





EFFECTOS DEL EJERCICIO FÍSICO EN PACIENTES CON SÍNDROME DE MARFÁN (REVISIÓN DOCUMENTAL 2000-2016)

EFFECT OF THE PHYSICAL EXERCISE IN PATIENTS WITH MARFÁN SYNDROME (DOCUMENTARY REVIEW 2000-2016)

TÍTULO CORTO: EFECTOS DEL EJERCICIO FÍSICO EN PACIENTES CON SÍNDROME DE MARFÁN

Lina Marcela Vanegas-Flórez¹, Miguel Ángel Botero-Giraldo², Melissa Medina-Calero³, Nathali Carvajal-Tello⁴.

Tipología: Artículo de revisión

Para citar este artículo: Vanegas-Flórez LM, Botero-Giraldo MA, Medina-Calero M, Carvajal-Tello N. Efectos del ejercicio físico en pacientes con síndrome de Marfán (revisión documental 2000-2016). *Duazary*. 2018 septiembre; 15(3): 325-336. Doi: <http://dx.doi.org/10.21676/2389783X.2424>

Recibido en marzo 10 de 2017

Aceptado en junio 30 de 2017

Publicado en línea en mayo 30 de 2018

RESUMEN

El síndrome de Marfán (SM) es un trastorno autosómico dominante del tejido conectivo que rodea a diferentes sistemas. El objetivo principal de este estudio es determinar los efectos del ejercicio físico en pacientes con SM reportados en la literatura durante el periodo 2000-2016. Así, se llevó a cabo una recopilación de artículos científicos provenientes de páginas indexadas en francés, inglés, español y portugués, que se referían al ejercicio físico en pacientes con SM. Los resultados arrojados por los diferentes autores, según se pudo comprobar, dieron a conocer los beneficios y las alteraciones que trae la realización de ejercicio físico en estos pacientes a nivel cardiopulmonar. Teniendo en cuenta los resultados de la revisión, que concluyen de forma unánime que el ejercicio de alta intensidad no debe ser prescrito para pacientes con SM, se concluyó que hacen falta guías de manejo que permitan realizar la prescripción del ejercicio y que expongan de manera específica los parámetros de la misma.

Palabras clave: tejido conectivo; síndrome de Marfán; ejercicio físico; efectos; prescripción.

1. Fundación Universitaria María Cano. Cali, Colombia. Correo: linamarcela1294@hotmail.com - <http://orcid.org/0000-0002-7394-9685>

2. Fundación Universitaria María Cano. Cali, Colombia. Correo: mab316@hotmail.com - <http://orcid.org/0000-0002-7647-6406>

3. Estudiante de fisioterapia. Fundación Universitaria María Cano. Cali, Colombia. Correo: melissamedinacalero@fumc.edu.co - <http://orcid.org/0000-0002-4777-6442>

4. Fundación Universitaria María Cano. Cali, Colombia. Correo: nathalicarvajaltello@fumc.edu.co - <http://orcid.org/0000-0002-5930-7934>

ABSTRACT

Marfan syndrome (MS) is an autosomal dominant disorder of connective tissue surrounding different systems. The main objective of the study was to determine the effects of physical exercise, reported in the literature during the period 2000-2016, in patients with MS. Scientific articles from indexed pages in French, English, Spanish and Portuguese, referring to physical exercise responses in patients with MS, were collected. The results presented by the authors revealed the benefits and alterations caused by physical exercise in these patients at a cardiopulmonary level. In the light of the outcome of the review, which unanimously concludes that high intensity exercise should not be prescribed for these patients, it was concluded that there is a need for management guides that allow the prescription of the exercise to be performed and that specifically state the parameters of this prescription.

Keywords: connective tissue; Marfán syndrome; physical exercise; effect; prescription.

INTRODUCCIÓN

Se han descubierto, desde la antigüedad, diversas enfermedades hereditarias que afectan al tejido conectivo y, en él, principalmente el colágeno, una de las proteínas más abundantes del organismo. Entre ellas, sobresale el síndrome de Marfán (SM), provocado por una mutación en el gen de la fibrilina-1, esencial para la formación de fibras elásticas del tejido conectivo¹⁻³. Esta mutación ocasiona diversas alteraciones en el sistema esquelético, como pectus carinatum, pectus excavatum, escoliosis mayor a 20° o espondilolistesis, pie plano, hiperlaxitud articular; alteraciones cardiovasculares (como dilatación de la aorta ascendente con o sin regurgitación aórtica o disección de la aorta ascendente), alteraciones pulmonares (como neumotórax espontáneo), alteraciones en la piel y tegumentos (como estrías atróficas). Sin embargo, debido a que la naturaleza de la enfermedad es multisistémica, es de vital importancia darle un manejo multidisciplinar⁴⁻⁸.

