

11205



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA
DE MEXICO**

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO

INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA "IGNACIO CHAVEZ"

SECRETARÍA DE SALUD

**EVALUACIÓN MORFOLÓGICO-FUNCIONAL DE LAS
ANORMALIDADES DEL SISTEMA CARDIOVASCULAR EN
PACIENTES MEXICANOS CON SÍNDROME DE MARFAN**

TESIS

**QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE
MÉDICO CARDIÓLOGO**

PRESENTA:

DRA. MERCEDES VEGA OLVERA



MEXICO, D.F.

SEPTIEMBRE 2005

0350847



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

HOJA DE FIRMAS



Dr. José Fernando Guadalajara Boo
Director de Enseñanza



Dra. Aloha Meave González
Asesor de tesis



SUBDIVISION DE ESPECIALIZACIÓN
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO
FACULTAD DE MEDICINA
U.N.A.M.



MEXICO
RESERVA DE LOS
DIRECHOS DE
ESTADOS UNIDOS
MEXICANOS
Asesor de
Enseñanza

COLABORADORES

Dra. Aloha Meave González

Asesor de tesis

Jefa del Departamento de Resonancia Magnética. Instituto Nacional de
Cardiología "Ignacio Chávez"

INDICE

1.- Antecedentes	1
2.- Material y método	11
3.- Resultados	15
4.- Discusión	17
5.- Conclusiones	19
6.- Anexos	21
7.- Bibliografía	25

TITULO: EVALUACION MORFOLOGICO-FUNCIONAL DE LAS ANORMALIDADES DEL SISTEMA CARDIOVASCULAR EN PACIENTES MEXICANOS CON SINDROME DE MARFAN.

ANTECEDENTES

El síndrome de Marfán (SM) es un desorden hereditario del tejido conectivo en el que la talla alta y la excesiva longitud de las extremidades y dedos se asocian con anomalías en los sistemas cardiovascular, esquelético y ocular. Tiene un carácter hereditario con patrón autosómico dominante, aunque se ha informado de casos esporádicos. La prevalencia aproximada es de 1 por 10,000 habitantes en los Estados Unidos, no se han definido influencias geográficas o raciales que la modifiquen y ambos géneros se afectan por igual (1).

La primera referencia en la literatura médica del SM se remonta a 1896 cuando Antoine Marfan reportó en el boletín de la Sociedad Médica de París, una niña de 5 años con aracnodactilia, pero no fue hasta 50 años más tarde que se describió completamente este síndrome (3).

Las manifestaciones clínicas del SM son causadas por mutaciones en el gen de la fibrilina-1, una proteína de 350 kD constitutiva de la túnica media aórtica, zónulas ciliares, periostio y piel; Esta molécula fue descubierta en 1991, la búsqueda de los 65 exones del gen *FBN-1* en el cromosoma 15q15-21.1 es factible y detecta la mayoría de las mutaciones y, aunque se han descrito varios cientos de mutaciones puntuales, la correlación genotipo/fenotipo no ha sido exitosa. Un segundo gen de fibrilina en el cromosoma 5 tiene un 80% de homología con la fibrilina-1 y se ha asociado a aracnodactilia congénita contractural, ectopia lentis y aneurisma aórtico familiar(1,4,9).

El SM una enfermedad pleiotrópica con gran variabilidad en su presentación clínica, tanto inter como intrafamiliar. El diagnóstico suele establecerse desde el punto de vista clínico y los estudios radiológicos son de utilidad (3,5). Las alteraciones musculoesqueléticas son el pilar fundamental para el diagnóstico y constituyen los signos clínicos que les dan la típica apariencia a los enfermos (6). Las alteraciones oculares y cardiovasculares varían en su frecuencia y orden de aparición, estas últimas determinan mal pronóstico de la enfermedad por el desarrollo de

aneurismas disecantes de la aorta(8,9). Dentro de las características tanto clínicas como radiológicas más frecuentes de los pacientes con SM que han sido reportadas se encuentran: Talla alta con desproporción del segmento inferior (dolicoostenomelia) en prácticamente todos los pacientes, seguido de la aracnodactilia en 94.9 % y la escoliosis en 89.8 %, pectum excavatum o carinatum. La afectación ocular incluye miopía, la subluxación del cristalino se encuentra en alrededor del 60%, así como predisposición al desprendimiento de retina; Las manifestaciones más graves de la enfermedad en los adultos son a nivel cardiovascular e incluyen dilatación de la aorta ascendente, dilatación de la porción sinusal (35%) y de la porción tubular (65%), insuficiencia valvular aórtica en 28% a 73% y disección aórtica (33%), siendo más frecuente la disección de la aorta ascendente (tipo A de Stanford) tanto en pacientes agudos como crónicos (10,17). La válvula mitral es comúnmente afectada en niños y se observa principalmente engrosamiento nodular y fenestración de sus valvas, ruptura de cuerdas tendinosas; El prolapso mitral y la consecuente insuficiencia valvular, puede ser de importante repercusión hemodinámica y requerir incluso

reemplazo de la válvula o en el caso de la insuficiencia aórtica acompañada de dilatación severa de la raíz aórtica (Más de 5.5 cm) se prefiere realizar el procedimiento de Bentall y Bono (11,15). Otras alteraciones incluyen dilatación de la arteria pulmonar, calcificación del anillo mitral y dilatación o disección de la aorta torácica o abdominal. La dilatación progresiva de la aorta es simétrica e inicia en el seno de Valsalva, lo cual predispone a ruptura o disección (1,15).

En un estudio reciente realizado en población mexicana, utilizando ecocardiografía, los hallazgos más relevantes fueron una alta incidencia de prolapso valvular pulmonar (45.5%) y aneurisma del septum interatrial en 13.6%. Lo anterior llevó a la conclusión de que las manifestaciones clínicas cardiovasculares del síndrome de Marfán son más severas en la población mexicana (16).

