

Resultados a corto y mediano plazos de la cirugía de la aorta ascendente en el Síndrome de Marfan

Dr. Osvaldo Valdés Dupeyrón^a✉, Dr. Manuel Naffe Abik-reck^b, Dr. Alejandro Villar Inclán^b, Dr. Nicolás Chao González^b, Dr. Rigoberto Chil Díaz^b y Dr. Lázaro Aldama Pérez^a

^a Servicio de Cirugía Cardiovascular. Centro de Investigaciones Médico-Quirúrgicas (CIMEQ). La Habana, Cuba.

^b Servicio de Cirugía Cardiovascular. Hospital Hermanos Ameijeiras. La Habana, Cuba.

Full English text of this article is also available

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Recibido: 26 de noviembre de 2012

Aceptado: 14 de enero de 2013

Conflictos de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses

Abreviaturas

DE: desviación estándar

HTA: hipertensión arterial

UCIC: Unidad de Cuidados Intensivos Cardiovasculares

Versiones On-Line:

Español - Inglés

✉ O Valdés Dupeyrón
CIMEQ - Calle 216 y 11B
Rpto Siboney, Playa CP 12100
La Habana, Cuba.
Correo electrónico:
osvaldovaldes@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción y objetivo: El síndrome de Marfan es un trastorno genético que provoca destrucción de las fibras elásticas de los tejidos que la contienen. El sistema cardiovascular es uno de los que más se afecta, donde ocurre una dilatación progresiva de la aorta, muchas veces asintomática, que si no se diagnostica puede llevar a la muerte del paciente en edades tempranas de la vida. El objetivo fue describir los resultados de la evolución de los pacientes con síndrome de Marfan y cirugía de la aorta ascendente.

Método: Se realizó un estudio descriptivo entre enero de 2007 y diciembre de 2010, donde se intervinieron quirúrgicamente de manera consecutiva 6 pacientes con diagnóstico de Síndrome de Marfan en el Servicio de Cirugía Cardiovascular del Hospital "Hermanos Ameijeiras". Se analizaron las variables relacionadas con el diagnóstico y los procedimientos quirúrgicos, así como la evolución posquirúrgica hasta el año.

Resultados: Las afecciones aórticas en el síndrome de Marfan se presentaron en edades relativamente jóvenes ($40,33 \pm 8,33$). La disección aórtica fue la enfermedad de mayor incidencia (66,6 %), relacionada con la presencia de dolor e hipertensión arterial. Predominaron las técnicas radicales (66,6 %) sobre las conservadoras de la válvula aórtica. La mortalidad quirúrgica fue del 16,6 %, con un caso fallecido, el resto de los pacientes tuvieron una sobrevida al año, del 100 %.

Conclusiones: Predominaron los pacientes masculinos, con disección aórtica y fracción de eyección normal. La técnica quirúrgica más empleada fue la de Bental De Bono. Solo un paciente falleció en el hospital; el resto tuvo una excelente evolución al año de seguimiento.

Palabras clave: Cirugía de aorta, Síndrome de Marfan, Estudios de Seguimiento

Short and medium term outcomes of ascending aorta surgery in Marfan Syndrome

ABSTRACT

Introduction and Objective: Marfan syndrome is a genetic disorder that causes destruction of elastic fibers in tissues that contain them. The cardiovascular system is one

of the most commonly affected, where a progressive dilatation of the aorta (often asymptomatic) occurs, and if undiagnosed it can lead to the patient's death at an early age in life. The objective was to describe the results of the progress of patients with Marfan syndrome and ascending aortic surgery.

Método: A descriptive study was conducted between January 2007 and December 2010, where six consecutive patients with Marfan syndrome underwent surgery in the Service of Cardiovascular Surgery of Hermanos Ameijeiras Hospital. The variables related to the diagnosis and surgical procedures and postoperative progress at one year were analyzed.

