

El manejo multidisciplinar aumenta la supervivencia en síndrome de Marfan

→ Las complicaciones cardíacas son las de más graves consecuencias para los pacientes con síndrome de Marfan, una patología hereditaria del tejido conectivo. Se estima que los en-

fermos sin control adecuado sólo viven unos 30 años, frente a los 60-70 que pueden alcanzar los que se benefician de la asistencia de unidades multidisciplinarias.

■ Raquel Serrano

El abordaje conjunto y multidisciplinar del síndrome de Marfan es decisivo para ofrecer un tratamiento integral al paciente y, fundamentalmente, para elevar la supervivencia de una de sus más graves complicaciones: la patología aórtica. El desarrollo de la enfermedad es variable pero evolutiva. Tradicionalmente, la causa más común de muerte de los pacientes es la alteración vascular traducida en muerte súbita por disecciones o roturas de la aorta. Las últimas estadísticas indican que más del 40 por ciento de los pacientes con síndrome de Marfan presentan patología cardíaca.

Evitar la diversificación

"Este abordaje múltiple ha aumentado la supervivencia de los pacientes, fundamentalmente la derivada de las alteraciones cardiovasculares. Los últimos datos ponen de manifiesto que sin tratamiento y seguimiento adecuado la esperanza de vida de los afectados por Marfan es de unos 30 años, frente a 60-70 años si el abordaje es correcto. De hecho, concentrar la patología aórtica en un grupo conduce a que los resultados quirúrgicos se mejoren, ya que el síndrome puede conllevar una elevada mortalidad si su manejo se



Violeta Sánchez, Teresa Gracia y Alberto Forteza, del Hospital Doce de Octubre, de Madrid.

diversifica en exceso", ha indicado ha DM Alberto Forteza, del Servicio de Cirugía Cardíaca del Hospital Doce de Octubre, de Madrid, quien junto a Violeta Sánchez, del Servicio de Cardiología, y Teresa Gracia, de Oftalmología, también del citado hospital, forman parte de la Unidad Multidisciplinar para Síndrome de Marfan, referente asistencial para Madrid y una de las primeras en España de estas características.

La creación de esta Unidad, ideada por Juan José Rutilanchas, jefe del Servicio de Cirugía Cardíaca del Doce de Octubre, responde a la necesidad de tratar y controlar a los afectados en el seno del área cardiovascular con la participación de los profesionales de los servicios de Oftalmología, Cirugía Ortopédica y Traumatología, Genética y Rehabilitación. "La idea es evitar la dispersión de los enfermos por diversos centros y sien-

do valorados por distintos especialistas sin un denominador común", ha señalado Forteza, encargado de coordinar la citada unidad.

Patología ocular

A pesar de que la patología cardíaca es la más grave, desde el punto de vista de la mortalidad, los trastornos oftalmológicos pueden mermar severamente la calidad de vida del 50 por ciento de los pacientes. Según Teresa Gracia, en el síndrome de Marfan suele aparecer miopía, subluxación del cristalino y desprendimiento de retina en mayor proporción que la

población general. "Potencialmente esta patología podría entrañar consecuencias muy graves, pero actualmente dispone de tratamiento efectivo y de controles muy exhaustivos".

Valoración conjunta

Para Forteza, uno de los aspectos más destacados para el manejo del Marfan y objetivo prioritario de esta unidad es "precisar el diagnóstico, ya que existen muchos falsos positivos que, por tanto, son catalogados de Marfan, lo que repercute en el paciente y en el sistema sanitario". Este punto también influye en el consejo genético, ya que las posibilidades de transmitir la enfermedad a la descendencia son de un 50 por ciento si uno de los padres padece el síndrome. "De ahí la importancia de precisar el diagnóstico mediante pruebas moleculares muy específicas".

Para Violeta Sánchez, la comunicación directa y la acción conjunta entre los profesionales es decisiva. "Las primeras valoraciones y los exámenes diagnósticos se llevan a cabo en el mismo día que acude a la consulta, así como la cronología de seguimiento y la necesidad o no de intervención quirúrgica. Así, las decisiones son inmediatas, se adoptan conjuntamente y se adaptan a las necesidades de cada paciente, según los protocolos de seguimiento establecidos".

JOSE LUIS PINOCHO

MI: 1. HOSPITAL 12 DE 3.2MHz
 16 NO OCTUBRE 75
 1/2/C CARDIO Inicio
 GAN 76 LUMP 56 16MHz 17911.00