Dada la variación en las características fenotípicas de los pacientes con SM, existen múltiples descripciones realizadas en diferentes grupos poblacionales, con la intención de determinar de manera particular, los rasgos más frecuentes de una población específica. (8,9,10,14)

No existen signos hallazgos patognomónicos y debido a la variabilidad clínica, el médico sustenta el diagnóstico en una combinación de manifestaciones clínicas y radiológicas. Se han desarrollado diferentes criterios de diagnóstico, el más reciente y aceptado es el sistema de Ghent, el cual contempla 4 criterios clínicos y un genético.

Los criterios de Ghent son:

A) Criterios mayores

Sistema esquelético (4 o más de los siguientes)

- Pectus carinatum
- Pectus excavatum que requiera cirugía
- Relación brazada/talla > 1.05
- Signos de Walker-Murdoch y Steinberg
- Escoliosis $> 20^\circ$ o espondilolistesis
- Extensión de codos reducida a $< 170^\circ$
- Protrusión acetabular de cualquier grado
- Desplazamiento medial del maleolo medial, causante de pie plano

Dura: Ectasia dural lumbosacra por TAC o RM

Sistema ocular: Luxación del cristalino

Sistema cardiovascular

- Dilatación de la aorta ascendente involucrando al menos los senos de Valsalva

- Disección de la aorta ascendente

Historia familiar/genética

- Pariente de primer grado con síndrome de Marfan
- Presencia de mutación FBN-1

B) Criterios menores

Sistema esquelético

- Pectus excavatum no quirúrgico
- Hiper movilidad articular
- Paladar ojival
- Facies (dolicocefalia, hipoplasia malar, enoftalmos, retrognatia y fisuras palpebrales antimongólicas)

Sistema ocular

- Córnea plana (evaluada por queratometría)
- Longitud axial incrementada del globo ocular (medida por USG)

- Iris hipoplásico o músculo ciliar hipoplásico condicionante de miosis disminuida

Sistema cardiovascular

- Prolapso de la válvula mitral con o sin insuficiencia valvular
- Dilatación de la arteria pulmonar, antes de los 40 años, en ausencia de estenosis pulmonar valvular o periférica o cualquier otra causa obvia
- Calcificación del anillo mitral antes de los 40 años
- Dilatación o disección de la aorta descendente torácica o abdominal antes de los 50 años

Sistema pulmonar

- Neumotórax espontáneo
- Bulas apicales (valoradas en la radiografía de tórax)

Piel

- Estrías atróficas no asociadas a variaciones importantes de peso, embarazo o estrés repetitivo
- Hernias recurrentes o incisionales

Los estudios de gabinete son parte del diagnóstico, los principales son la evaluación oftalmológica con lámpara de hendidura, la ecocardiografía

grafía, el Holter, la radiología convencional y la Resonancia Magnética(RM). La detección de mutaciones en el gen de la fibrilina contribuye a los criterios diagnósticos, pero su búsqueda no se realiza de manera rutinaria (1,6,7).

Se ha descrito en la literatura mundial la utilidad de la RM en el diagnóstico de los pacientes con SM, con respecto a la patología vascular se realiza una exploración cardiovascular integral en la que se caracteriza la configuración y función de las cavidades cardíacas, y se aplica la secuencia 3DTOF posterior a la administración de material de contraste endovenoso que permite caracterizar con exactitud la anatomía vascular tanto de grandes vasos como de vascularidad periférica. La RM es el método de imagen no invasivo más novedoso y complejo con diversas aplicaciones clínicas que cubre por completo las necesidades diagnósticas en la patología cardiovascular. Éste método utiliza radiación no ionizante con capacidad multiplanar y excelente resolución tanto temporal como espacial con la capacidad de caracterizar los tejidos.

La utilización de material de contraste sin nefrotoxicidad u otro efecto tóxico incrementa la utilidad del método (2,13,16).

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA:

¿Cuál es la frecuencia de las alteraciones morfológicas y funcionales del sistema cardiovascular de pacientes mexicanos con Síndrome de Marfán ?

JUSTIFICACIÓN:

En el SM existen alteraciones sistémicas que contribuyen al diagnóstico y pronóstico de los pacientes, con variabilidad entre las series reportadas a nivel internacional, por lo que es importante realizar la determinación de la frecuencia de dichas alteraciones en la población mexicana, utilizando un método como la RM que permite visualizar tanto el corazón y los grandes vasos así como la vasculatura periférica, con la finalidad de conocer de manera más integral el comportamiento de la enfermedad en nuestros pacientes.

OBJETIVO:

Evaluar la frecuencia de las características morfológicas y funcionales entre los pacientes mexicanos con Síndrome de Marfán, vistos en el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez", utilizando Resonancia Magnética.

HIPOTESIS:

En el Síndrome de Marfán existen diversas alteraciones tanto morfológicas como funcionales del sistema cardiovascular y la Resonancia Magnética es un método de gran utilidad para caracterizarlas, entonces la frecuencia de las alteraciones morfológicas y funcionales cardiovasculares de la población mexicana con SM podrán ser evaluadas con éste método.

DISEÑO DEL ESTUDIO:

Prospectivo, descriptivo, abierto, observacional.

MATERIAL Y METODO:

Universo de estudio: Pacientes con diagnóstico de Síndrome de Marfàn (De acuerdo a los criterios de Ghent) vistos en el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" a quienes se les ha realizado Resonancia Magnética.

Tamaño de la muestra: 41 pacientes, 19 mujeres, 22 hombres.

La forma de asignación de los casos se realizó en forma secuencial

Se utilizó el equipo de Resonancia Magnética disponible en el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez", Magnetom Siemens SONATA, de 1.5 Teslas. Fueron realizadas las siguientes secuencias.

Secuencias T1: caracterización, disposición y trayecto vascular, evidencia de FLAP en caso de disección.

Secuencias T2 (cine eco de gradiente): morfología y función cardiovascular, características de la pared vascular.

Angioresonancia con analisis MIP: Disposición y dimensión de estructuras vasculares.

