

Marqueurs pronostiques d'événements aortiques chez l'enfant avec syndrome de Marfan

HASCOET Sebastien, DULAC Yves, EDOUARD Thomas ..., JONDEAU Guillaume

Journées recherche FAVA-multi
24 Juin 2016

Objectif principal:

Identifier des marqueurs pronostiques d'événements cardiovasculaires chez les patients avec syndrome de Marfan dépistés à l'âge pédiatrique

Critère de jugement principal composite associant événements

- Décès
- Dissection
- Chirurgie prophylactique de l'aorte

Population étudiée: cohorte multicentrique (CNR + 6 CC)

462 enfants (1993-2013)

Garçons: 52%

Age médian au diagnostic: 10,3 ans

Mutation génétique: 74,5%

Dilatation aortique: 77,4%

Z score sinus valsalva > 3: 37%

Z score sinus valsalva > 3 avant 16 ans: 27,3%

bétabloquants: 75%

Événements aortiques chez l'enfant avec SM

Événements cardiovasculaires: 35 (7,6%) (95%CI 5,3-10,4)

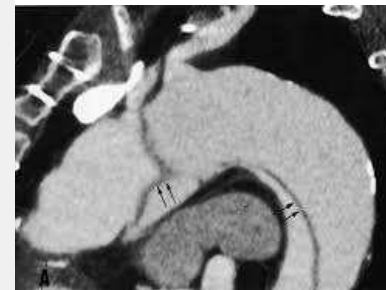
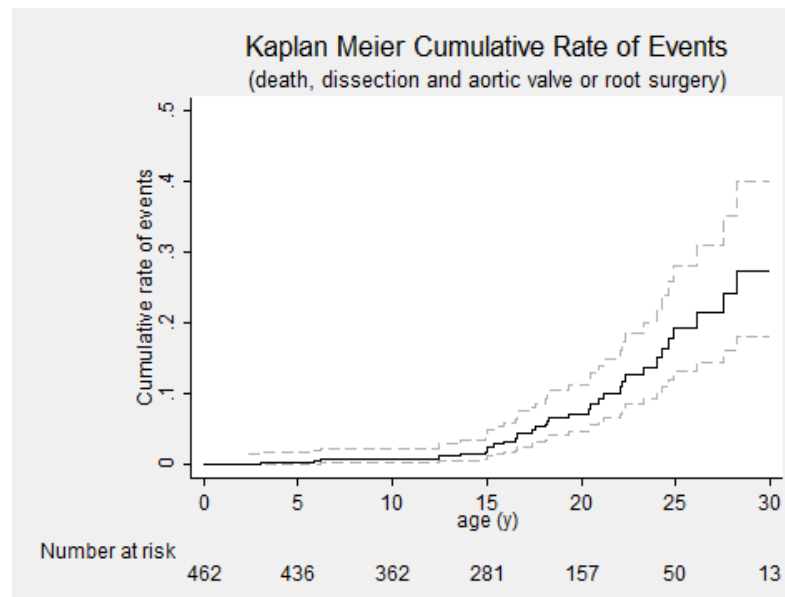
- *Dissection* : 4 (15.0 - 15.9 - 24.6 et 24.9 ans)
- *Décès*: 3 (3,4 - 14,3 - 18,2 ans)
- *Chirurgie aortique*: 33; *prophylactique* : 27 = 82.8% (IC95 64.5-93.0)

Événements cardiovasculaires < 19 ans : 19/225: 8,4% (5,2-12,9)

Chirurgie aortique prophylactique: 15

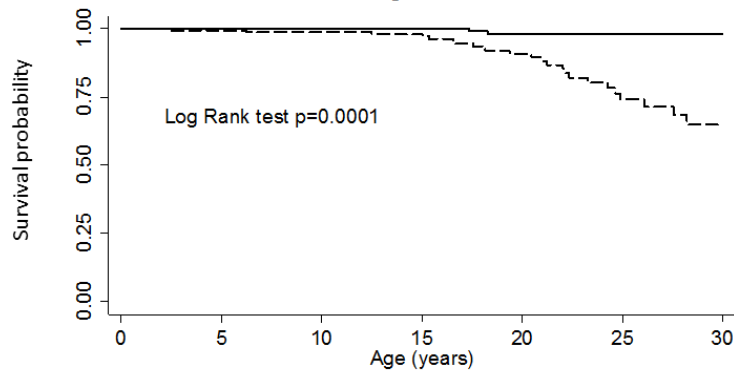
Événements cardiovasculaires < 15 ans : 7/288: 2,4% (1.0-4,9)

Kaplan Meier cumulative rate of cardiovascular events (death, dissection, aortic root surgery, aortic valve surgery) in the whole population.