La clasificación del SM puede realizarse de manera clásica o parcial⁹⁻¹². En este sentido, se podría relacionar con los casos en donde las alteraciones orgánicas se encuentren disminuidas o ausentes. Si bien la mayoría de los autores consultados se refieren a que es indispensable contar con, al menos, dos o más signos clásicos para diagnosticar el SM, otros autores manifiestan que

el presentar deficiencias oculares y una historia familiar positiva es suficiente para establecer el diagnóstico^{6,13-15}. Durante muchos años se creyó que la base esencial de la patología era que el tejido conectivo perdía su integridad mediante la disminución y ruptura de fibras elásticas en tejidos comprometidos. Aunque esto explicaba, por ejemplo, la razón de la presencia de patología aórtica, no daba cuenta de otras afecciones que también presenta la enfermedad¹⁶⁻¹⁹, como la hipoplasia muscular, el crecimiento de huesos largos y el engrosamiento valvular. La expectativa de vida en la enfermedad de Marfán, condicionada fundamentalmente por el pronóstico cardiovascular, ha pasado de los 45 años en 1972, a los 72 años en 1995³. Considerando que, a través del tiempo, se ha aumentado la expectativa de vida para estos pacientes, es posible inferir que se puede alcanzar también un mejoramiento de sus condiciones. Para ello, se hace necesario indagar acerca de la prescripción del ejercicio en pacientes con SM, teniendo en cuenta las implicaciones, principalmente cardiopulmonares y osteomusculares, que ellos presentan, con el fin de identificar cómo puede mejorarse su condición y contribuyendo así a que haya un adecuado abordaje fisioterapéutico.

Debido a que en los pacientes con SM que no reciben tratamiento oportuno la tasa de mortalidad es más elevada¹⁵ que en los que sí lo reciben, se hace necesario implementar medidas tempranas

nas con el fin de favorecer su esperanza y calidad de vida. En este sentido, junto con la aplicación de medicamentos que permitan la recuperación de los pacientes, la práctica de ejercicio físico será beneficiosa. De allí que sea necesaria la aplicación de estas opciones para influir en la patogénesis de la enfermedad²⁰⁻²⁵.

Mediante esta investigación se pretende sumar información que conceptualice claramente la enfermedad y su abordaje desde el área fisioterapéutica en la actualidad, y ponerla a disposición del personal de salud, los profesionales y los estudiantes relacionados con la prescripción del ejercicio en relación al tema. Esto representa un aporte útil al conocimiento en beneficio de pacientes con SM. Teniendo en cuenta lo anterior, se plantea la siguiente pregunta de investigación: ¿Qué se entiende de manera unánime como “los efectos que ocasiona el ejercicio físico en personas con síndrome de Marfán”, según lo reportado en la literatura en el periodo comprendido entre el 2000 y el 2016? Para dar respuesta a ello, se desarrolla un objetivo general, por medio del cual se pretende determinar los efectos del ejercicio físico en pacientes con SM reportados en la literatura durante el periodo 2000- 2016. Mientras que, a través de los objetivos específicos, se caracteriza la información obtenida en artículos científicos acerca de la prescripción y los efectos del ejercicio en el SM, se describen las manifestaciones clínicas a nivel cardiopulmonar y osteomuscular en pacientes que lo padecen y se busca conocer acerca de la prescripción del ejercicio y sus efectos en ellos.

MATERIALES Y MÉTODOS

Diseño del estudio

El proyecto de investigación se realizó bajo un enfoque cualitativo descriptivo de investigación documental no experimental. Se revisaron y analizaron artículos científicos escritos en los

idiomas inglés, francés, portugués y español, disponibles en páginas indexadas y referentes a los efectos del ejercicio físico en pacientes con SM; todos estos, publicados entre el año 2000 y el año 2016.

Criterios de inclusion

Artículos de revistas indexadas como revisiones de tema, casos y controles, cohortes, estudios de caso que hagan referencia al ejercicio terapéutico en pacientes con SM.

Criterios de exclusion

Documentos de literatura gris como noticias de periodicos y blogs de internet.

Obtención de datos

Los artículos científicos fueron obtenidos en bases de datos relacionadas con publicaciones de material académico en el área de la salud como Pubmed, E-libro, Pro-Quest, Scielo, Science direct, ELSEVIER, PeDro, Redalyc, BVS, Orphanet y Google académico. El proyecto se llevó a cabo en cuatro fases: preparación, descripción, construcción temática, y publicación.

Fuentes primarias

Debido a que no se recolectó la información de manera directa a los pacientes con síndrome de Marfán, no se incluyó ninguna fuente primaria. La información requerida para el desarrollo de la monografía proviene de artículos científicos publicados entre el 2000 y el 2016.

Fuentes secundarias

Los artículos científicos incluidos en la revisión documental correspondieron a fuentes secundarias: la información procede de estudios realizados y publicados previamente por otros autores. Estos estudios fueron correlacionados con otros

similares y, así, fue posible comprobar los efectos del ejercicio físico en pacientes con SM.

durante todo el proceso investigativo, teniendo en cuenta los criterios de inclusión y exclusión.

RESULTADOS

En la Figura 1 se presenta un resumen del proceso de recolección y selección de artículos

La Figura 2 muestra los idiomas en los que estaban escritos los artículos consultados. Se evidenció que el español fue el idioma predominante con un 42%, seguido del inglés con un 31% y del portugués con 19%.

Figura 1. Proceso de selección de los artículos estudiados.