Mapeo de flujo: Valoración de dilatación vascular, determinación de lumen verdadero en disección, sitio de entrada de la disección.

CRITERIOS DE SELECCION:

Criterios de inclusión: Pacientes tanto del sexo femenino como masculino con diagnóstico de Síndrome de Marfán (de acuerdo a los criterios de Ghent) sin hacer diferencias por edad o tiempo de evolución de la enfermedad.

Criterios de exclusión: Pacientes con diagnóstico de Síndrome de Marfán (de acuerdo a los criterios de Ghent), portadores en forma simultánea de enfermedades de la colágena o alguna otra enfermedad congénita del sistema cardiovascular.

Criterios de eliminación: Pacientes quienes una vez diagnosticados con Síndrome de Marfán (de acuerdo a los criterios de Ghent), y hayan sido llevados a estudio de Resonancia Magnética, durante su estudio se haya realizado el diagnóstico de enfermedades de la colágena o alguna otra enfermedad congénita del sistema cardiovascular.

DEFINICION DE VARIABLES

Independientes: Síndrome de Marfán, sexo y edad.

Dependientes: Aneurismas de los grandes vasos, insuficiencia valvular mitral, aórtica, pulmonar o tricuspídea, prolapso valvular mitral, aórtico, pulmonar o tricuspídeo, disección aórtica, dilatación de cavidades cardiacas.

DEFINICION OPERACIONAL DE LAS VARIABLES:

- Dilatación de los grandes vasos: Diámetro del tronco de la arteria pulmonar mayor de 30 mm, diámetro de la raíz aórtica mayor de 30 mm.
- Aneurismas aórticos: Diámetro de la aorta torácica o abdominal mayor de 40 mm.
- Prolapso valvular: Protrusión de una o ambas valvas hacia la aurícula durante la sístole o al tracto de salida ventricular durante la diástole, por tejido valvular redundante o elongación de las

cuerdas tendinosas, que impide la coaptación de las valvas y se acompaña de insuficiencia valvular.

- **Disección aórtica:** Ruptura de la capa íntima que permite de la sangre destruya progresivamente la capa media y provoca una separación progresiva de la adventicia y la íntima.
- **Dimensiones del ventrículo izquierdo:** Se consideró dilatación del ventrículo izquierdo, un diámetro diastólico mayor de 50 mm, y el espesor normal de sus paredes de 9 a 11 mm.
- **Insuficiencia mitral o tricuspídea:** Cuando por cualquier causa, las valvas de la mitral o de la tricúspide, no coaptan al cerrarse, dejan un orificio a través del cual la sangre regurgita durante la sístole del ventrículo a la aurícula izquierda y derecha respectivamente.
- **Insuficiencia aórtica o pulmonar:** Cuando las valvas sigmoideas aórticas o pulmonares no coaptan en el momento del cierre, la sangre regurgita de la aorta al ventrículo izquierdo o de la pulmonar al ventrículo derecho, debido al gradiente de presión entre el vaso y la cavidad ventricular durante la sístole.

Se realizó Resonancia Magnética a los pacientes con diagnóstico de Síndrome de Marfán, en quienes no existieran contraindicaciones para el procedimiento, vistos en el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez", en el periodo que comprende el 1o agosto de 2002 al 1o de agosto de 2005.

RESULTADOS

Fueron un total de 41 pacientes, de los cuales 19 fueron del sexo femenino (46%) y 22 pertenecieron al sexo masculino (54%) (Figura 1). La edad promedio fue de 25.9 años con un mínimo de 3 años y máximo de 46 años (figura 2). El diámetro promedio del tronco y la arteria pulmonar fueron de 25.3 mm y 22.6 mm respectivamente y no se observaron anomalías anatómicas en las mismas (Tabla 1); La raíz aórtica se encontró dilatada en 68.3% de los pacientes, con un diámetro máximo de hasta 87 mm y en promedio 46 mm (Tabla 2). En el 56.1% se encontró dilatación de la porción sinotubular, con diámetro máximo de 79 mm y en promedio 39.1 mm (Tabla 3). En los diferentes segmentos aórticos, los hallazgos fueron los siguientes: Aorta

ascendente, diámetro promedio de 38.6 mm, con valor mínimo de 14.8 mm y máximo hasta 82 mm; Aorta torácica descendente, valor promedio de 10.6 mm, máximo de 36 mm y promedio de 21.7 mm; Aorta abdominal, valor mínimo de 10 mm, máximo de 42 mm, promedio de 20.2 mm (Tabla 4). Con respecto al diámetro diastólico del ventrículo izquierdo, en el 48.8% de los pacientes se determinó un valor mayor de 50 mm (Tabla 5). El grosor de las paredes ventriculares fue normal en 75.6% (Tabla 6). Se encontró disección aórtica en 3 pacientes (7%) y no existió asociación entre la edad y la presencia de dicha alteración con un valor de Chi cuadrada de 0.78 (Figura 3). 24 pacientes (58.5%) presentaron insuficiencia aórtica de diversos grados, el 64.9% de los pacientes tuvieron aorta trivalva y el 35.1% restante, bivalva; La asociación entre la morfología de la válvula aórtica y el grado de insuficiencia, existió entre la aorta bivalva y la insuficiencia grave con un valor de p 0.002 (Figura 4, Tabla 7). De los 41 pacientes, el 53% no presentaron aneurismas aórticos, 34% de aorta ascendente, 5% de aorta descendente y 2% en ambas regiones (Figura 5).

Con respecto a la válvula mitral, 18 pacientes (44%) presentaron prolapso valvular mitral, no hubo asociación entre ésta alteración funcional mitral y la presencia de insuficiencia de ésta válvula, con un valor de p 0.16 (Figura 6, Tabla 8); La válvula tricúspide fue normal en el 56.1% de los pacientes y con prolapso en 43.9% (Tabla 9). Hubo prolapso pulmonar en tres pacientes (7.3%) e insuficiencia pulmonar en solo un caso (2.4%) (Tabla 10).

