

Compromiso aórtico en síndrome de Marfan ¿es suficiente el tratamiento de la raíz aórtica?

Aortic challenges in Marfan syndrome, is the management of the aortic root enough?

Sara Cifuentes*, Santiago Niño, Ivonne G. Pineda, Juan P. Umaña y Carlos A. Villa

Departamento de Cirugía Cardiovascular, La Cardio, Bogotá, Colombia

Resumen

Introducción: La sobrevida de pacientes con síndrome de Marfan y compromiso de la raíz aórtica ha aumentado debido a la introducción de técnicas de reemplazo de raíz aórtica con preservación valvular. **Objetivo:** Identificar y caracterizar desenlaces a corto y largo plazo de pacientes con síndrome de Marfan intervenidos con la técnica de reemplazo de la raíz aórtica con reimplante de la válvula aórtica (procedimiento de Tirone David). **Materiales y método:** Serie de casos de pacientes con síndrome de Marfan sometidos al procedimiento quirúrgico de Tirone David entre 2002 y 2020. Se generaron curvas de Kaplan-Meier para evaluar el tiempo libre de reintervención aórtica y la sobrevida. **Resultados:** Se incluyeron 18 pacientes, con edad promedio de 29 años. Se identificó progresión de la enfermedad en el 35.3%, determinada por reintervención en 5 pacientes, disección aórtica tipo B en 3 pacientes, insuficiencia aórtica grave en 2 pacientes y aneurismas crónicos torácicos o abdominales en 5 pacientes. Se identificaron 3 muertes no relacionadas directamente con la progresión de la enfermedad. **Conclusiones:** En pacientes con síndrome de Marfan y patología de raíz aórtica, el procedimiento de reemplazo de la raíz aórtica con reimplante de la válvula aórtica es la técnica ideal por sus resultados en libertad de reintervención, sobrevida y calidad de vida. Sin embargo, la cirugía no resuelve el compromiso aórtico distal, el cual es el principal factor en la progresión de la enfermedad.

Palabras clave: Síndrome de Marfan. Aneurisma de la aorta. Aneurisma disecante. Insuficiencia de la válvula aórtica. Cirugía torácica.

Abstract

Introduction: The survival of patients with Marfan syndrome and aortic root involvement has increased over the past decades due to the introduction of valve-sparing aortic root replacement techniques. **Objective:** To identify and characterize the short- and long-term outcomes of patients with Marfan syndrome managed with aortic root replacement with aortic valve reimplantation (Tirone David procedure). **Materials and method:** A case series of patients diagnosed with Marfan syndrome who underwent the surgical procedure between 2002 and 2020. Kaplan-Meier curves were created to evaluate aortic reoperation-free time and survival. **Results:** 18 patients were included, the average age was 29 years; disease progression was identified in 35.3%, determined by reintervention in five patients, three patients had type B aortic dissection, two had severe aortic insufficiency and five had chronic thoracic or abdominal aneurysms. There were three deaths, not directly related to disease progression. **Conclusions:** In patients with Marfan syndrome and aortic root disease, aortic root replacement with

*Correspondencia:

Sara Cifuentes
E-mail: sara.cifuentesn@gmail.com

Fecha de recepción: 31-10-2022

Fecha de aceptación: 23-05-2023

DOI: 10.24875/RCCAR.22000084

Disponible en internet: 04-01-2024

Rev Colomb Cardiol. 2023;30(6):332-338

www.rccardiologia.com

0120-5633 / © 2023 Sociedad Colombiana de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. Publicado por Permanyer. Este es un artículo open access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

aortic valve reimplantation is the ideal technique due to its results in results in avoiding the need for reintervention and improving survival and quality of life. However, surgery does not resolve distal aortic involvement, which is the main factor in disease progression.

Keywords: Marfan Syndrome. Aortic aneurysm. Aneurysm. Dissecting. Aortic valve insufficiency. Thoracic surgery.

Introducción

El síndrome de Marfan es un trastorno hereditario autosómico dominante del tejido conectivo, con una diversidad en su presentación clínica que abarca desde características aisladas hasta una enfermedad grave y progresiva con afectación cardiovascular, ocular, músculo-esquelética y pulmonar^{1,2}. La enfermedad aórtica se caracteriza por dilatación aneurismática (Fig. 1), insuficiencia aórtica y disección, siendo esta la causa principal de morbilidad y mortalidad. La supervivencia de los pacientes con síndrome de Marfan ha mejorado de manera significativa a través de los años, principalmente debido a la introducción de la cirugía cardíaca³.