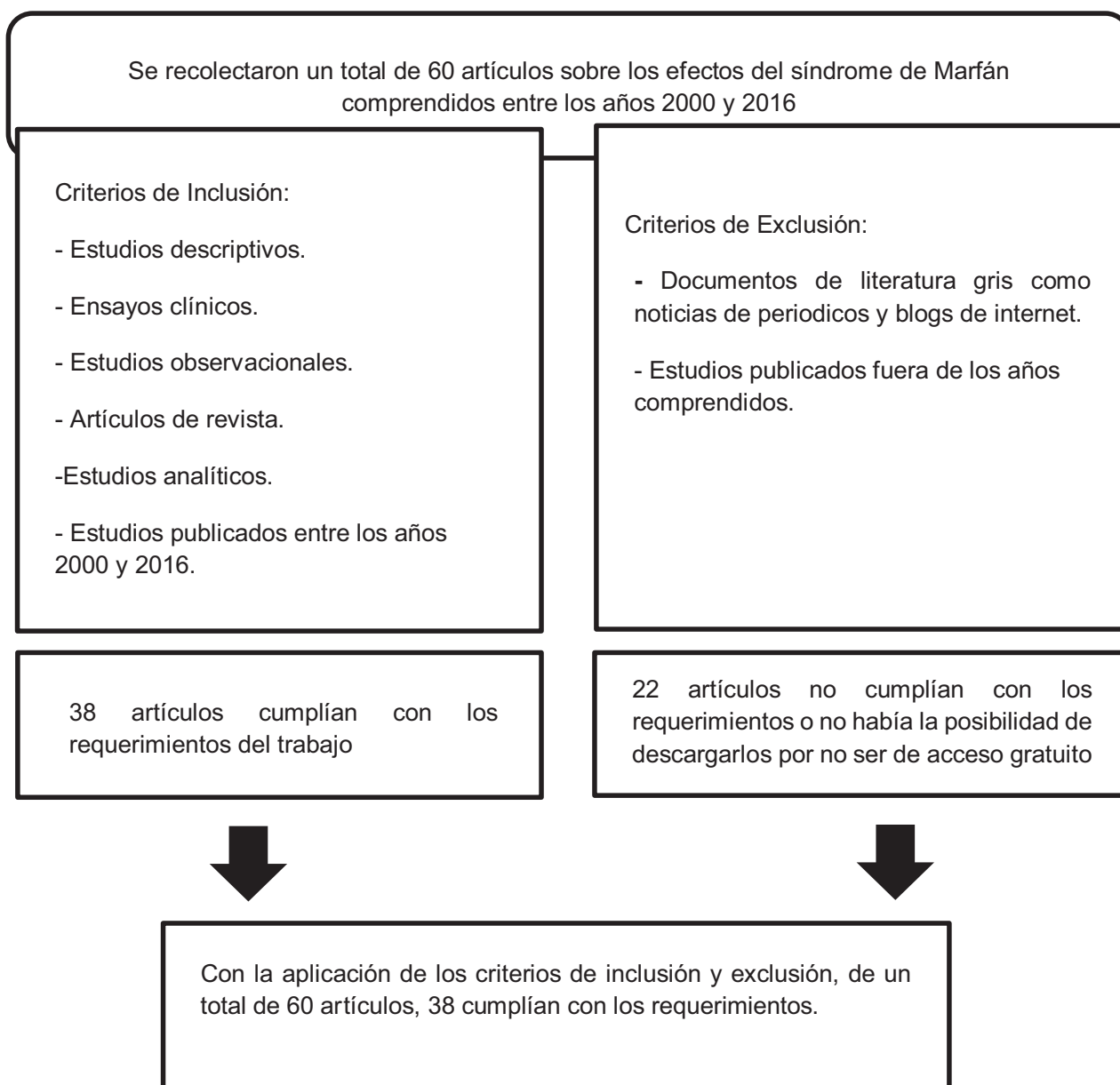
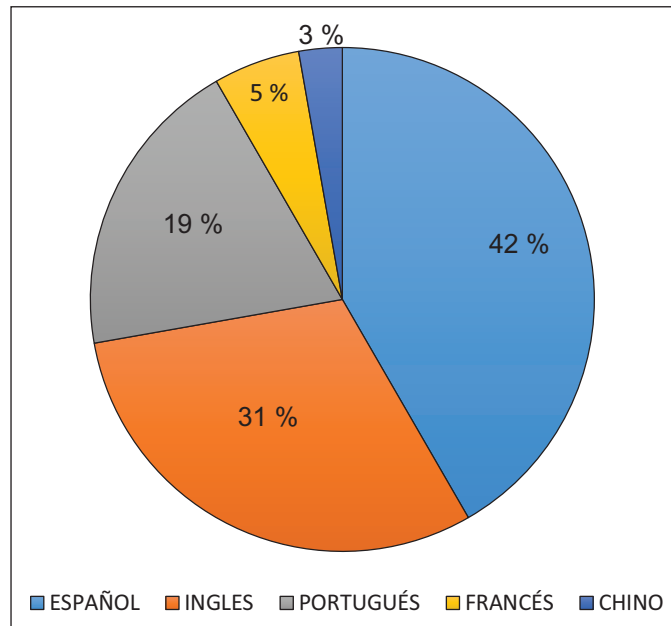


Figura 2. Idiomas de los artículos consultados.



La Figura 3 muestra que los años con mayor predominio en publicaciones sobre el SM fueron el 2011 con un 9,24% y el 2013 con un 4,10%, seguidos por los años 2000, 2006, 2007, 2009, 2014 y 2015 con un 3,8%.