La función sistólica del ventrículo izquierdo se encontró disminuida en 12 pacientes (29.2) (Figura 7).

DISCUSIÓN

El Síndrome de Marfán es un padecimiento genético que afecta de igual manera en ambos sexos, en nuestra investigación la proporción de pacientes de sexo femenino y masculino fue muy similar (46% y 54% respectivamente); Se ha informado en la literatura que existe dilatación del tronco de la arteria pulmonar y prolapso valvular pulmonar hasta en un 45.5%, sin embargo en éste trabajo, la frecuencia de éstas alteraciones fue más baja (7.3%); Con respecto a la disección aórtica, el

porcentaje publicado en promedio es de 33%, en nuestros pacientes, la frecuencia fue del 7%, muy por debajo de lo informado en la literatura internacional; Con respecto a la válvula aórtica, encontramos un 58.5% de pacientes con algún grado de insuficiencia aórtica, lo cual corresponde a lo ya publicado en múltiples ocasiones, sin embargo es relevante mencionar la asociación significativa entre la presencia de aorta bivalva con una mayor gravedad de insuficiencia valvular, en el caso de los pacientes con aorta trivalva, el grado de insuficiencia fue de grado moderado; La frecuencia de dilatación de la porción sinotubular de la aorta fue similar a la informada en la literatura (56.1%). La válvula mitral se encontró con prolapso en 44%, y pudimos también confirmar que no existe una asociación significativa entre dicha alteración y la presencia de insuficiencia mitral, lo mismo se observó en la válvula tricúspide, con prolapso en 43.9% de los pacientes, pero sin insuficiencia relacionada a daño orgánico de la válvula.

CONCLUSIONES

En la población de pacientes con Síndrome de Marfán vistos en el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez", no existió predominio en la presentación de la enfermedad en algún género, se afectan por igual los hombres y las mujeres;

La frecuencia de dilatación de la raíz aórtica y aorta ascendente es similar a la informada en otras series, sin embargo, la disección aórtica fue menos frecuente en nuestra población. El porcentaje de pacientes con insuficiencia aórtica, corresponde en nuestra serie a lo ya publicado, sin embargo, la asociación entre la presencia de aorta bivalva e insuficiencia aórtica grave, no se encontró mencionada en la literatura consultada para éste estudio.

La afectación de la arteria pulmonar y el prolapso valvular pulmonar fue menos frecuente en la población estudiada, que en la informada en estudios previos, incluso en series de pacientes mexicanos.

El Síndrome de Marfán es un padecimiento cuya presentación clínica es muy variable entre varias series tanto de pacientes mexicanos como anglosajones y en nuestros pacientes encontramos diferencias en

cuanto a la afectación del sistema cardiovascular, ya que si bien existió alta frecuencia de dilatación de los diversos segmentos aórticos, principalmente de la aorta ascendente, la frecuencia de las disecciones aórticas fue mucho menor a la mencionada en la literatura; También a nivel de la arteria y tronco pulmonares, no se observaron alteraciones anatómicas en nuestro grupo de estudio. Cabe mencionar que el Síndrome de Marfán afecta múltiples órganos y sistemas, el objetivo de éste trabajo fue estudiar el impacto de la enfermedad en el sistema cardiovascular, utilizando Resonancia Magnética, debido a que permite visualizar tanto los grandes vasos, como la vasculatura periférica.

ANEXOS

Tabla 1.

	Minimo	Maximo	Promedio	Desv. Standard
Edad	3	46	25.95	12.728
APulmonar	14.0	29.0	22.685	5.5790
TPulmonar	16.0	33.0	25.398	5.7945

Tabla 2.

Raíz aórtica	Valor	Frecuencia	%	% acumulado
	15.5	1	2.4	2.4
	22.0	1	2.4	4.9
	22.4	1	2.4	7.3
	23.0	2	4.9	12.2
	25.0	1	2.4	14.6
	27.0	1	2.4	17.1
	30.0	4	9.8	26.8
	30.2	2	4.9	31.7
	34.0	3	7.3	39.0
	38.0	1	2.4	41.5
	42.0	1	2.4	43.9
	49.0	11	26.8	70.7
	51.0	1	2.4	73.2
	54.0	1	2.4	75.6
	55.0	1	2.4	78.0
	56.0	1	2.4	80.5
	63.0	1	2.4	82.9
	76.0	2	4.9	87.8
	79.0	1	2.4	90.2
	87.0	4	9.8	100.0
	Total	41	100.0	

Tabla 3.

Sinotubular	Valores	Frecuencia	%	% acumulado
	23.7	1	2.4	2.4
	25.4	1	2.4	4.9
	28.0	2	4.9	9.8
	29.0	5	12.2	22.0
	29.2	1	2.4	24.4
	30.0	1	2.4	26.8
	31.5	1	2.4	29.3
	32.0	4	9.8	39.0
	33.0	2	4.9	43.9
	35.0	1	2.4	46.3
	36.0	3	7.3	53.7
	38.0	1	2.4	56.1
	38.9	1	2.4	58.5
	41.2	2	4.9	63.4
	42.0	1	2.4	65.9
	46.1	3	7.3	73.2
	47.0	2	4.9	78.0
	49.0	6	14.6	92.7
	59.0	1	2.4	95.1
	61.9	1	2.4	97.6
	79.0	1	2.4	100.0
	Tota	41	100.0	

Tabla 4.

	Minimo	Maximo	Promedio
Ao Asc	14.8	82.0	38.6
Ao Desc	10.6	36.0	21.7
Ao Abd	10.0	42.0	20.2

Tabla 5.

DDVI	Valores	Frecuencia	%	% acumulado
	37	1	2.4	2.4
	41	1	2.4	4.9
	42	1	2.4	7.3
	44	1	2.4	9.8
	44	4	9.8	19.5
	45	2	4.9	24.4
	45	1	2.4	26.8
	46	1	2.4	29.3
	47	4	9.8	39.0
	48	5	12.2	51.2
	52	2	4.9	56.1
	53	1	2.4	58.5
	54	6	14.6	73.2
	57	1	2.4	75.6
	61	3	7.3	82.9
	62	1	2.4	85.4
	66	2	4.9	90.2
	70	1	2.4	92.7
	76	3	7.3	100.0
	Total	41	100.0	

Tabla 6.