Durante los últimos veinte años, la técnica descrita por Tirone David se ha convertido en uno de los procedimientos de preservación de la válvula aórtica más importantes debido a su alta tasa de éxito, con un porcentaje de reintervención de solo 5% a 15 años, y a los buenos resultados a largo plazo. Es la técnica de elección para tratar pacientes jóvenes con aneurisma de la raíz aórtica, entre los cuales un tercio tienen diagnóstico de síndrome de Marfan⁴.

En Colombia no se identifica un estudio enfocado en pacientes con síndrome de Marfan intervenidos con la técnica de reemplazo de la raíz aórtica con reimplante de la válvula aórtica. Este trabajo busca identificar y caracterizar los desenlaces a corto y largo plazo de pacientes diagnosticados con síndrome de Marfan e intervenidos con esta técnica entre 2002 y 2020 en nuestra institución.

Técnica quirúrgica

La cirugía de preservación de la válvula aórtica es un procedimiento quirúrgico desarrollado con el fin de tratar el aneurisma de la raíz aórtica, en el cual se remueven los senos aneurismáticos y se reimplanta la válvula aórtica nativa dentro de un injerto tubular de dacrón⁵. Existen diferentes procedimientos diseñados para preservar la válvula aórtica nativa, los dos más utilizados son la reimplantación de la válvula aórtica descrita por Tirone David y la remodelación de la raíz aórtica descrita por Sir Magdi Yacoub.



Figura 1. Dilatación aneurismática de la raíz aórtica.

El procedimiento descrito por Tirone David logra una mayor estabilización de los componentes de la raíz, de ahí que fue la técnica elegida para los pacientes incluidos en el estudio⁶⁻⁸.

El reimplante de la válvula aórtica inicia con la preparación de los botones coronarios y la posterior resección de los senos aneurismáticos, con excepción de unos milímetros de pared arterial que permanecen adheridos a la unión aortoventricular⁵. Posteriormente, se reemplaza la raíz con un injerto tubular de dacrón sobre el cual se reimplanta la válvula aórtica. Se examinan las cúspides para asegurar un adecuado nivel de coaptación y que este permanezca por encima del nadir del anillo aórtico. Adicionalmente, se realiza plicatura de las valvas si es necesario. Por último, se reimplantan los *ostium* coronarios y la raíz aórtica reconstruida se sutura a la aorta ascendente⁶ (Fig. 2).

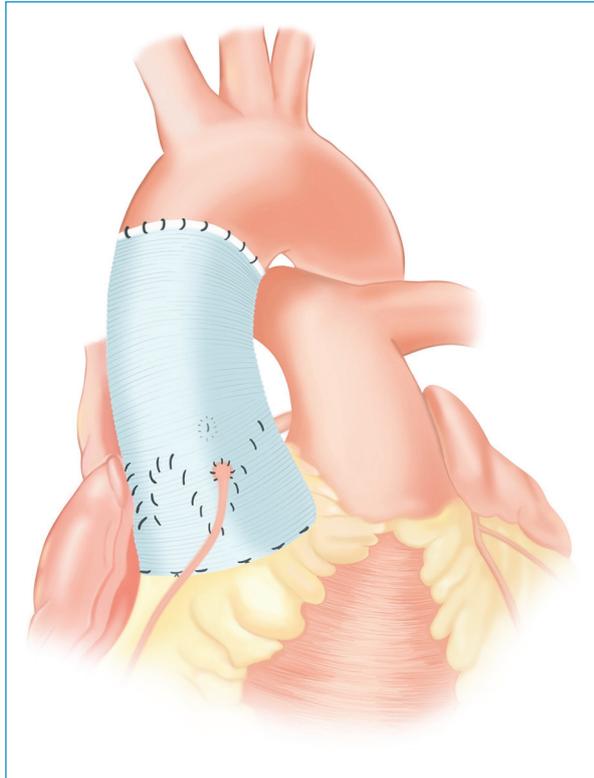


Figura 2. Reemplazo de la raíz aórtica con reimplante de la válvula aórtica.