En la Figura 4 se observa que Brasil y Estados Unidos, con un 7,18%, son los países en los que más publicaciones, en relación al SM, se han realizado.

Figura 3. Delimitación temporal (años) de los artículos consultados.

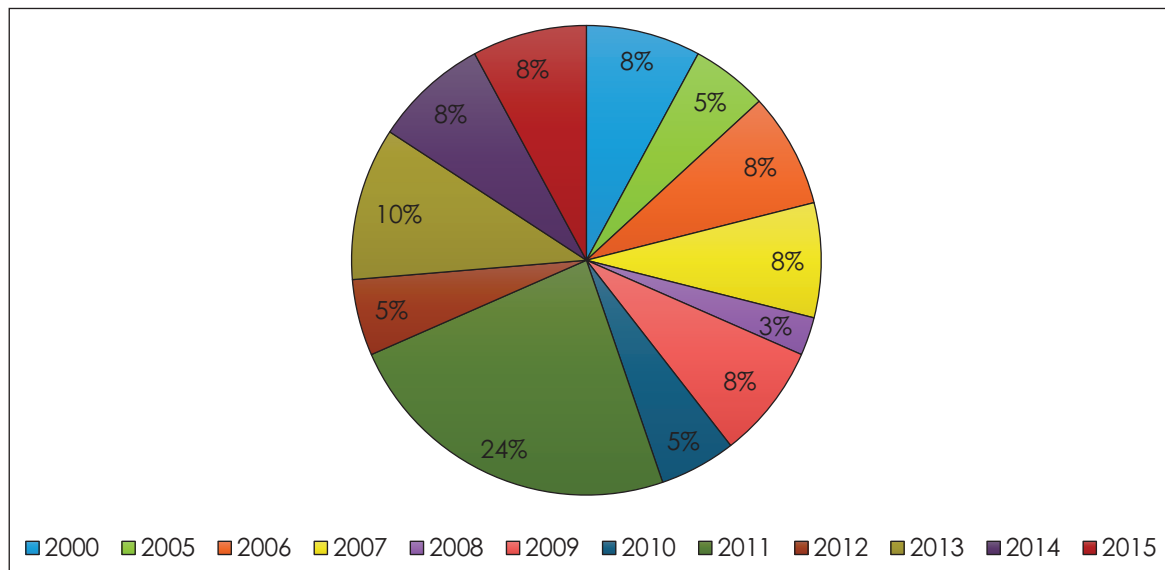
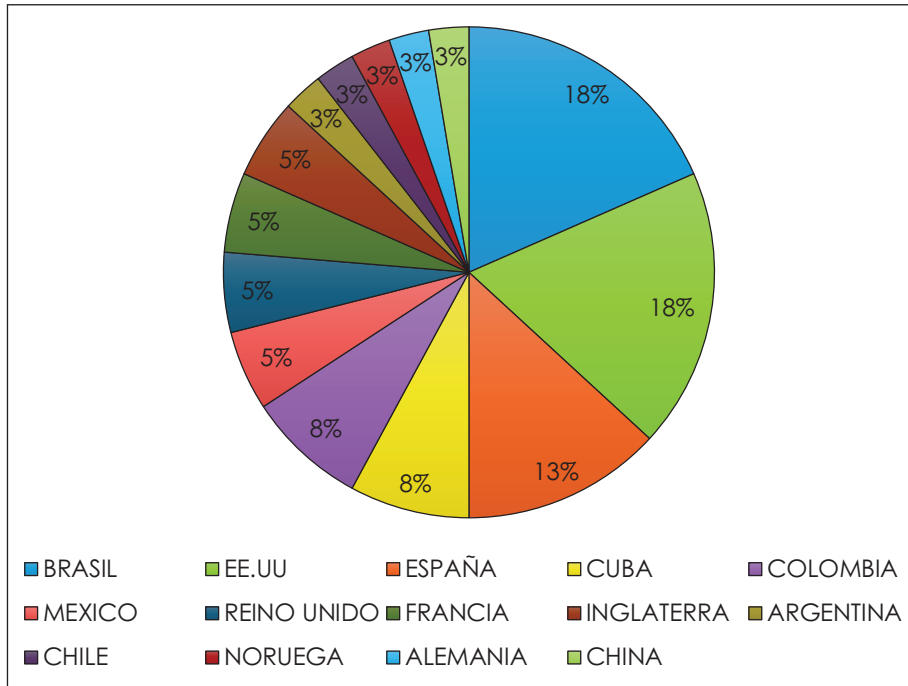