PPVI	Valores	Frecuencia	%	% acumulado
	5	1	2.4	2.4
	6	2	4.9	7.3
	7	4	9.8	17.1
	8	15	36.6	53.7
	9	3	7.3	61.0
	10	6	14.6	75.6
	11	1	2.4	78.0
	11	6	14.6	92.7
	13	2	4.9	97.6
	19	1	2.4	100.0
	Total	41	100.0	

Tabla 7.

		normal	IAo ligera	IAo moderada	IAo grave	Total	%
VAortica	trivalva	13	1	10	3	26	64.9
	bivalva	4	4	0	6	14	35.1
Total		17	5	10	9	41	100

Tabla 8.

		normal	ligera	moderada	grave	Total
Prolapso	no	17	6	0	0	23
	si	15	1	1	1	18
Total		32	7	1	1	41

Tabla 9

V. tricuspide	Frecuencia	%
normal	23	56.1
prolapso	18	43.9
Total	41	100.0

Tabla 10

V. Pulmonar		Frecuencia	%
	normal	38	97.6
	insuficiencia	3	2.4
	Total	41	100.0

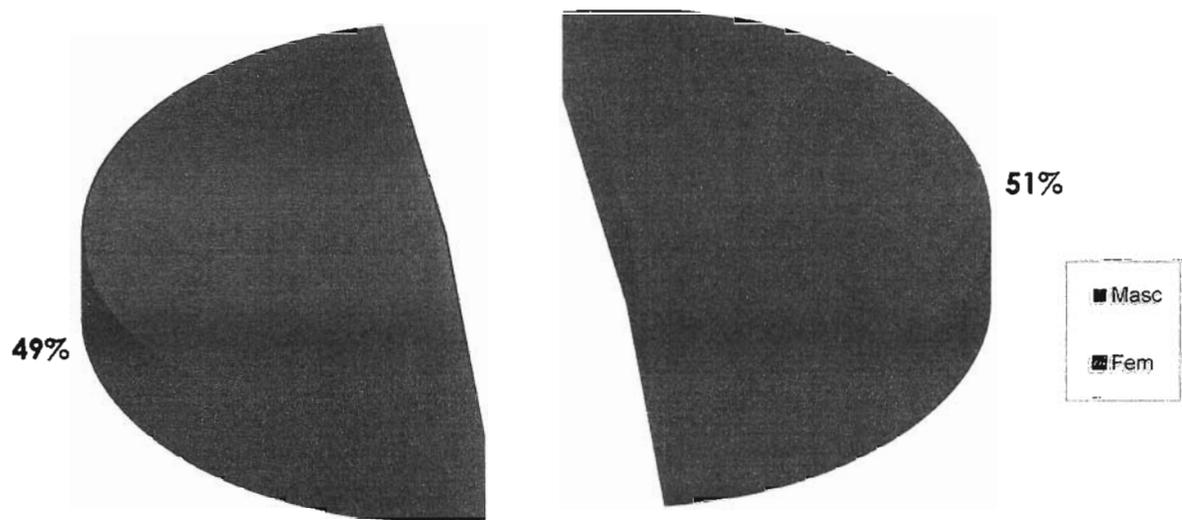


Figura 1. Distribución de pacientes por sexo

Figura 2. Distribución de pacientes por grupo de edad

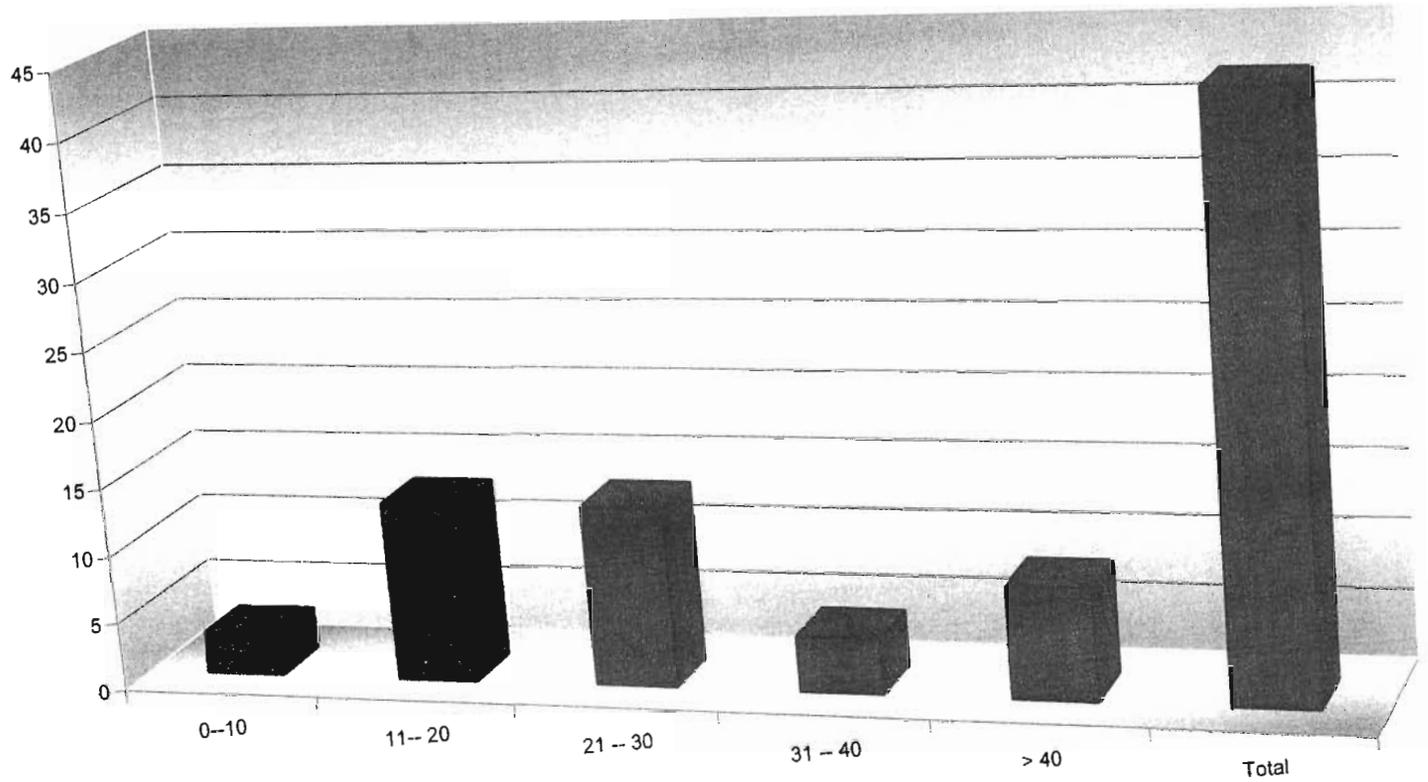
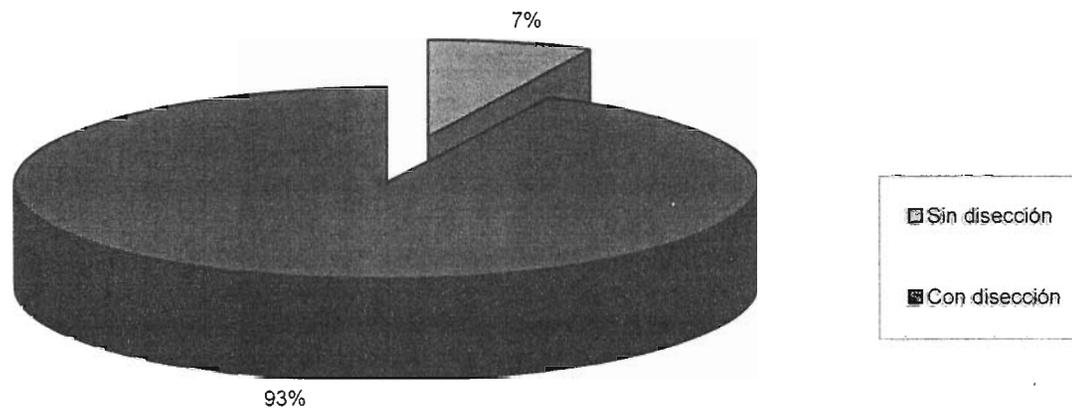