Materiales y método

Se trata de una serie de casos de 18 pacientes sometidos a cirugía de reemplazo de la raíz aórtica con reimplante de la válvula aórtica y diagnóstico de síndrome de Marfan, entre el período de enero 2002 y diciembre de 2020. Se incluyeron pacientes mayores de 18 años, con diagnóstico de síndrome de Marfan con base en los criterios de Ghent o estudio genético. Así mismo, se excluyeron pacientes con antecedente de cirugía de la raíz aórtica previa y quienes fueron sometidos a cirugía de la raíz aórtica con otra técnica.

Este estudio fue aprobado por el comité de ética institucional de la institución La Cardio, y se obtuvo consentimiento informado en el 100% de los seguimientos telefónicos.

Se hizo análisis descriptivo de los datos; las variables continuas se expresan como promedio y desviación estándar o mediana y rango intercuartílico. A través del método Kaplan-Meier, se analizó la supervivencia general, definida como el tiempo transcurrido entre el procedimiento quirúrgico y la fecha de muerte por cualquier causa, así como el tiempo libre de reintervención, definido como el tiempo transcurrido entre el

procedimiento quirúrgico y la fecha de una nueva intervención en cualquier zona de la aorta. La progresión de la enfermedad se determinó como el aumento acelerado del diámetro aórtico (> 5 mm por año o 5%) y del diámetro aórtico torácico descendente > 55 mm, y síntomas de deterioro de la clase funcional. Todos los análisis se procesaron con STATA® versión 15.0 (StataCorp LP, College Station, TX, USA).

Resultados

Se incluyeron 18 pacientes, con edad promedio de 29 años; el 72% eran hombres y el 94% tenía clase funcional NYHA ≥ 2 ; la indicación quirúrgica fue disección en 5 (27.8%) casos y de estas el 60% correspondió a Stanford A. El 55.5% tenía insuficiencia aórtica ≥ 2 , el 22% de las válvulas eran bicúspides. La mediana del diámetro del aneurisma fue 53 mm, la extensión del reparo llegó hasta el arco aórtico en el 33%, no se identificaron eventos de infección de sitio operatorio o mortalidad quirúrgica. La [Tabla 1](#) describe las características demográficas, clínicas, ecocardiográficas y quirúrgicas de los pacientes.

Se realizó un seguimiento clínico, imagenológico o telefónico del 94.4% de los pacientes con una media de 6.1 años (DE 4.8/rango intercuartílico entre 0.9 y 7.3). El seguimiento clínico e imagenológico se cumplió en el 93% (14 pacientes), mientras que únicamente clínico en el 7% (4 pacientes). Los pacientes con historia de disección aórtica o aneurismas preexistentes tuvieron un seguimiento con mayor frecuencia. El seguimiento de este estudio se cerró en diciembre 31 del 2020.

Reintervención

Cuatro pacientes requirieron reintervención por sangrado durante los 30 días posteriores a la cirugía, lo que representa el 22.2% de la muestra. De los 18 pacientes, el 29.4% fue llevado a reintervención. Dos pacientes requirieron reintervención en la válvula aórtica, mientras los otros tres requirieron intervención de la aorta descendente o toracoabdominal. Ninguno de los pacientes llevados a reintervención falleció durante el seguimiento. El tiempo libre de primera reintervención en la aorta fue de 46.4 meses, con un percentil entre el 15.2 y el 94.2.

Transfusiones

En cuanto a la necesidad de transfusión de hemoderivados (glóbulos rojos empaquetados, plasma

Tabla 1. Características demográficas, clínicas, ecocardiográficas y quirúrgicas de los pacientes