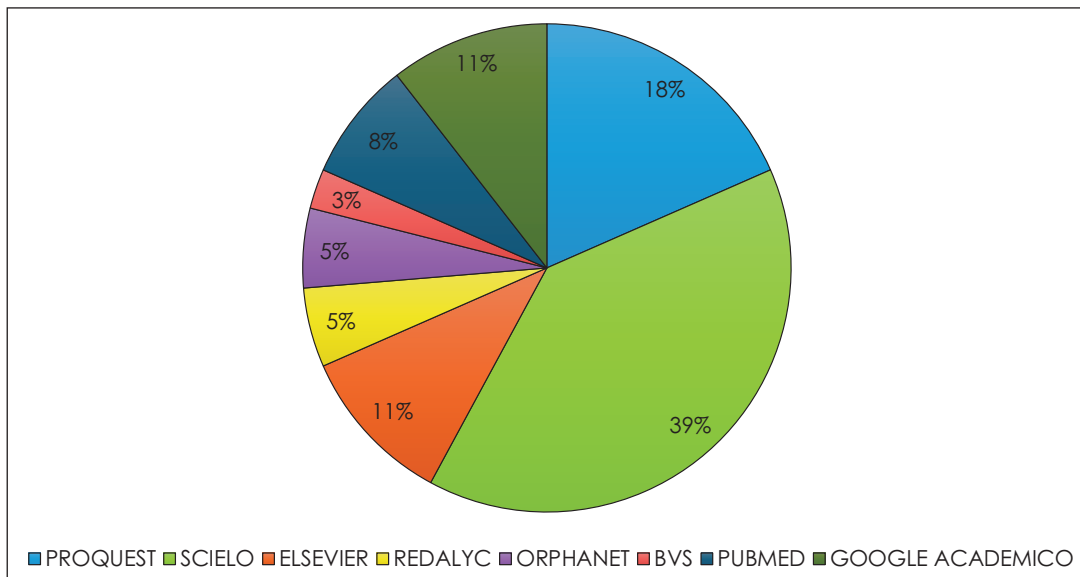
Figura 4. Delimitación espacial de los artículos consultados.



En la Figura 5 se observa que las bases de datos que arrojaron mayor cantidad de información acerca de los efectos del ejercicio físico en rela-

ción a pacientes con SM fueron Scielo con un 39% y Proquest con un 18%.

Figura 5. Bases e índices bibliográficos consultados.



Entre los artículos encontrados sobre el SM, estaba el caso desarrollado por Blanco y Ramos⁴, quienes muestran el SM como un trastorno del tejido conectivo con grados de expresión clínica inconstante. Este, tiene manifestaciones clínicas importantes de localización ocular, esquelética y cardiovascular, siendo las dos últimas las que con mayor frecuencia conducen a la muerte. Dentro de las manifestaciones cardiovasculares en el SM, por un lado, se encuentran fundamentalmente la insuficiencia aórtica y mitral, los aneurismas y la disección aórtica²⁶⁻³⁰, así como la endocarditis bacteriana. A nivel esquelético, por otro lado, la enfermedad se manifiesta con deformidades torácicas, arnodactilia, escoliosis e hiperlaxitud articular^{31,32}. En sus conclusiones, algunos autores resaltan que es indispensable que en el equipo multidisciplinario encargado de trabajar en la prevención y tratamiento de las limitaciones asociadas con el SM^{5,33}, se encuentren fisioterapeutas profesionales.

En su estudio, Sánchez³ refiere que un equipo de expertos ha llevado a cabo recomendaciones alrededor del ejercicio en pacientes con SM y que estas se han fundamentado en la restricción del ejercicio extenuante. Como principio general, los pacientes con SM pueden realizar actividades recreativas no competitivas que harán las veces de ejercicio, siendo estas de baja a moderada intensidad. Por su parte, Graham y Williams⁶ mencionan que la mayoría de las autoridades aconsejan a los niños y adolescentes con SM evitar el ejercicio isométrico y los deportes competitivos o de contacto debido al riesgo de desencadenar disección aórtica en el ejercicio. Según señalan estos autores, los niños con SM deben ser alentados a permanecer activos mediante ejercicios aeróbicos puesto que el ejercicio regular tiene muchos beneficios para la salud psicosocial y general³⁴⁻³⁶.

Según algunos autores, se establece que la frecuencia cardíaca, la presión arterial sistólica y el gasto cardíaco aumentan durante el ejercicio dinámico (como, por ejemplo, correr) y durante el ejercicio de fuerza (como el levantamiento de pesas^{7,37}). La resistencia vascular periférica y la presión arterial diastólica tienden a disminuir durante el ejercicio dinámico, pero aumentan durante el ejercicio estático. Así, Cheng y Owens³⁹ concluyen que el ejercicio dinámico de intensidad baja-moderada puede ser beneficioso para pacientes con SM³⁸. En el mismo sentido, Dennison y Certo²¹ describen que los cambios hemodinámicos causados por el ejercicio, especialmente el ejercicio intenso, pueden aumentar la tensión y el estrés en la pared debilitada de un aneurisma y dar lugar a la ruptura de la misma.

El ejercicio es muy importante para los pacientes con SM ya que, además de promover el sentido físico y mental, mejora la capacidad física, controla los niveles de presión arterial, aumenta la densidad ósea y previene enfermedades degenerativas como la obesidad, la diabetes y la aterosclerosis³⁹⁻⁴¹. Se recomienda que los pacientes con SM no superen el 50% de su capacidad aeróbica y no sobrepasen un mayor ritmo cardíaco de 110 latidos por minuto^{22,42}.