Resultados: Aortic disorders in Marfan syndrome occurred at a relatively young age (40.33 ± 8.33). Aortic dissection was the most common disease (66.6%), and was related to the presence of pain and hypertension. Radical techniques predominated (66.6%) over the conservative ones. Surgical mortality was 16.6%, with one death; the remaining patients had a survival at one year of 100%.

Conclusiones: Male patients with aortic dissection and normal ejection fraction were predominant. The most used surgical technique was that of Bentall De Bono. Only one patient died in the hospital, the rest had an excellent evolution at one year.

Palabras clave: Aortic surgery, Marfan syndrome, Follow-up studies

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Marfan es un desorden genético del tejido conectivo de transmisión autosómica dominante, determinado por una mutación en el cromosoma 15q21, el cual codifica a una glicoproteína llamada fibrilina-1, componente principal de las microfibras extracelulares que se encuentran en grandes cantidades en el tejido conectivo. Este defecto hereditario ocasiona la formación de fibras elásticas anormales con la resultante disfunción de los tejidos que la contienen, como son: los sistemas cardiovascular, esquelético y ocular, la piel, la duramadre y el pulmón¹⁻³.

Las fibras elásticas forman parte de la matriz extracelular de los tejidos y están compuestas por elastinas y una red de microfibrillas que sirven de armazón para el depósito de elastina. Las principales alteraciones en el sistema cardiovascular son la dilatación de la aorta ascendente con o sin insuficiencia de su válvula, disección y rotura; y además, prolapso de la válvula mitral.

Los hallazgos histológicos más frecuentes son observados en la capa media, con disrupción, dislocación y destrucción de las fibras elásticas, desorganización, fibrosis y necrosis. Las lesiones cardiovasculares, dilatación de la aorta hasta en un 80 % en niños y casi en la totalidad de los adultos, son las que ocasionan la mayor mortalidad (70 - 95 % de los enfermos). Esta dilatación progresiva provoca insuficiencia valvular, aneurisma, disección o rotura si no se trata a tiempo. Estas lesiones son diagnosticadas frecuentemente por estudios rutinarios de imágenes^{4,5}.

El tratamiento quirúrgico inicial consistía en procedimientos paliativos como las aortoplastias por reducción y las envoltura (*wrapping* en su idioma original)^{6,7}. En 1956 DeBakey, Cooley y Creech ampliaron el área quirúrgica al realizar una extirpación de un aneurisma de aorta ascendente con inserción de un homoinjerto y publicaron en 1964 una estadística realizada a 164 operados⁸. A finales de esta misma década se introdujo la resección conjunta de aorta ascendente y válvula aórtica, con el implante de prótesis valvulada y re-inserción de las arterias coronarias (técnica de Bentall De Bono)⁹. Posteriormente, en la década de los 80, se incorporaron los procedimientos conservadores de la válvula aórtica, cuando Yacoub y colaboradores idearon el remodelado aórtico¹⁰⁻¹³. Posteriormente Tirone David proyectó la técnica de reimplantación aórtica cuando el anillo aórtico y la unión sinotubular excedían los 30 y 50 centímetros, respectivamente^{14,15}. Desde entonces hasta la actualidad se han incorporado nuevos procedimientos con el fin de conservar los tejidos nativos no afectados y evitar la anticoagulación^{16,17}.

MÉTODO

Entre enero de 2007 y diciembre de 2010, en el Servicio de Cirugía Cardiovascular del Hospital "Hermanos Ameijeiras", se realizaron un total de 30 cirugías de la aorta ascendente en 28 pacientes. De los cuales, 6 tenían diagnóstico de síndrome de Marfan. A pesar de contar con una muestra pequeña, se analizaron varia-

bles relacionadas con el diagnóstico y procedimiento quirúrgicos, así como su evolución ulterior.

Se empleó el análisis estadístico descriptivo no paramétrico. En las variables continuas se calculó la media \pm desviación estándar (DE) y el intervalo, y en el resto de las variables, el porcentaje.

Las técnicas quirúrgicas empleadas fueron: la sustitución de la aorta ascendente y válvula aórtica por conducto valvado, con reimplante de arterias coronarias; la sustitución de la aorta ascendente con resuspensión comisural de la válvula aórtica y la reparación aórtica.