Variable	n = 18
Demográficas y clínicas	
Hombre	13 (72)
Edad en años	29.4 ± 10.5
Hipertensión arterial	5 (27.8)
Dislipidemia	4 (22.2)
Evento cerebrovascular	1 (5.6)
Enfermedad vascular periférica	2 (11.1)
NYHA	
I	1 (5.6)
II	16 (88.9)
III	1 (5.6)
Antecedentes familiares	
Síndrome de Marfan	7 (38.9)
Dissección aórtica	4 (22.2)
VARIABLES ECOCARDIOGRÁFICAS	
Insuficiencia aórtica	
Trivial	1 (5.6)
Leve	6 (33.3)
Moderada	2 (11.1)
Grave	8 (44.4)
FEVI	55 ± 8.3
Diámetro aneurismático	53 (50-56)
Morfología de la válvula aórtica	
Bicúspide	4 (22.2)
Tricúspide	14 (77.8)
Insuficiencia mitral	
Trivial	1 (5.6)
Leve	2 (11.1)
Moderada	3 (16.7)
Insuficiencia tricúspide	
Trivial	1 (5.6)
Leve	3 (16.7)
Comunicación interauricular	1 (5.6)
Indicación quirúrgica	
Aneurisma aórtico	13 (72.2)
Dissección aórtica	5 (27.8)
Clasificación de Stanford	
A	3 (60)
B	2 (40)
VARIABLES INTRAQUIRÚRGICAS	
Diámetro del injerto	
28	4 (22.2)
30	7 (38.9)
32	5 (27.8)
34	2 (11.1)
Plicatura valvular aórtica	9 (50)
Reforzamiento con Goretex	6 (33.3)
Procedimientos concomitantes	
Reemplazo del arco aórtico	6 (33.3)
Reparación de malformaciones congénitas	1 (5.6)
Reparación de válvula mitral	2 (11.1)
Bypass arterial coronario	1 (5.6)

(Continúa)

Tabla 1. Características demográficas, clínicas, ecocardiográficas y quirúrgicas de los pacientes (continuación)

Variable	n = 18
Tiempo de circulación extracorpórea (min)	184 (169-271)
Tiempo de <i>clamp</i> aórtico (min)	159 (148-191)
Eventos posoperatorios	
Reintervención por sangrado	4 (22.2)
Transfusión de hemocomponentes	7 (38.9)
Estancia hospitalaria	
UCI	1 (1-3)
Total hospitalización	4.5 (6-14)

Los datos se presentan con número y porcentaje (%), mediana y percentil 25 - percentil 75 o como promedio ± desviación estándar. FEVI: fracción de eyección del ventrículo izquierdo. NYHA: New York Heart Association; UCI: Unidad de Cuidados Intensivos.

fresco congelado, plaquetas) esta fue requerida en 7 pacientes, lo que representa el 38.9%.

Estancia hospitalaria

El tiempo de estancia en UCI durante el periodo posoperatorio varió entre 1 y 3 días y de estancia hospitalaria total entre 6 y 14 días.

Dissección aórtica

Antes de la cirugía en la raíz aórtica, 3 pacientes presentaron dissección aórtica Stanford A y 4 pacientes dissección aórtica Stanford B. Durante el seguimiento, 3 pacientes desarrollaron dissección aórtica Stanford B dentro de un periodo de seguimiento de 18 años, lo cual representa el 17.7% de los casos. Adicionalmente, el 33.3% presentó aneurismas crónicos torácicos o abdominales.

Insuficiencia aórtica

Se identificó que 5 pacientes desarrollaron insuficiencia aórtica, de los cuales 3 fueron triviales y 2 fueron graves y requirieron reintervención.

Mortalidad

Se presentaron 3 muertes tardías, lo cual representa el 16.6% de la muestra. Un paciente falleció por endocarditis infecciosa de la válvula aórtica en el año siguiente de la cirugía, posterior a un procedimiento