Figura 3. Distribución de pacientes con disección aórtica



Distribución de pacientes con aorta trivalva o bivalva e insuficiencia aórtica

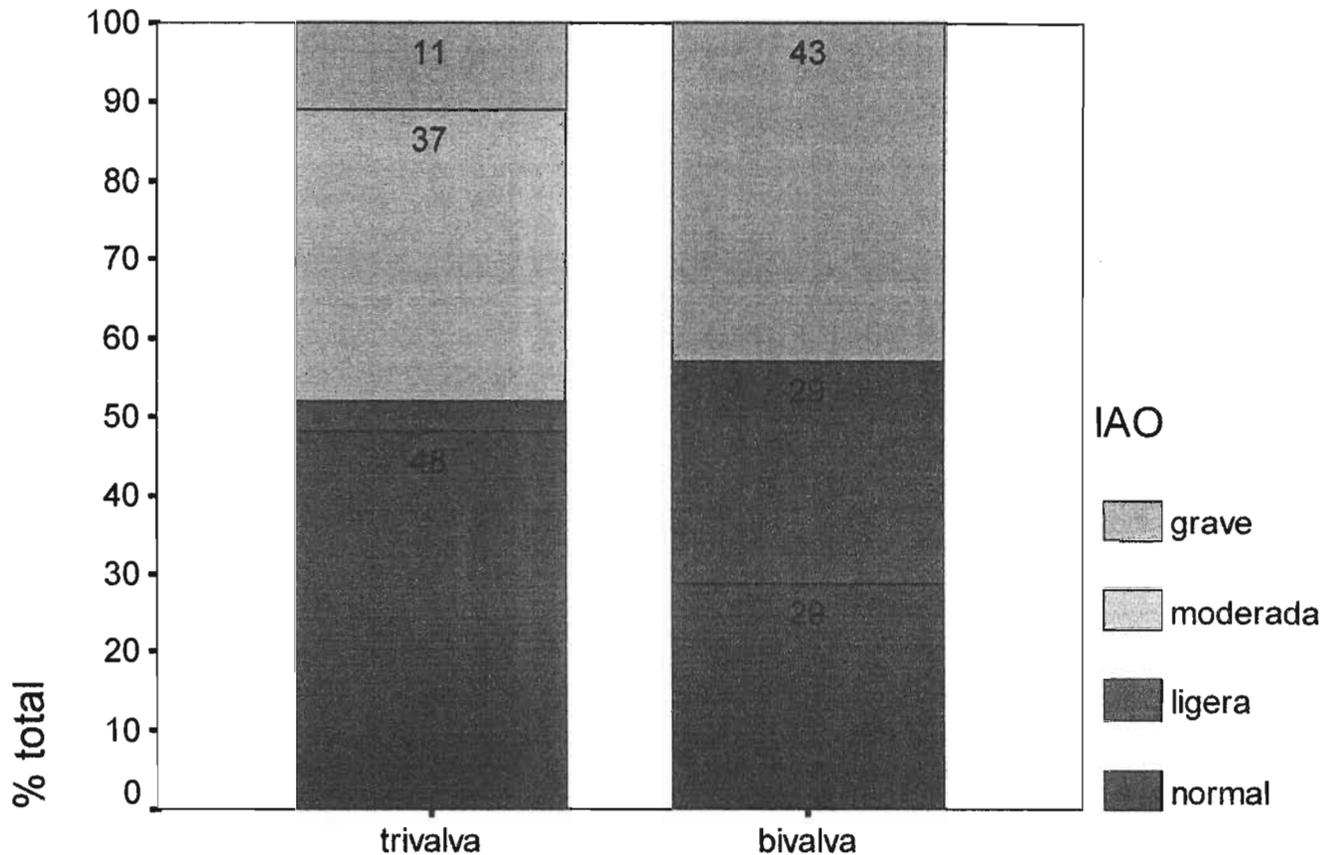