El seguimiento a corto plazo fue desde la cirugía hasta el egreso hospitalario. El seguimiento extrahospitalario (mediano plazo), se realizó mediante consultas ambulatorias hasta un período de un año posterior al tratamiento quirúrgico.

La información se obtuvo a través de la revisión de las historias clínicas, los informes operatorios, y las hojas de anestesia y de perfusión de los pacientes en cuestión.

RESULTADOS

De los 28 casos operados por afecciones de la aorta ascendente, 6 (21,4 %) tenían el antecedente de síndrome de Marfan, con una media de edad de $40,33 \pm 8,33$ (intervalo, 28 - 53) años. El resto de las variables prequirúrgicas se reflejan en la tabla 1. En 4 pacientes se diagnosticó disección aórtica aguda (66,6 %) y en los 2 restantes, aneurismas, uno de ellos sintomático. En la totalidad de los operados por síndrome aórtico agudo prevaleció el dolor torácico, y se constató hipertensión arterial (HTA) en el 75 % de ellos. En uno de los pacientes con aneurisma aórtico predominó la disnea, mientras que en el otro caso se corroboró la afección aórtica por ecocardiografía de seguimiento.

En todos los pacientes el diagnóstico se constató mediante tomografía axial computadorizada contrastada. También la ecocardiografía transtorácica y transesofágica corroboraron la presencia de estas enfermedades en la mayoría de los casos.

Por otra parte, el tiempo transcurrido entre el diagnóstico de la enfermedad y el tratamiento quirúrgico en tres de los enfermos con síndrome aórtico agudo fue menor de 24 horas. Sin embargo, el otro paciente fue trasladado a nuestro centro con siete días de evolución, en un estado general precario, con dilatación y mala función del ventrículo izquierdo. En el caso de los afectados por aneurismas aórticos, este espacio fue

Tabla 1. Variables prequirúrgicas.

Variables	Nº de pacientes (%), Media \pm DE
Edad	40,33 \pm 8,33 (intervalo, 28 - 53)
Sexo	
Masculino	5 (83,3 %)
Femenino	1 (16,6 %)
Diagnóstico al ingreso	
Disección aórtica	4 (66,6 %)
Aneurisma aórtico	2 (33,3 %)
Fracción de eyección del VI	
≥ 50 %	4 (66,6 %)
≥ 30 % y < 50 %	2 (33,3 %)
Clase funcional (NYHA)	
I, II	4 (66,6 %)
III, IV	2 (33,3 %)

VI: Ventrículo izquierdo

NYHA: New York Heart Association

más prolongado, lo que permitió llevar a estos enfermos en mejores condiciones al quirófano.

Se realizaron un total de siete cirugías, producto de que un paciente se reintervino por un pseudoaneurisma a nivel de la sutura distal del conducto valvado de la operación inicial. La cirugía de urgencia se efectuó en cinco pacientes (incluida la reintervención), en uno de ellos de extrema urgencia, mientras que en los dos restantes fue de forma electiva.

En todos los pacientes se disecaron los vasos femorales, pero sólo en cuatro se canularon vena y arteria femorales, y en dos casos se empleó la arteria femoral con cánula de doble paso en la aurícula derecha. En el operado que se reintervino por pseudoaneurisma a nivel del sitio de sutura distal de la prótesis valvulada, se utilizó la vena femoral con la arteria axilar como vía de aporte.

El custodiol fue la solución cardiopléjica empleada en la totalidad de los casos. La técnica de Bentall De Bono, con la modificación de botón, fue la de mayor empleo (Tabla 2, Figura 1), seguida por la conservación de la válvula aórtica con resuspensión comisural (Tabla 2, Figura 2) y en el caso que se reintervino por pseudoaneurisma, se realizó resección del falso aneurisma a nivel de la sutura distal del conducto valvado de la cirugía anterior mediante aortoplastia con parche de dacrón.

