dissección crónica (n = 6)	Aneurisma sin dissección (n = 33)
Edad (años), media (intervalo)	37,26 (22-57)	42,8 (22-59)	37,12 (18-66)
Mujeres, %	26,6	20	28
Frecuencia cardiaca (lat/min), media	62	64	62
Presión arterial (mmHg), media	124/75	128/65	125/95
Insuficiencia aórtica grave, n (%)	6 (40)	1 (17)	2 (6)
Diámetro aórtico (mm), media (intervalo)	55,72 (43-63,6)	78 (67- 81)	66,19 (40-104)
FEVI < 40%, n (%)	1 (7)	0	2 (6)

FEVI: fracción de eyección del ventrículo izquierdo.

pectivamente las características demográficas, la mortalidad hospitalaria (durante el ingreso) y tardía y la necesidad de reoperación o tratamiento intervencionista en el seguimiento. Los eventos considerados fueron: muerte, reoperación, endocarditis infecciosa, tromboembolia o sangrado mayor. El diagnóstico se realizó mediante ecocardiograma Doppler transesofágico (ETE), tomografía computarizada (TC) o resonancia magnética. Durante la cirugía se utilizó ETE, y el seguimiento se efectuó con ETE y TC. Todos recibieron bloqueadores beta.

Análisis estadístico

Las variables continuas se informan como media \pm desviación estándar o el intervalo, y las categóricas, en porcentajes. El análisis univariable se realizó mediante ANOVA para variables continuas con distribución normal y con la prueba de la χ^2 para las variables cualitativas. Se utilizó el método de Kaplan-Meier para calcular la supervivencia de los pacientes intervenidos. Se muestran los porcentajes de supervivencia con intervalos de confianza (IC) del 95% en diferentes períodos.

RESULTADOS

La edad promedio fue de 39 (18-66) años; el 25% eran mujeres; 15 pacientes tuvieron dissección aórtica aguda; 6, dissección aórtica crónica, y 33, aneurisma de la aorta ascendente. El diámetro aórtico promedio fue $66,6 \pm 3$ mm. En la tabla 1 se comparan datos demográficos, clínicos y ecocardiográficos.

La cirugía fue de máxima urgencia en 3 (5,6%) pacientes, urgente en 15 (27,8%) y programada en 36 (66,7%); 4 pacientes tenían cirugía aórtica previa. Se efectuó reemplazo de la raíz aórtica con tubo valvulado (Bentall De Bono) en 39 pacientes, con modificación de Cabrol en 3, reimplante valvular (T. David) en 9 y homoinjerto en 3. Se realizó reemplazo o plastia de la válvula mitral en 6 pacientes.

La mortalidad quirúrgica fue del 3,7% (2 pacientes) y fue significativamente mayor en las cirugías de máxima urgencia en comparación con las electivas (el

33,3 frente al 2,8%; $p < 0,001$). En el seguimiento (media, 4 años [2 meses-14 años]) se perdieron 3 (5,5%) pacientes y otros 7 fallecieron, 4 de ellos por redissección tipo B reintervenida que desembocó en un cuadro clínico séptico (3 por cirugía y 1 por cateterismo), 2 por insuficiencia cardiaca y 1 de causa desconocida. Se operó por segunda vez a 13 pacientes, 9 de ellos por redissección distal, 1 debió someterse a un trasplante cardiaco y 3 a homoinjerto por endocarditis infecciosa; 2 pacientes sufrieron una tercera intervención. La supervivencia a los 2, los 5 y los 10 años fue del 94% (IC del 95%, 88%-100%), el 83% (IC del 95%, 70%-97%) y el 75% (IC del 95%, 55%-95%), respectivamente (fig. 1). Por otro lado, la libertad de reoperación a los 2, los 5 y los 10 años fue del 88% (IC del 95%, 78%-98%), el 67% (IC del 95%, 50%-85%) y el 43% (IC del 95%, 17%-70%), respectivamente (fig. 2).

DISCUSIÓN

Antes del advenimiento de la cirugía profiláctica de la raíz aórtica, la mayoría de estos pacientes morían prematuramente; con el tratamiento actual⁴, la expectativa de vida es de 70 años^{3,4}. La asociación entre aumento del diámetro y riesgo de dissección y rotura es precisa: el riesgo de rotura de un aneurisma de 6 cm es 4 veces mayor⁷. El diámetro aórtico aconsejado para efectuar la cirugía profiláctica es de 5 cm^{7,8}. Un aumento acelerado (> 1 cm/año), la historia familiar de muerte prematura o de regurgitación aórtica moderada a grave adelantan la indicación quirúrgica¹. Algunos proponen realizarla con diámetros > 3 cm⁸ por la imprevisibilidad de la rotura aórtica. La eficacia, la seguridad y la reproducibilidad del reemplazo de la aorta ascendente con tubo valvulado fueron comunicadas inicialmente por un solo centro⁹ y después se publicaron 675 pacientes con SM operados en 10 centros quirúrgicos¹⁰. El 30% presentaba dissección aórtica. La mortalidad a los 30 días fue del 1,5% en cirugías electivas, del 2,6% en urgentes y del 11,7% en máxima urgencia. En 6,7 años de seguimiento hubo 114 muertes tardías, la mayoría por dissección o rotura de la aorta