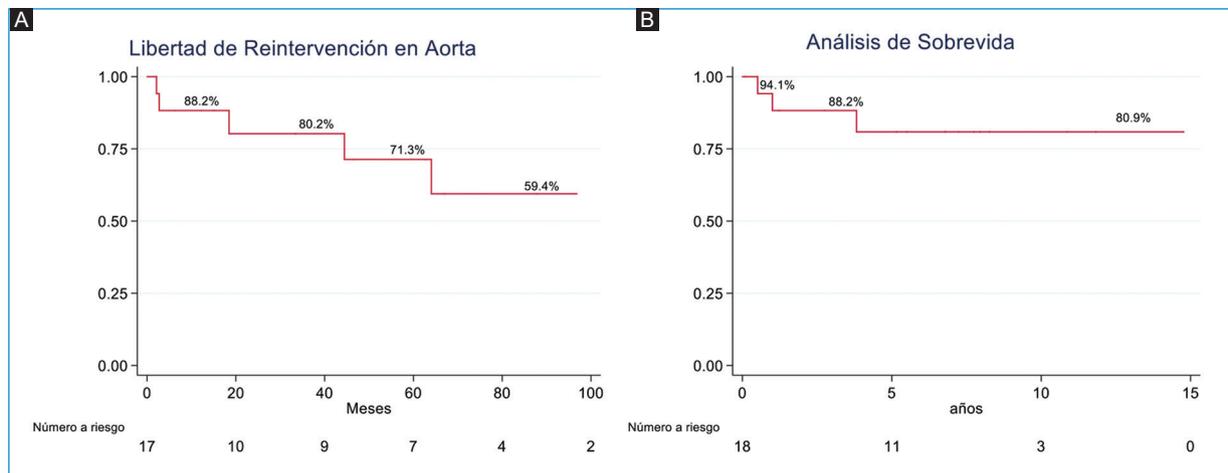


Figura 3. Libertad de reoperación y sobrevida de pacientes con diagnóstico de síndrome de Marfan sometidos a cirugía de preservación de válvula con técnica de Tirone David. **A:** libertad de operación a 12 meses 88.2% (IC 95% 60-97). **B:** sobrevida 81% (IC 95% 51-93) a 10 años.

odontológico en el que únicamente recibió manejo médico. Un paciente murió debido a infarto agudo de miocardio y el otro paciente debido a hemotórax masivo. En el análisis de Kaplan-Meier de supervivencia se estima que existe una probabilidad de supervivencia del 80.9% (Fig. 3).

Durante el seguimiento, un paciente con historia de hipertensión arterial y aneurisma infrarrenal presentó dos eventos cerebrovasculares sin secuelas neurológicas.

Discusión

La supervivencia de los pacientes con síndrome de Marfan ha mejorado significativamente a través de los años debido a la introducción de la cirugía de la raíz aórtica. La introducción del procedimiento de Bentall aumentó la esperanza de vida al prevenir las disecciones aórticas proximales y fue el tratamiento de elección hasta que se desarrollaron las técnicas de preservación de la válvula aórtica⁴. Existen diferentes procedimientos diseñados para preservar la válvula aórtica nativa; sin embargo, los dos más utilizados son la reimplantación de la válvula aórtica descrita por Tirone David y el remodelado de la raíz aórtica descrita por Sir Magdi Yacoub.

Se ha probado que en estos pacientes la reimplantación de la válvula aórtica tiene mejores resultados que la remodelación, porque la unión aortoventricular continúa dilatándose tras la remodelación y con el tiempo pueden desarrollar insuficiencia aórtica. Además, con el procedimiento de Tirone David los pacientes no requieren anticoagulación a largo plazo, y cuando la

cirugía se realiza a una edad temprana los velos conservan su morfología normal y la insuficiencia aórtica se debe a la anuloectasia o la dilatación de los senos de Valsalva⁸⁻¹⁰. En pacientes con síndrome de Marfan está indicada la cirugía para el aneurisma de la raíz aórtica cuando el diámetro transversal de la raíz alcanza los 50 o 45 mm, cuando hay antecedentes familiares de disección aórtica o se planea un embarazo⁴.

Este estudio busca identificar signos de progresión de la enfermedad teniendo en cuenta las características de la población colombiana, con el fin de realizar un seguimiento clínico enfocado y dirigido a prevenir complicaciones a largo plazo. Se definirá progresión de la enfermedad como necesidad de reintervención, disección aórtica tipo B, insuficiencia aórtica moderada o grave y presencia de aneurismas en el seguimiento, como se esquematiza en la tabla 2. Adicionalmente, se considera importante conocer la tasa de complicaciones perioperatorias, como, por ejemplo, la revisión por sangrado posoperatorio, taponamiento cardiaco o parada cardiaca, transfusión, arritmias y muertes posoperatorias.