Los tiempos de circulación extracorpórea y pinzamiento aórtico se reflejan en la tabla 2, en un solo paciente hubo que realizar paro circulatorio de 34 minutos. Los tiempos extremos correspondieron a un caso con disección de la aorta ascendente que se extendió al cayado y aorta descendente, el cual se trasladó a nuestro centro con siete días de evolución de su enfermedad, en bajo gasto cardíaco.

Se reintervino un caso por pseudoaneurisma a nivel de la anastomosis distal de la prótesis valvulada, descrito anteriormente. En un paciente se diagnosticó un gran derrame pericárdico, el cual se drenó por punción subxifoidea bajo control ecocardiográfico.

Tabla 2. Variables relacionadas con la cirugía.

Variables	Nº de pacientes (%), Media \pm DE
Canulación	
Fémoro - femoral	4 (66,6 %)
Arteria femoral - AD	2 (33,3 %)
Arteria axilar - AD	1 (16,6 %) Reintervención
Tiempo de CEC	270,83 \pm 122,38 (intervalo, 120-469)
Tiempo de paro anóxico	189,33 \pm 67,03 (intervalo, 80-261)
Tiempo de paro circulatorio	1 caso (34 minutos)
Técnica quirúrgica:	
Bental De Bono	4 (66,6 %)
Resuspensión comisural	1 (16,6 %)
Aortoplastia	1 (16,6 %) Reintervención

AD: Aurícula derecha, CEC: Circulación extracorpórea.

Se extubaron cuatro pacientes antes de las 12 horas (Tabla 3), un operado se mantuvo intubado durante 7 días y otro, nunca se logró desacoplar del ventilador artificial.

La estadía en la Unidad de Cuidados Intensivos Cardiovasculares (UCIC) fue corta en cuatro de los operados (Tabla 3), los cuales se trasladaron a una sala abierta antes de las 48 horas. Un caso falleció a las 36 horas y el otro permaneció nueve días en UCIC.

En lo que respecta a las complicaciones postoperatorias prevalecieron las cardiovasculares y respiratorias, con dos por sistema, y un paciente sufrió infarto cerebral derecho con recuperación total antes de los

21 días.

En cuanto a la mortalidad quirúrgica, hubo un fallecido; un enfermo con diagnóstico de disección de la aorta ascendente, cayado y aorta descendente, que se remitió a nuestro centro con siete días de evolución, en franco *shock* cardiogénico. La cirugía fue muy laboriosa y se trasladó a la UCIC en estado crítico, con altas dosis de inotrópicos, donde falleció 36 horas después.

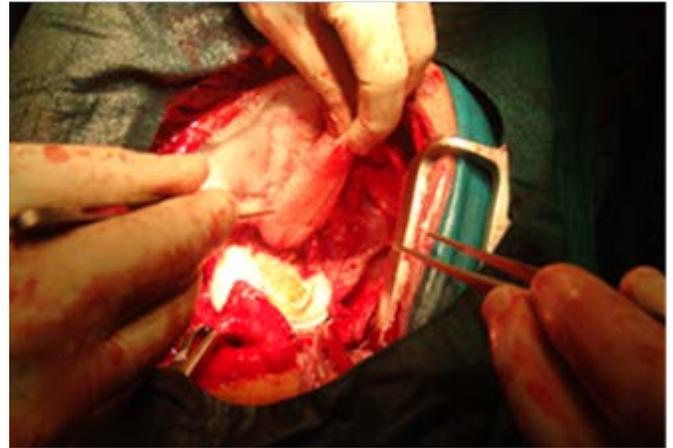


Figura 1. Técnica de Bental De Bono.