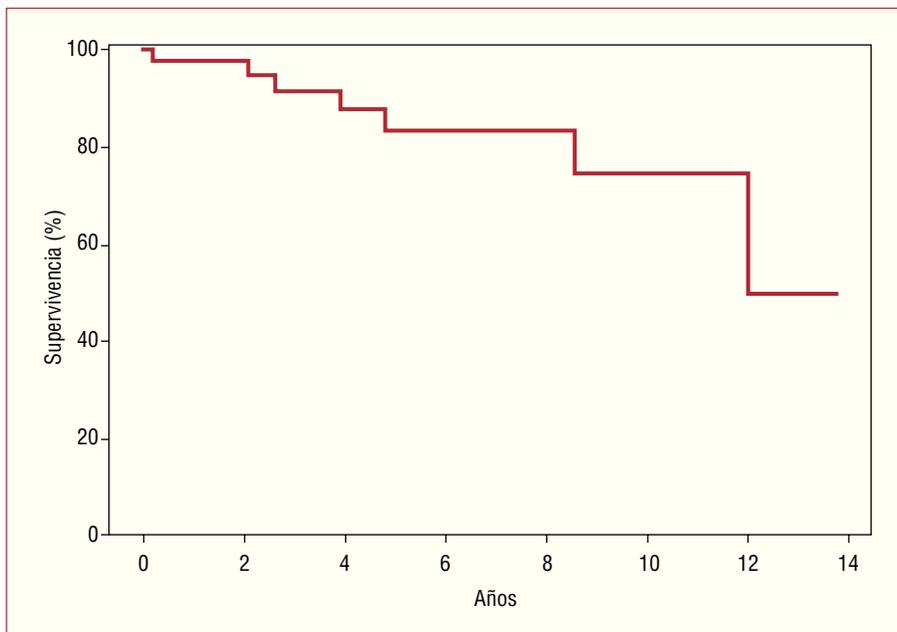


Fig. 1. Curva de supervivencia de 54 pacientes con síndrome de Marfan operados por complicaciones de la aorta ascendente.

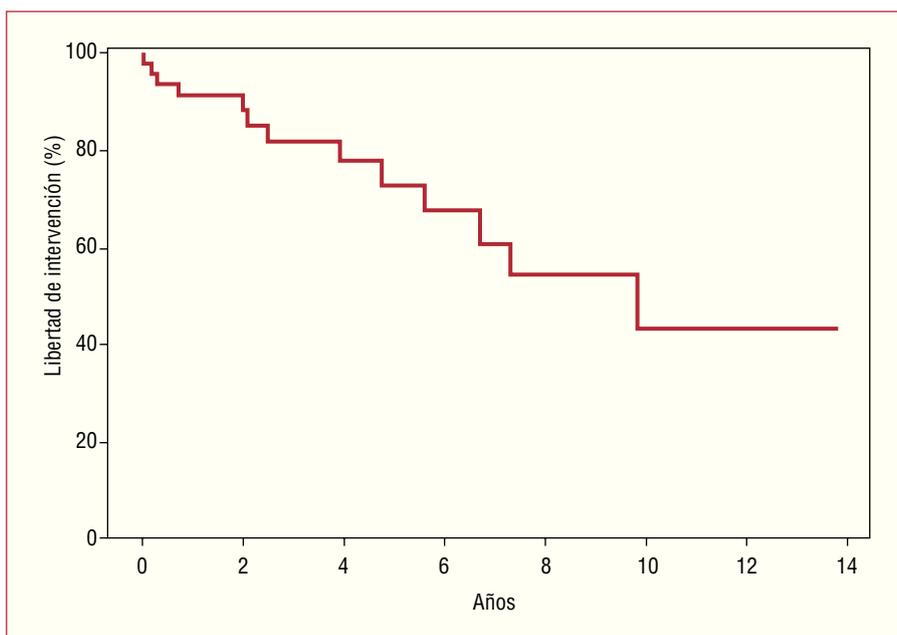


Fig. 2. Libertad de reoperación en 54 pacientes con síndrome de Marfan operados por complicaciones de la aorta ascendente.

residual y arritmias, principalmente dentro de los 60 días tras la cirugía; luego, la mortalidad fue baja y constante y a los 5, los 10 y los 20 años, el 93,5, el 91 y el 59% estaban vivos. Posteriormente se publicaron experiencias confirmatorias¹¹. En forma similar a esta casuística, el 38% de nuestros pacientes presentaron disección aórtica. La mortalidad total fue algo mayor (3,7%) (electivas, 2,8%; máxima urgencia, 33%) y constatamos con una supervivencia a los 2, los 5 y los 10 años del 94, el 83 y el 75% y una libertad de reoperación del 88, el 67 y el 43%.