DISCUSIÓN

La mayoría de los pacientes con diagnóstico de SM presentan mutaciones en el gen de la fibrilina I (FBN I)⁴³⁻⁴⁵. No obstante, existe un pequeño grupo de pacientes en los que se han detectado mutaciones en los genes TGFBR I y II (Receptor del Factor de Crecimiento Transformante Beta I y II). Esta característica específica muestra una forma más agresiva del compromiso vascular que se manifiesta con disecciones y roturas más precoces y con diámetros más pequeños⁹. Por otro lado, otros autores^{7,27} plantean que, actual-

mente, se usan los criterios de Gante para el diagnóstico del SM, con los que se evalúan todos los sistemas con sus respectivas manifestaciones clínicas. Sin embargo, se utilizan herramientas complementarias en la valoración de la afectación cardiovascular como la realización del ecocardiograma transtorácico, la Tomografía Axial Computarizada (TAC) y la Resonancia Magnética (RM) de tórax.

Las recomendaciones del ejercicio dirigido a personas que presentan SM, elaboradas por un equipo de expertos, toman como base la restricción del ejercicio extenuante; es decir, la actividad física continua de alta intensidad. Como principio general, se establece que pueden participar en actividades recreativas de no competición que cumplan como regla principal ser de baja a moderada intensidad^{3,23}, como caminar y montar bicicleta estática; en actividades de riesgo intermedio no competitivas^{3,20} como el fútbol, el footing y el motociclismo, y en actividades de alto riesgo limitadas y puntuales entre las que están el culturismo, la escalada y el surf. Por su parte, Sun²⁵ plantea que a los atletas con SM se les deben restringir las actividades que implican la colisión y los contactos más fuertes, así como que deben evitar el ejercicio isométrico y sólo participar en actividades de baja intensidad.

Debido a que el ejercicio físico genera un incremento en la presión sobre la pared aortica, podría contribuir a la dilatación progresiva de la raíz aumentando el riesgo de desgarro y de disección^{16,46,47}. Esto concuerda con lo descrito por Brothers *et al*¹⁵, quienes plantean que el aumento del gasto cardíaco y la distensión aórtica que se producen durante el ejercicio generan más probabilidades de riesgo de isquemia. Así, por ejemplo, incluso en niños sanos y en adultos jóvenes la muerte súbita se produce con mayor frecuencia durante o justo después del ejercicio.

Según dichas afirmaciones, el ejercicio físico en pacientes con SM debería ser una contraindicación absoluta y, por consiguiente, sería preciso evitarlo. Sin embargo, a pesar de ello los autores no especifican si dichos efectos se dan en intensidades bajas, moderadas o altas, por lo cual no es posible acogerlas de manera absoluta, sino solo de modo parcial.

Si bien los autores coinciden en que el ejercicio de alta intensidad constituye un alto riesgo de muerte para los pacientes con SM, el ejercicio de baja y moderada intensidad, prescrito y guiado por profesionales expertos, puede contribuir, en cambio, a mejorar los síntomas de la enfermedad^{21,23,40}. Los niños y jóvenes deportistas que presentan el síndrome y que no han sido diagnosticados pueden estar en grave riesgo de ser expuestos a actividades físicas vigorosas; por ello, los entrenadores deben estar enterados de la existencia del SM y de sus manifestaciones. De esta forma, tendrán la posibilidad de evitar la muerte súbita de los deportistas enfermos y podrán, además, participar en el tratamiento multidisciplinario^{48,49}.

Hacen falta guías de manejo que permitan realizar la prescripción del ejercicio y que expongan de forma específica los parámetros de esta teniendo en cuenta los resultados de la revisión. Estos concluyen, de manera unánime, que no resulta conveniente prescribir ejercicio de alta intensidad en pacientes con SM. Dicha prescripción ha de ser realizada por profesionales, con el fin de mantener en estos pacientes un adecuado funcionamiento del sistema cardiovascular, pulmonar y musculoesquelético⁵⁰. Es preciso considerar únicamente ejercicios de tipo aeróbico de baja y moderada intensidad ya que se debe evitar generar cambios hemodinámicos, ocasionados por el ejercicio de alta intensidad, que puedan aumentar la tensión y el estrés en la pared de los vasos.

RECOMENDACIONES

Dar a conocer los signos clásicos del SM, principalmente en el área del deporte infantil y juvenil, para permitir que personas aún no diagnosticadas lo reconozcan y tomen las precauciones pertinentes a la hora de practicar actividades deportivas; realizar evaluaciones exhaustivas a los aspirantes a practicar deportes de alto rendimiento con el objetivo de identificar el SM antes de que el paciente sea expuesto a ejercicio físico de alta intensidad, lo cual puede representar un riesgo importante de muerte; impulsar con mayor ímpetu la investigación en pro de la mejoría de pacientes con SM desde el ámbito fisioterapéutico, lo que sugiere un crecimiento para la profesión y un beneficio para los pacientes con dicha condición y, por último, ahondar en la prescripción de ejercicio en pacientes con este síndrome por medio de ensayos clínicos que permitan abordar, identificar y comparar a diferentes personas con SM expuestas a ejercicio físico, a fin de encontrar métodos que permitan llevar a cabo ejercicio físico y deportes sin suponer un riesgo para la vida del paciente.