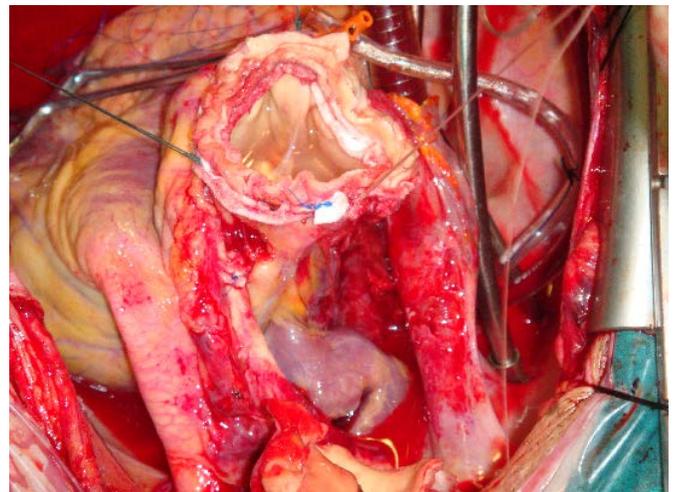


Figura 2. Técnica de resuspensión comisural.

Los cinco pacientes fueron egresados sin incapacidad física, cuatro se incorporaron a su vida laboral. La sobrevida al año de estos cinco pacientes fue del 100 %. Durante este período un paciente sufrió sangrado digestivo alto en forma de melena, que resolvió con tratamiento médico.

Tabla 3. Variables posquirúrgicas.

Variables	Nº de pacientes (%)
Tiempo de intubación	
≤ 12 horas	4 (66,6 %)
> 12 horas	1 (16,6 %)
Nunca se extubó	1 (16,6 %)
Estadía en UCIC	
≤ 48 horas	4 (66,6 %)
> 48 horas	1 (16,6 %)
Mortalidad Quirúrgica	1 (16,6 %)
Supervivencia al año	5 (83,3 %)

DISCUSIÓN

A principios de la década del setenta del siglo pasado, se estimaba que el promedio de vida de los pacientes con síndrome de Marfan era de 37 años¹⁸, producto de las complicaciones de la aorta ascendente. Actualmente, con el desarrollo de la cirugía aórtica, la supervivencia de estos enfermos se ha incrementado casi al doble.

Las alteraciones de la capa media provocan dilatación de la aorta que, de acuerdo a la ley de Laplace, crea un círculo vicioso que concluye con la disección o rotura del vaso¹⁹. El riesgo de rotura de un aneurisma de 6 ó más centímetros se incrementa en cuatro veces.

En la actualidad existe mucha controversia en cuanto a cual técnica quirúrgica realizar en un paciente con una complicación de la raíz de la aorta en el síndrome de Marfan. En los inicios del presente siglo se publicaron varios artículos, donde predominaron los procedimientos radicales sobre la válvula aórtica (técnica de Bentall De Bono y sus modificaciones)²⁰⁻²². Los resultados en cuanto a mortalidad fueron muy alentadores, pero los sucesos relacionados con las prótesis mecánicas y la anticoagulación fueron significativos, si se comparan con otras series que emplearon procedimientos conservadores^{23,24}.

Muchos grupos quirúrgicos, incluidos los de la mayoría de nuestros centros, después de examinar la válvula aórtica deciden sustituirla. Pero si se tiene en cuenta que la insuficiencia aórtica en el síndrome de Marfan es una consecuencia de la anulo-ectasia y no un daño intrínseco de la válvula, se evitaría la aparición de fenómenos asociados a prótesis mecánicas y anticoagulación²⁵. Según refieren Montesinos y colaboradores²⁶, la técnica de Bentall De Bono y sus modi-

ficaciones presenta ventajas sobre los procedimientos conservadores, ya que corrigen la anulo-ectasia y la insuficiencia valvular aórtica, además del reemplazo de la aorta enferma. Mientras que la resuspensión o la preservación de la válvula aórtica en el síndrome de Marfan se asocian a una insuficiencia valvular aórtica residual a largo plazo. No es menos cierto que las técnicas radicales sobre la válvula aórtica evitan estas alteraciones descritas anteriormente, pero si se tiene en cuenta que técnicas conservadoras como la descrita por Tirone David^{14,15}, donde se reimplanta la válvula nativa dentro del tubo protésico con varios puntos de *pledgets* en la porción ventricular del anillo aórtico, y la técnica de resuspensión comisural asociada a anulo-plastia aórtica con banda de teflón u otro material protésico no distensible, la posibilidad de insuficiencia aórtica residual sería ínfima.