Figura 5. DISTRIBUCION DE ANEURISMAS AORTICOS

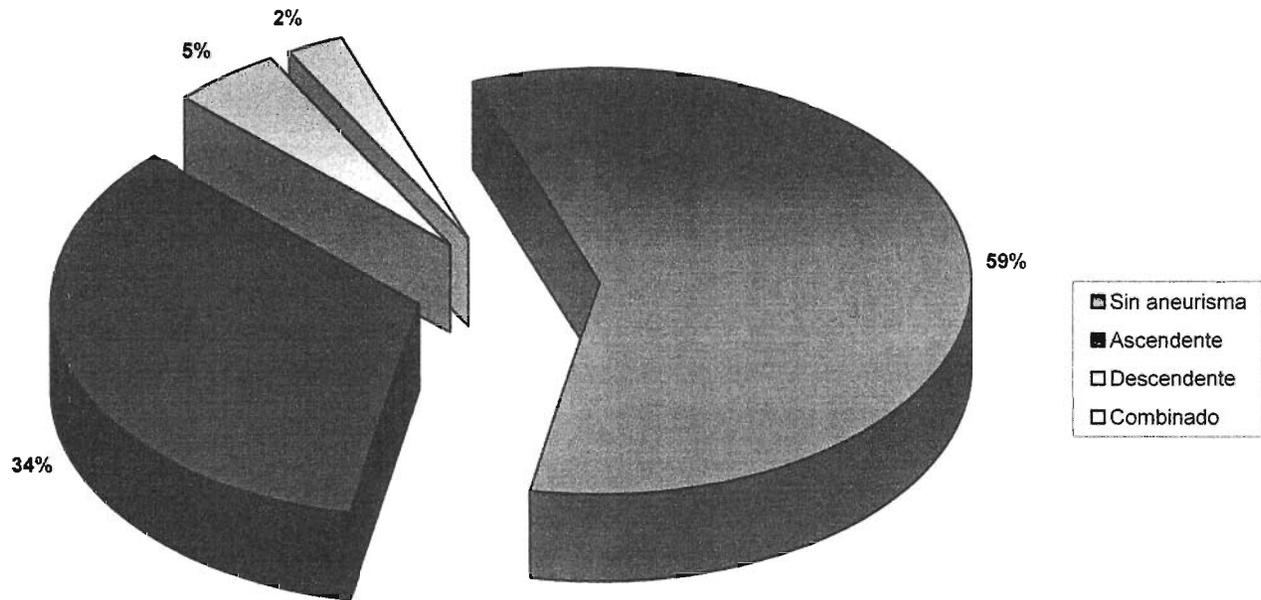
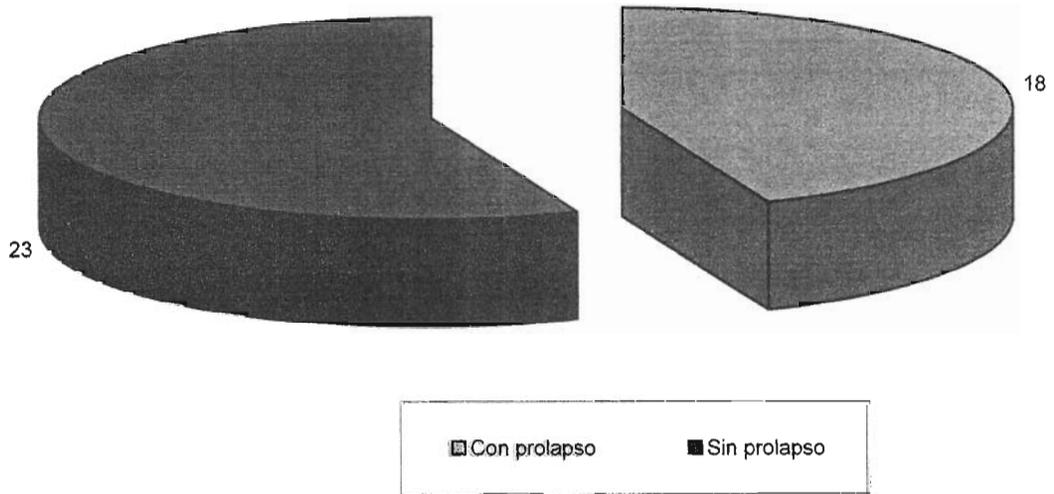
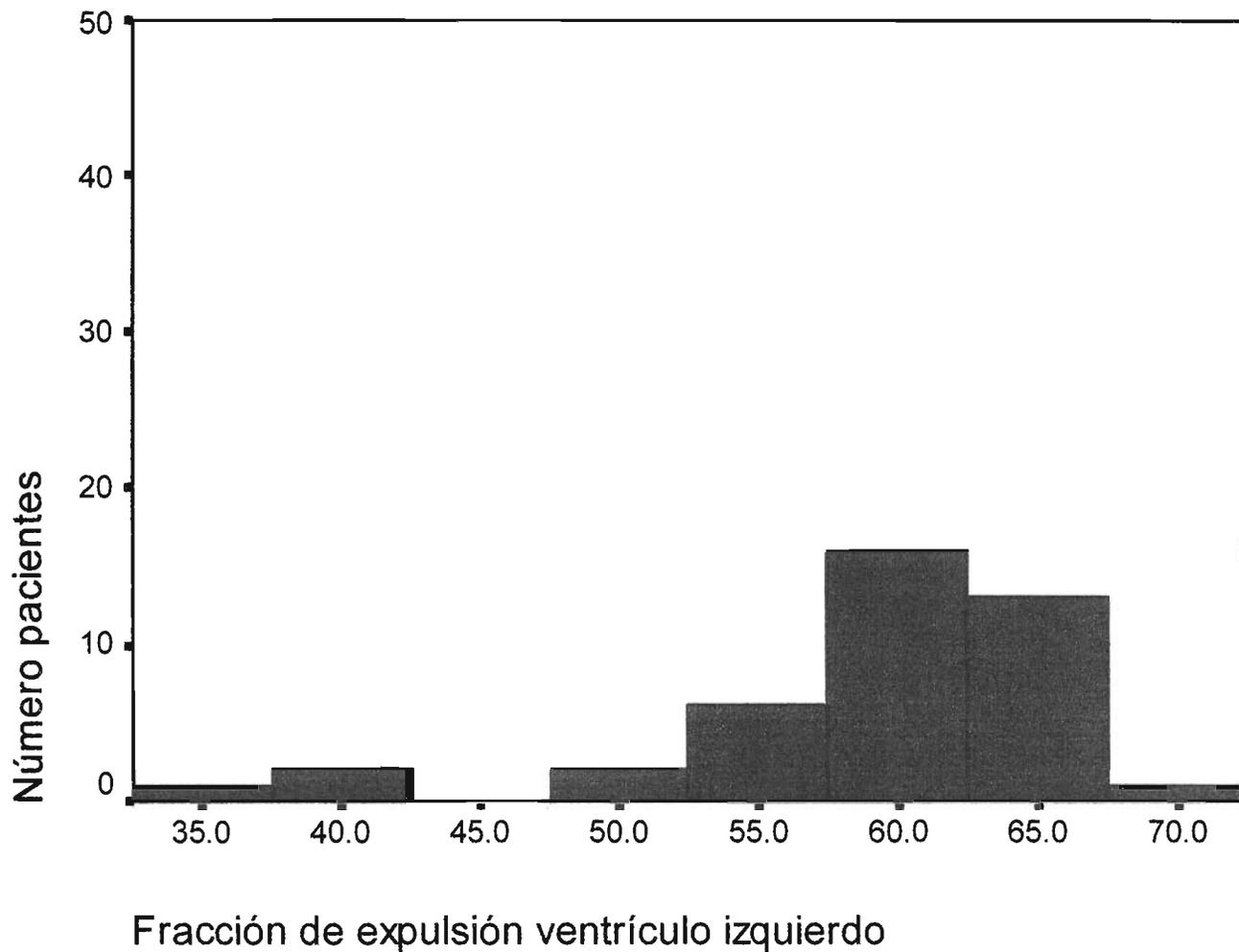