DECLARACIÓN SOBRE CONFLICTOS DE INTERESES

Todos los autores participaron en el diseño, análisis e interpretación de datos del presente artículo. No manifiestan ningún conflicto de interés.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Bernard Marfan A. Un cas de déformation congénitale des quatre membres, plus prononcée aux extrémités, caractérisée par l'allongement des os avec un certain degré d'amincissement. Paris: Impr. Maretheux; 1896.
2. Domínguez ME, Ceballos E, Álvarez R. Síndrome de Marfán: Diez años de experiencia. Revista Cubana de Ortopedia y Traumatología. 2000; 14(1-2): 108-11.
3. Sanchez Martínez R. Enfermedad de Marfan: revisión clinicoterapéutica y guías de seguimiento. Seminarios de la Fundación Española de Reumatología. Seminarios de la Fundación Española de Reumatología. 2011; 4(12): 112-22.
4. Blanco Pampín J, Ramos García O. Muerte súbita en un joven con síndrome de Marfán. Cuad. Med. Forense. 2005 Oct; 11(41): 317-325.
5. Cipriano GF, Brech GC, Peres PA, Mendes CC, Cipriano C, Carvalho AC. Anthropometric and musculoskeletal assessment of patients with Marfan syndrome. Revista Brasileira de Fisioterapia. 2011; 15(4): 291-6.
6. Graham A, Williams A. Marfan's syndrome and the Heart. Arch. Dis. Children. 2007; 92: 351-6.
7. Dean J. Marfan syndrome: clinical diagnosis and management. European Journal of Human Genetics. 2007; 15(7): 724-733.
8. Arslan M, Arbustini E, Boileau C, Child A, Collod G, Paepe A, *et al.* Clinical utility gene card for: Marfan syndrome type 1 and related phenotypes [FBN1]. European Journal of Human Genetics. 2010; 18(9).
9. Barriales R, García D, Monserrat L. Genética del síndrome de Marfán. Cardiacore. 2011; 46 (3): 101-104.
10. Oliva P, Moreno R, Toledo I, Montecinos A, Molina J. Síndrome de Marfán. Revista Médica Chile. 2006; 134(11): 1455-64.
11. Chan YC, Ting CW, Ho P, Poon JT, Cheung GC, Cheng SW. Revision epidemiológica durante 10 años de los pacientes hospitalizados con síndrome de Marfán. 2008 Septiembre; 22(5): 659-64.

12. Jondeau G, Giraudet JS. Le syndrome de Marfan. *Orphanet*. 2014 Octubre; 1-5. Ventricular. Sociedade Brasileira de Cardiologia. 2011; 70-3.
13. Muñoz J, Saldarriaga W, Isaza de Lourido C. Síndrome de Marfán, mutaciones nuevas y modificadoras del gen FBN1. *latreia*. 2014; 27(2): 206-15.
14. Boraita A, Baño A, Berrazueta J, Lamiel R, Luengo E, Manonelles P, *et al.* Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología sobre la actividad física en el cardiópata. *Revista Española de Cardiología*. 2000; 53(5): 684-726.
15. Brothers A, Harris A, Paridon M. Anomalous aortic origin of a coronary artery in siblings with Marfan syndrome. Cambridge University Press. *Revista Cardiology in the Young*. 2011; 21(2): 238-240.
16. Giselle R, Marcano LE, Bacallao D. Consideraciones cardiovasculares del síndrome de Marfán en edades pediátricas. *Revista Cubana de Pediatría*. 2012; 84(2):176-87.
17. Malambo D, Mora GJ, Pomares JC, Gómez C, Gómez D. Síndrome de Marfán con malformación osea tipo pectus carinatum: reporte de un caso en Cartagena de Indias. Colombia. *Revista Ciencias Biomedicas*. 2011; 2(2): 305-10.
18. Detaint D, Aegerter P, Tubach F, Hoffmann I, Henri Y, Dulace F, *et al.* Rationale and design of a randomized clinical trial (Marfan Sartan) of angiotensin II receptor blocker therapy versus placebo in individuals with Marfan syndrome. D Detaint *et al.* *Arch. Cardiovasc*. 2010; 103 (5): 317-25.
19. Aviña JA, Hernández DA. Síndrome con hábitos marfanoides. *Revista mexicana de pediatría*. 2011; 78(6): 236-41.
20. Musetti W, Peres A, Carlos A, Gun C, De Luca FA. Efeito de um Programa de Exercício Físico em Portador da Síndrome Marfan com Disfunção Ventricular. *Sociedade Brasileira de Cardiologia*. 2011; 70-3.
21. Dennison A, Certo C. Exercise for individuals with marfan syndrome. *Cardiopulmonary Physical Therapy Journal*. 2006; 17(3): 110-5.
22. Thebit ME. Síndrome de Marfan em Crianças E Adolescentes: Importância, critérios e limites para o exercício físico. *Rev. Derc*. 2011; 17(3): 82-6.
23. Peidro R. Recomendaciones para la Participación en Deportes Competitivos en Personas con Anormalidades Cardiovasculares. *Revista Argentina de Cardiología*. 2013; 81(3): 53-4
24. Subiela J, Deyanira A, Torres S, Espinosa R. La prescripción de ejercicio físico en pacientes cardíacos. Características y estructura del programa. *Avances Cardiológicos*, 2008; 28(1): 29-38.
25. Sun Yim E. Aortic root disease in athletes: aortic root dilation, anomalous coronary artery, bicuspid aortic valve, and Marfan's syndrome. *Sports Med*. 2013; 43(8): 721-32.
26. Yoles T, Aguilar R. Manejo de la afectación cardiovascular en el Síndrome de Marfán. *Cardiocore*. 2011; 46(3): 89-96.
27. Braverman AC, Harris KM, Kovacs RJ, Maron BJ. Eligibility and Disqualification Recommendations for Competitive Athletes with Cardiovascular Abnormalities: Task Force 7: Aortic Diseases, Including Marfan syndrome. The American Heart Association and the American College of Cardiology. 2015; 66(21): 2398-405.
28. Nicholson C. Cardiovascular care of patients with Marfan Syndrome. *Nursing Standard*. 2005; 19(27): 38-44.
29. Ramírez G, Olvera S, Cadena JC. Proceso enfermero aplicado a una persona con síndrome