Los procedimientos conservadores sobre la válvula aórtica en las enfermedades quirúrgicas de la aorta ascendente, con o sin antecedentes de síndrome de Marfan, han venido en aumento con el devenir del tiempo. En un corte del estudio: *The International Registry of Acute Aortic Dissection*²⁷, publicado en 2007, el reemplazo aórtico supracoronario se realizó en 399 pacientes (58,5 %), y se utilizó la técnica de Bentall De Bono o sus modificaciones en tan solo el 16,2 % de los casos. Resultados semejantes revelan nuevos trabajos, donde a los procedimientos de remodelación y el reimplante creados por Yacoub y David respectivamente, se les añaden otras técnicas conservadoras²⁸⁻³¹.

Los resultados de la cirugía de la aorta en el síndrome de Marfan han sido todavía más alentadores cuando estos pacientes se llevan al quirófano de forma profiláctica. Esta práctica quirúrgica se viene realizando desde hace muchos años en países del primer mundo³².

CONCLUSIONES

Predominaron los pacientes masculinos, con disección aórtica y fracción de eyección normal. La técnica quirúrgica más empleada fue la de Bentall De Bono. Solo un paciente falleció en el hospital y el resto tuvo una excelente evolución al año de seguimiento.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ho NC, Tran J, Bektas A. Marfan's syndrome. *Lancet*. 2005;366(9501):1978-81.
2. Nollen GJ, Mulder BJ. What is new in the Marfan syndrome? *Int J Cardiol*. 2004;97 Suppl 1:103-8.

3. Oliva P, Regina Moreno R, Toledo I, Montecinos A, Molina J. Síndrome de Marfán. *Rev Méd Chile*. 2006;134(11):1455-64.
4. Geva T, Sanders SP, Diogenes MS, Rockenmacher S, Van Praagh R. Two-dimensional and Doppler echocardiographic and pathologic characteristics of the infantile Marfán Syndrome. *Am J Cardiol*. 1990;65(18):1230-7.
5. Yalcin F, Thomas JD, Homa D, Flachskampf FA. Transesophageal echocardiography: first-line imaging for aortic diseases. *Cleve Clin J Med*. 2000; 67(6):417-21.
6. Montías J R. Aneurismas de la aorta torácica. Patel J, Blondeau H, Leger L, Blondeau P, Garbay G. En: *Tratado de técnica quirúrgica*. Vol. 4. Paris: Toray-Masson; 1975. p. 1091.
7. Robicsek F. A New method to treat fusiform aneurysms of the ascending aorta associated with aortic valve disease: an alternative to radical resection. *Ann Thorac Surg*. 1982;34(1):32-4.
8. Cooley DA. Early development of surgical treatment for aortic aneurysms: personal recollections. *Tex Heart Inst J*. 2001;28(3):197-9.
9. Bentall H, De Bono A. A technique for complete replacement of the ascending aorta. *Thorax*. 1968; 23(4):338-9.
10. Fagan A, Pillai R, Radley-Smiths R, Yacoub MH. Results of new valve conserving operation for treatment of aneurysms or acute dissection of aortic root. *Br Heart J*. 1983;49(3):302 [Resumen].
11. 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*. 1998;115(5):1080-90.
12. Fries R, Graeter T, Aicher D, Reul H, Schmitz C, Böhm M, et al. In vitro comparison of aortic valve movement after valve-preserving aortic replacement. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2006;132(1):32-7.
13. Schäfers HJ, Bierbach B, Aicher D. A new approach to the assessment of aortic cusp geometry. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2006;132(2):436-8.
14. David TE, Feindel CM. An aortic valve-sparing operation for patients with aortic incompetence and aneurysm of the ascending aorta. *J Thoracic and Cardiovasc Surg*. 1992;103(4):617-21.
15. 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(2): 347-54.
16. Simon P, Mortiz A, Moidl R, Kupilik N, Grabenwoeger M, Ehrlich M, et al. Aortic valve resuspension in ascending aortic aneurysm repair with aortic insufficiency. *Ann Thorac Surg*. 1995;60(1): 176-80.
17. Hess PJ, Klodell CT, Beaver TM, Martin TD. The Florida sleeve: A new technique for aortic root remodeling with preservation of the aortic valve and sinuses. *Ann Thorac Surg*. 2005;80(2):748-50.
18. Van Karnebeek CD, Naeff MS, Mulder BJ, Hennekam RC, Offringa M. Natural history of cardiovascular manifestations in Marfan syndrome. *Arch Dis Child*. 2001;84(2):129-37.
19. Segura AM, Luna RE, Horiba K, Stetler WG, McAllister HA, Willerson JT, et al. Immunohistochemistry of matrix metalloproteinases and their inhibitors in thoracic aortic aneurysm and aortic valves of patients with Marfan's syndrome. *Circulation*. 1998;98(19 Suppl):II331-7.
20. 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(3):698-703.
21. Gott VL, Cameron DE, Alejo DE, Greene PS, Shake JG, Caparrelli DJ, et al. Aortic root replacement in 271 Marfan patients: a 24 year experience. *Ann Thorac Surg*. 2002;73 (2):438-43.
22. Cameron DE, Gott VL. Surgical management of the Marfan patient at the Johns Hopkins Hospital. En: Robinson PN, Godfrey M, eds. *Marfan Syndrome: A Primer for Clinicians and Scientists*. Georgetown: Landes Bioscience, 2004; p, 70-80.
23. David TE, Ivanov J, Armstrong S, Feindel CM, Webb GD. Aortic valve sparing operations in patients with aneurysms of the aortic root or ascending aorta. *Ann Thorac Surg*. 2002;74:S1758-61.
24. Leyh RG, Kallenbach K, Karck M, Hagl C, Fischer S, Haverich A. Impact of preoperative aortic root diameter on long-term aortic valve function after valve sparing aortic root reimplantation. *Circulation*. 2003;108 Suppl 1:II285-90.
25. Griep RB, Lytle BW, David TE, Schafers HJ, Kallenbach K, Galla JD, et al. Aortic Surgery Symposium VIII. Discussion: Session 1 – Ascending Aorta. *Ann Thorac Surg*. 2002;74:S1792-9.
26. Montesinos Mosqueira E, Vásquez Kobashigawa J