Marqueurs pronostiques du risque d'événement aortique chez l'enfant avec SM

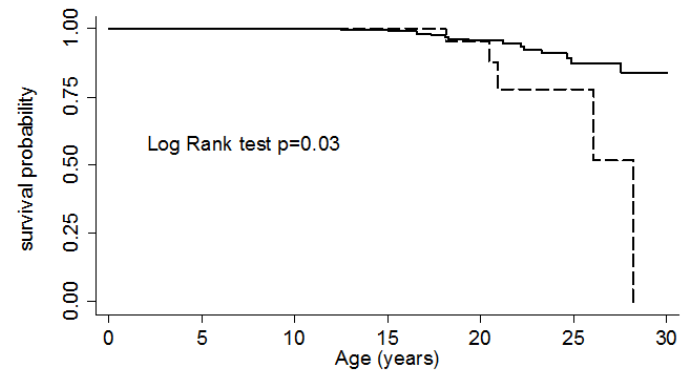
K.M. survival estimates according to Valsalva sinus Z-score



Number at risk	0	5	10	15	20	25	30
Zscore <3	270	252	207	147	72	16	2
Zscore >=3	161	155	132	121	80	33	11

— max z-score valsalva <3
 - - - max z-score valsalva >= 3

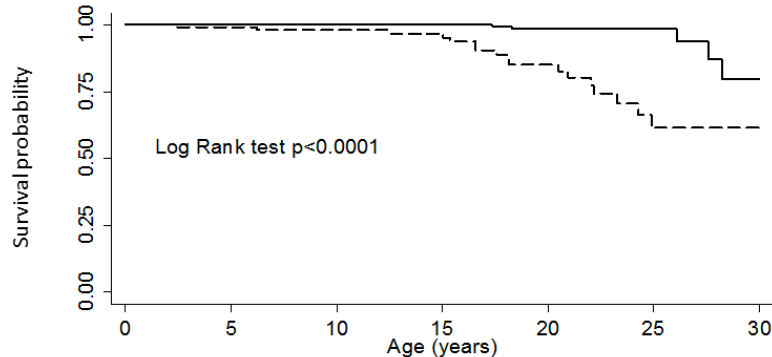
K.M. survival estimates according to Valsalva sinus growth



Number at risk	0	5	10	15	20	25	30
growth <5 mm per y.	293	289	254	204	128	43	13
growth >=5 mm per y.	37	36	33	32	14	4	0

— max valsalva sinus growth <5 mm per year
 - - - max valsalva sinus growth >=5 mm per year

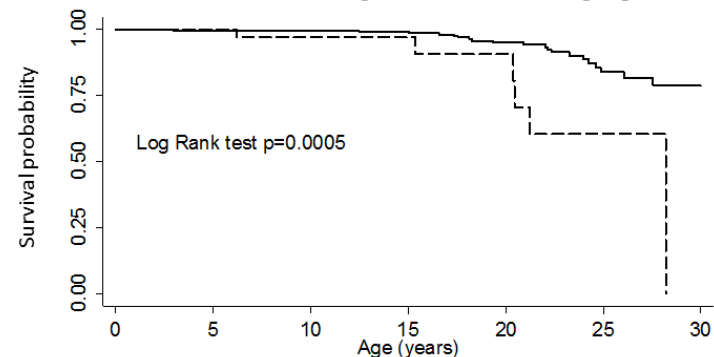
K.M. survival estimates according to Valsalva Z-score <16 y.o.



Number at risk	0	5	10	15	20	25	30
Z-score <3	281	263	218	158	86	28	5
Z-score >=3	107	101	78	67	40	12	3

— max valsalva sinus z-score <3 before 16 y.o.
 - - - max valsalva sinus z-score >=3 before 16 y.o.

K.M. survival estimates according to aortic valve regurgitation



Number at risk	0	5	10	15	20	25	30
grade 0-1-2	414	392	329	262	148	47	13
grade >= 2	42	38	28	16	9	3	0

— aortic valve regurgitation grade 0-1-2
 - - - aortic valve regurgitation grade 3-4

Le z score de la racine aortique est un bon marqueur du risque d'événement aortique