En la literatura científica se describe que la tasa de reintervención de la raíz aórtica a 15 años alcanza el 5%, el índice de disección aórtica a 10 años es del 16 al 20% sin elevación de este a 15 años, el índice de insuficiencia aórtica a 15 años se encontró entre 8 y 11% y la supervivencia estimada a 15 años es del 93%^{4,11,12}. De igual forma, se ha reportado que las complicaciones a corto plazo más significativas son la remisión por sangrado posoperatorio, el taponamiento cardiaco y la parada cardiaca. La transfusión de hemoderivados sanguíneos se

Tabla 2. Progresión de la enfermedad

Seguimiento clínico	n = 17
Progresión de la enfermedad	6 (35.3)
Primera reintervención	5 (29.4)
Segunda reintervención	2 (40)
Lugar primera reintervención de aorta	
Válvula aórtica aorta ascendente	2 (11.8)
Aorta descendente	1 (5.9)
Aorta toracoabdominal	2 (11.8)
Aorta abdominal	2 (11.8)
Diseccción Stanford B	3 (17.7)
Aneurisma	6 (35.3)
Insuficiencia aórtica	
Trivial	3 (17.7)
Grave	2 (11.8)
Endocarditis	1 (5.9)

Los datos se presentan con número y porcentaje (%), mediana y percentil 25 - percentil 75 o como promedio \pm desviación estándar.

presenta aproximadamente en el 43% y las arritmias cardíacas en un 11% de los casos⁴.

En nuestra serie de 18 pacientes con síndrome de Marfan intervenidos con la técnica de reemplazo de la raíz aórtica con reimplante de la válvula aórtica, se identificó progresión de la enfermedad en 6 de ellos, lo que representa el 35.3% de la muestra.

La progresión se ve reflejada en que 5 pacientes requirieron reintervención durante los primeros 6 años posoperatorios, lo cual representa el 29.4% de la muestra. Durante todo el seguimiento, se identificó un tiempo libre de primera reintervención en aorta a los 16 meses del 88%, el cual disminuye en el tiempo a 59.4% a los 10 años. De los pacientes reintervenidos 3 tuvieron diseccción aórtica tipo B, 2 insuficiencia aórtica grave y los 5, a su vez, presentaron aneurismas crónicos torácicos o abdominales. Además de los pacientes intervenidos, un paciente presentó aneurisma abdominal sin requerimiento de intervención quirúrgica hasta el momento. Con estos resultados se puede reconocer que el principal factor que influye en la progresión de la enfermedad son los aneurismas crónicos torácicos o abdominales y las diseccciones Stanford B. Un estudio observacional realizado por Hartog et al. en 600 pacientes con síndrome de Marfan, evalúa la causa de diseccciones aórticas distales, la cual ocurrió en 54 pacientes. Los autores especulan que el reemplazo de la aorta ascendente con un injerto de dacrón puede

generar fuerzas pulsátiles altas en el arco aórtico y en la aorta torácica descendente proximal, lo que incrementa el riesgo de complicaciones distales¹³.

En el estudio no se identificó mortalidad intraquirúrgica y a corto plazo. Durante todo el seguimiento se reportaron 3 muertes, lo que representa el 16.6% de la muestra. Ninguna estuvo relacionada con la progresión de la enfermedad. Una de las causas de muerte fue secundaria a una complicación quirúrgica y las otras dos ocurrieron por endocarditis e infarto agudo de miocardio. Estas cifras afirman la eficacia y durabilidad del procedimiento quirúrgico.

Se puede precisar que el seguimiento se redujo a través de los años; durante el primer año hubo un seguimiento del 94.1% de los pacientes; sin embargo, este disminuyó al 29.4% a los ocho años del seguimiento. El 50% de los pacientes tuvo un seguimiento entre 14 y 94 meses.

Las intervenciones quirúrgicas que preservan la válvula aórtica han reducido significativamente la morbimortalidad de los pacientes con síndrome de Marfan. No obstante, al identificar el porcentaje de pacientes que se ven afectados por la progresión de la enfermedad, es importante recalcar que la intervención quirúrgica de la raíz aórtica no resuelve el compromiso aórtico a largo plazo, especialmente las complicaciones aórticas distales. Es por esto que se requiere un equipo multidisciplinario enfocado en el seguimiento estricto de los pacientes, con el fin de identificar de forma oportuna la progresión de la enfermedad y realizar las intervenciones necesarias. En la actualidad, las guías recomiendan un seguimiento imagenológico de la aorta de uno, tres, seis y doce meses después de ocurrida la diseccción, y posteriormente de forma anual, con el uso de tomografía computarizada o resonancia magnética^{14,15}. Por lo anterior, los datos del estudio sugieren que los pacientes se podrían beneficiar de un seguimiento clínico cada seis meses, que esté a cargo de un grupo multidisciplinario que efectúe protocolos enfocados en la detección temprana de complicaciones aórticas distales.