- C, Rojas Peña L, Peralta Rodríguez J. Tratamiento quirúrgico de disección de aorta torácica ascendente en síndrome de Marfan. *Rev Med Hered.* 2007;18(2):110-4.
27. Rampoldi V, Trimarchi S, Eagle KA, Nienaber CA, Oh JK, Bossone E, *et al.* Simple risk models to predict surgical mortality in acute type A aortic dissection: The International Registry of Acute Aortic Dissection Score. *Ann Thorac Surg.* 2007; 83(1):55-61.
28. Evangelista A, Padilla F, López-Ayerbe J, Calvo F, López-Pérez JM, Sánchez V, *et al.* Registro español del síndrome aórtico agudo (RESA). La mejora en el diagnóstico no se refleja en la reducción de la mortalidad. *Rev Esp Cardiol.* 2009;62(3):255-62.
29. Tamura N, Komiya T, Sakaguchi G, Kobayashi T. 'Turn-up' anastomotic technique for acute aortic dissection. *Eur J Cardiothorac Surg* 2007;31(3): 548-9.
30. Ruvolo G, Fattouch K. Aortic valve-sparing root replacement from inside the aorta using three Dacron skirts preserving the native Valsalva sinuses geometry and stabilizing the annulus. *Interact CardioVasc Thorac Surg.* 2009;8(2):179-81.
31. 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(5): 471-5.
32. Favaloro RR, Casabé JH, Segura M, Abud J, Casas J, López C, *et al.* Tratamiento quirúrgico de las complicaciones de la aorta ascendente en el síndrome de Marfan. Resultados inmediatos y a largo plazo. *Rev Esp Cardiol.* 2008;61(8):884-7.