- de Marfán y disección aórtica. *Revista Mexicana de Enfermería Cardiológica*. 2014; 22(1): 17-24.
30. Lima M. El sistema cardiovascular. *Revista Venezolana de Endocrinología y Metabolismo*. 2009; 7(3): 3-9.
 31. Martínez JP, Martín R, Menéndez F. El síndrome de hiperlaxitud articular en la práctica clínica diaria. *Revista Cubana de Reumatología*. 2013; 15(1): 36-41.
 32. Peres P, Bernardelli GF, Mendes CC, Fischer SS, Servantes DM, Medeiros WM, et al. Immediate effects of submaximal effort on pulse wave velocity in patients with Marfan syndrome. *Brazilian Journal of Medical and Biological Research*. 2010; 43(4): 397-402.
 33. Gallego IT. Bases teoricas y fundamentos de la fisioterapia. Primera edicion. Madrid: Editorial Médica Panamericana; 2007.
 34. Brazão M. Síndrome de Marfan e Esportes. [Internet]. 2009; 5-8. Disponible en: <http://departamentos.cardiol.br/sbc-derc/revista/2009/45/pdf/Rev45-p05-p08.pdf>
 35. Baño AM. Ejercicio físico y deporte en niños cardiopatas. *Protocolos Diagnósticos y Terapéuticos en Cardiología Pediátrica*. Sección de Cardiología del Hospital del Niño Jesús. Capítulo 29. 2009; 1-13.
 36. Peres P, Carvalho AC, Perez AB, Medeiros WM. Abnormal heart rate recovery and deficient chronotropic response after submaximal exercise in young Marfan syndrome patients. *Cardiology in the Young*. 2015; 26(7): 1274-81.
 37. Pyeritz MD, Reed E. Evaluation of the adolescent or adult with some features of Marfan syndrome. *American College of Medical Genetics*. 2012; 14(1): 171-7.
 38. Lopez J. Marfan syndrome in a female collegiate basketball player: A case report. *Journal of Athletic Training*. 2000; 35(1): 91-5.
 39. Cheng A, Owens D. Marfan syndrome, inherited aortopathies and exercise: what is the right answer? *Heart*. 2015; 101(10): 752-7.
 40. Hernández J, Lantigua C, Quintana M. Necesidad del manejo clínico integral de pacientes cubanos adultos con síndrome Marfán. *Revista Cubana Genet Comunit*. 2013. 7(1): 18-22.
 41. Cárdenes A, García S, Quintana C. Recomendaciones para la actividad deportiva en atletas con cardiopatías congénitas en el adulto. *Arch Med Deporte*. 2016; 33(2): 127-36.
 42. Kodolitsch V, Meike R, Christian R, Peter N. Diagnosis and management of Marfan syndrome. *Future Medicine*. 2008; 4(1): 85-96.
 43. Cabrera F, Mayoral R, Rodríguez R, Muñoz A, Jiménez M. Síndrome de Marfán. Novedades en su diagnóstico y manejo. *Cardiocore*. 2001; 46(3): 83-4.
 44. Williams A, Davies S, Stuart A. Medical treatment of Marfan syndrome: a time for change. *Heart*. 2008; 94(4): 414-21.
 45. Noronha A. Marfan syndrome: A case study. *Asian Journal of Nursing Education & Research*. 2014; 4(2): 203-6.
 46. Dayan V, Pizzano N, Muñoz L, Michelis V, Domínguez E, Soca G, et al. Dilatación de la raíz aórtica en pacientes con válvula bicúspide tras la sustitución valvular aórtica. *Revista chilena de cardiología*. 2013; 32(2): 104-10
 47. Peres P, Carvalho A, Perez A, Medeiros W. Abnormal heart rate recovery and deficient chronotropic response after submaximal exercise in young Marfan syndrome patients. *Cardiology in the Young*. 2016; 26(7): 1274-81.

48. Ryan P. Identify and manage Marfan syndrome in children. 2002; 27(10): 26-36.
49. Miranda I, Ilarraza H, Rius M, Figueroa J, De Micheli A, Buendía A. Rehabilitación cardiaca en cardiopatías congénitas. Archivos de cardiología de México. 2011; 82(2): 153-9.
50. Rand S, Lundby R, Tjeldhorn L, Andersen K, Offstad J, Ove S, *et al.* Prevalence data on all Ghent features in a cross-sectional study of 87 adults with proven Marfan syndrome. European Journal of Human Genetics. 2009; 17(10): 1222-30.