Yacoub et al¹² describieron la «remodelación» que conserva la válvula aórtica y David et al¹³, el «reimplante» en un tubo de dacrón. La aplicación de estas técnicas se restringió a casos en que las valvas aórticas eran estructuralmente normales. David et al¹⁴ analizaron retrospectivamente 220 cirugías de preservación (167 de reimplante y 53 de remodelación), el 40% en SM, con seguimiento de 5,3 años. Tuvieron 3 muertes operatorias y 13 tardías con una supervivencia del 88% a los 10 años y una libertad de insuficiencia aórtica significativa del 85% (el 94% con reimplante y el 75%

con remodelación). En 9 pacientes utilizamos el reimplante sin mortalidad quirúrgica y sin insuficiencia aórtica significativa a mediano plazo. Debe destacarse que no existen seguimientos a largo plazo y no está establecida la necesidad de reintervención con esta técnica^{15,16}.

Recientemente se analizó a 78 pacientes con SM operados¹⁷, con una media de seguimiento de 5,4 años: 4 pacientes fallecieron y se observó un total de 46 «eventos aórticos» (cirugía electiva o disección) en 45 pacientes, que afectaron a la aorta distal en 14 (31%). Coincidentemente con esta y otras series⁹⁻¹², el 25% de nuestros pacientes requirieron reintervenciones en la aorta distal. Por ello pensamos que en todo paciente con SM operado se debe comprobar el estado de la aorta en su totalidad periódica e indefinidamente.

Concluimos que en el SM el reemplazo electivo de la aorta ascendente con tubo valvulado es un procedimiento de bajo riesgo, efectivo y durable.

BIBLIOGRAFÍA

- Milewicz DM, Dietz HC, Miller DC. Treatment of aortic disease in patients with Marfan syndrome. *Circulation*. 2005;111:150-5.
- Dietz HC, Cutting GR, Pyeritz RE, Maslen CL, Sakai LY, Corson GM, et al. Marfan syndrome caused by a recurrent de novo missense mutation in the fibrillin gene. *Nature*. 1991;352:337-9.
- Silverman DI, Burton KJ, Gray J, Bosner MS, Kouchoukos NT, Roman MJ, et al. Life expectancy in the Marfan syndrome. *Am J Cardiol*. 1995;75:157-60.
- Finkbohner R, Johnston D, Crawford ES, Coselli J, Milewicz DM. Marfan syndrome: long-term survival and complications after aortic aneurysm repair. *Circulation*. 1995;91:728-33.
- De Paepe A, Devereux RB, Dietz HC, Hennekam RC, Pyeritz RE. Revised diagnostic criteria for the Marfan syndrome. *Am J Med Genet*. 1996;62:417-26.
- Bentall H, De Bono A. A technique for complete replacement of the ascending aorta. *Thorax*. 1968;23:338-9.
- Davies RR, Goldstein LJ, Coady MA, Tittle SL, Rizzo JA, Kopf GS, et al. Yearly rupture or dissection rates for thoracic aortic aneurysms: simple prediction based on size. *Ann Thorac Surg*. 2002;73:17-27.
- Kim SY, Martin N, Hsia RE, Pyeritz, Daniel AA. Management of aortic disease in Marfan syndrome. A decision analysis. *Arch Intern Med*. 2005;165:749-55.
- Baumgartner WA, Cameron DE, Redmond JM, Greene PS, Gott VL. Operative management of Marfan syndrome: The Johns Hopkins Experience. *Ann Thorac Surg*. 1999;67:1859-60.
- Gott VL, Greene PS, Alejo DE, Cameron DE, Naftel DC, Miller DC, et al. Replacement of the aortic root in patients with Marfan's syndrome. *N Engl J Med*. 1999;340:1307-13.
- Alexiou C, Langley SM, Charlesworth P, Haw MP, Livesey SA, Monro JL. Aortic root replacement in patients with Marfan syndrome: The Southampton Experience. *Ann Thorac Surg*. 2001;72:1502-8.
- Yacoub MH, Gehle P, Chandrasekaran V, Birks EJ, Child A, Radley-Smith R. Late results of a valve-preserving operation in patients with aneurysms of the ascending aorta and root. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1998;115:1080-90.
- David TE, Feindel CM. An aortic valve-sparing operation for patients with aortic incompetence and aneurysm of the ascending aorta. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1992;103:617-22.
- David TE, Feindel CM, Webb GD, Colman JM, Armstrong S, Maganti M. Long-term results of aortic valve-sparing operations for aortic root aneurysm. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2006;132:347-54.
- Hagl C, Strauch JT, Spielvogel D, Galla JD, Lansman SL, Squitieri R, et al. Is the Bentall procedure for ascending aorta or aortic valve replacement the best approach for long-term event free survival? *Ann Thorac Surg*. 2003;76:698-703.
- Forteza A, Cortina JM, Sánchez V, Centeno J, López MJ, Pérez de la Sota E, et al. Experiencia inicial con la preservación de la válvula aórtica en el síndrome de Marfan. *Rev Esp Cardiol*. 2007;60:471-5.
- Engelfriet PM, Boersma E, Jan GP, Tijssen JGP, Bouma BJ, Mulder BJM. Beyond the Root: Dilatation of the distal aorta in Marfan syndrome. *Heart*. 2006;92:1238-43.