Conclusiones

La reimplantación de la válvula aórtica en pacientes con síndrome de Marfan debe ser la técnica de elección, ya que no requiere anticoagulación a largo plazo y tiene resultados favorables y de larga duración. Teniendo en cuenta el curso natural de la enfermedad, la monitorización de la progresión de la misma debe ser el pilar fundamental del seguimiento a largo plazo, con el fin de mejorar la calidad de vida, la morbilidad y la mortalidad de los pacientes.

Limitaciones del estudio

Entre las limitaciones del estudio se reconoce que fue realizado en un solo centro proporcionando un tamaño de muestra pequeño. Adicionalmente, al ser un estudio descriptivo es una primera aproximación a los desenlaces quirúrgicos de los pacientes sin tener más estudios de comparación. Por otro lado, el seguimiento clínico de todos los pacientes no fue homogéneo debido a dificultades del sistema nacional de salud.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Financiamiento

Para la realización del presente estudio se recibió financiamiento del Departamento de Cirugía Cardiovascular de La Cardio.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento

informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Bibliografía

1. Judge D, Dietz H. Marfan's syndrome. *The Lancet*. 2005;366:1965-76.
2. Barriales-Villa R, García-Giustiniani D, Monserrat L. Genética del síndrome de Marfan. *Cardiocoore*. 2011;46(3):101-4.
3. Jondeau G, Detaint D, Tubach F, Arnoult F, Milleron O, Raoux F. Aortic event rate in the Marfan population: a cohort study. *Circulation*. 2012;125:226-32.
4. David TE, David CM, Manlhiot C, Colman J, Crean AM, Bradley T. Outcomes of aortic valve-sparing operations in Marfan syndrome. *J Am Coll Cardiol*. 2015;66(13):1445-53.
5. Grande-Allen KJ, Cochran RP, Reinhall PG, Kunzelman KS. Re-creation of sinuses is important for sparing the aortic valve: a finite element study. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2000;119:753-63.
6. David TE. Aortic valve sparing in different aortic valve and aortic root conditions. 2016.
7. David TE. Tirone on Tirone David operation and types. *General thoracic and cardiovascular surgery*. Springer Tokyo; 2019.
8. Forteza A, Centeno J, Bellot R, López Gude MJ, Pérez de la Sota E, Sánchez V, et al. Cirugía de preservación valvular en 120 pacientes con aneurismas de la raíz aórtica. *Rev Esp Cardiol*. 2011;64(6):470-5.
9. David TE. Aortic valve sparing for aortic root aneurysm in patients with Marfan syndrome. *Rev Esp Cardiol*. 2007;60:461-3.
10. Forteza A, Bellot R, Centeno J, López M, Pérez E, Cortina J. Cirugía de preservación valvular aórtica en los aneurismas de la raíz aórtica en el síndrome de Marfan. *Cirugía Cardiovascular*. 2010;17(4):77-81.
11. Kvitting JP, Kari FA, Fischbein MP, Liang DH, Beraud AS, Stephens EH, et al. David valve-sparing aortic root replacement: equivalent mid-term outcome for different valve types with or without connective tissue disorder. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2013;145:117-26; 127.e1-5; discussion 126-7.
12. Shrestha M, Baraki H, Maeding I, Fitzner S, Sarikouch S, Khaladj N, et al. Longterm results after aortic valve-sparing operation (David I). *Eur J Cardiothorac Surg*. 2012;41:56-61; discussion 61-2.
13. den Hartog AW, Franken R, Zwinderman AH, Timmermans J, Scholte AJ, van den Berg MP, et al. The risk for type B aortic dissection in Marfan syndrome. *J Am Coll Cardiol*. 2015;65(3):246-54.
14. Hiratzka LF, Bakris GL, Beckman JA, Bersin RM, Carr VF, Casey DE, et al. 2010 ACCF/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/STS/SVM Guidelines for the diagnosis and management of patients with thoracic aortic disease. *Circulation*. 2010;121(13).
15. Yetman AT, Roosevelt GE, Veit N, Everitt MD. Distal aortic and peripheral arterial aneurysms in patients with Marfan syndrome. *J Am Coll Cardiol*. 2011;58:2544-5.