Figura 6. Distribución de pacientes con prolapso valvular mitral



Función sistólica del ventrículo izquierdo



BIBLIOGRAFIA:

1. Pineda VC, Amezcua GLM Síndrome de Marfan Arch Cardiol Mex 2004; 74 Supl (2): 482-484
2. Meave A Resonancia magnética cardiovascular (RMCv) Arch Cardiol Mex 2004; 74 Supl (2): 518-526
3. Gott VI. Antoine Marfan and his syndrome: one hundred years later. Md Med J 1998;45(5):247-52.
4. McKusick VA. Mendelian inheritance in man. 6. ed. Baltimore: Johns Hopkins, 1983:344-5.
5. Rand Hendriksen S, Christensen B. New diagnostic criteria in Marfan syndrome. Tidsskr Nor Laegeforen 1998;118(18):2796-9.
6. Murray RO, Jacobson HG. Radiología de los trastornos esqueléticos. 2da. ed. La Habana: Editorial Científico-Técnica, 1982:1102.
7. Caffey J. Diagnóstico radiológico en Pediatría. 7ma. ed. La Habana: Editorial Científico-Técnica, 1982:1218-9.
8. Glowacki M, Isnys A, Szul A, Krasny I, Krawczynski M. Anthropometric parameters in assessment of patients with Marfan syndrome or with Marfan phenotype. Chir Marzadow Ruchu Ortop Pol 1998;63(4):373-8.
9. Fuchs J, Rosenberg T. Congenital ectopia lentis. A Danish national survey. Acta Ophtalmol Scand 1998;76(1):20.
10. Von-Kodolitsch Y, Raghunath M, Nienaber CA. marfan syndrome: prevalence and natural course of cardiovascular manifestations. Z Kardiol 1998;87(3):150-60.
11. Smith DW. Recognizable patterns of human malformation. 3. ed. Philadelphia: WB Saunders, 1982:350-1.
12. Braverman AC. Exercise and the Marfan syndrome. Med Sci Sports Excer 1998;30(10):5387-95.
13. Chevallier B, Albert M, Boileau C, Chagnon S, Goldschild M, Jondeau et al. Value of multidisciplinary consultation in diagnosis and survival of Marfan syndrome. Presse Med 1998;27(28):1424-6.
14. Llauradó RR, Torres AH. Síndrome de Marfan: variedades fenotípicas en 3 pacientes. Rev Cubana Pediatr 1993;62(2):133-7.
15. Basson CT, Vaughan CJ. Genetics of the cardiovascular system. In: Kelley's Textbook of Internal Medicine. 4th Ed. Lippincott Williams & Wilkins. 2000. pp 569- 578.
16. Espinola-Zavaleta N, Casanova-Garcés JM. Valoración ecocardiométrica de las anomalías cardiovasculares en el síndrome de marfán. Arch Cardiol Mex 2005; 75(2): 133-140
17. Silva Hugo, Bruno Carlos. Valvulopatías II. En: Bertolasi, Cardiología 2000, Tomo 4, Ed. Medica Panamericana; pp 2837-3094.
18. Herrera R, Carrero R. Expresión fenotípica del síndrome de Marfán. Seguimiento de tres generaciones sucesivas. Rev Fed Arg Cardiol 2004; 33: 66-71.