

# Aorta bivalva. Frecuencia y lesiones asociadas. Estudio prospectivo en 2,750 ecocardiogramas consecutivos

Ángel Ernesto Domínguez-Díaz,\* Carmen Emma Cerrud-Sánchez,\*  
Carlos Alva- Espinosa,\* Felipe David- Gómez,\*\* Lucelli Yáñez- Gutiérrez,\*  
Diana López-Gallegos\*

## RESUMEN

**Objetivo:** Evaluar mediante un estudio prospectivo, observacional y transversal, la incidencia de la aorta bivalva y su asociación con patología aórtica en el laboratorio de ecocardiografía. **Material y métodos:** Se analizaron todos los enfermos consecutivos estudiados mediante ecocardiografía del 1º de septiembre de 2009 al 14 de enero de 2011 en búsqueda de aorta bivalva y su asociación con otra patología aórtica. **Resultados:** Se realizó un total de 2,750 estudios en este periodo de tiempo. En 72 (2.6%) no fue posible precisar con claridad el número de valvas. Se detectaron 137 enfermos con aorta bivalva (4.9%). El promedio de edad fue 13.3 años  $\pm$  9.6, mediana de 11 años, 81 fueron hombres (59.1%) y 56 fueron mujeres (40.9%), 14 (10.2%) tuvieron por lo demás corazón estructuralmente normal. En 99 (72.3%) se encontraron lesiones relacionadas con patología aórtica: 50 (36.5%) fueron coartación aórtica, 22 (16.1%) doble lesión aórtica, 10 (7.3%) estenosis subaórtica, 9 (6.6%) estenosis aórtica, 1 (0.7%) dilatación aneurismática de raíz aórtica con coartación aórtica, 2 (1.5%) con dilatación aórtica no significativa de la raíz aórtica, 3 (2.2%) insuficiencia aórtica, 1 (0.7%) interrupción del arco aórtico, 1 (0.7%) desarrolló endocarditis, y en 24 casos (17.5%) con aorta bivalva se encontraron lesiones no relacionadas con patología aórtica. **Conclusiones:** La aorta bivalva en un laboratorio de ecocardiografía es relativamente frecuente: 4.9% en este trabajo. En los pacientes con corazón estructuralmente normal se encontró aorta bivalva en el 0.5% de la población. La presencia de aorta bivalva estuvo asociada con lesión significativa en ella misma o con otras lesiones del trácto de salida izquierdo en el 3.6% de los casos. La dilatación aórtica y coartación aórtica estuvieron presentes en un paciente (0.7%). La presencia de endocarditis bacteriana asociada a aorta bivalva la encontramos en el 0.7%. Es importante el seguimiento a largo plazo de aquellos pacientes que presentan aorta bivalva dado que hasta en un 30% de los casos pueden desarrollar complicaciones.

**Palabras clave:** Aorta bivalva, patología aórtica, cardiopatías congénitas.

## ABSTRACT

**Objective:** To evaluate by a prospective, observational and cross study the incidence of bicuspid aortic valve and associated aortic disease in the echocardiography laboratory. **Material and methods:** We analyzed all the consecutive patients studied by echocardiography from the 1st of September 2009 to January 14, 2011, in search of bicuspid aortic bivalve and its associations. **Results:** A total of 2,750 studies were made in this period of time. In 72 (2.6%) was not possible to specify clearly the number of valves. There were detected 137 patients with bicuspid aortic (4.9%). The age average was 13.27 years  $\pm$  9.64, median 11 years, 81 were men (59.1%), 56 women (40.9%), 14 (10.2%) were otherwise structurally normal heart. It was found that 99 (72.3%) had aortic disease-related injuries: 50 (36.5%) had aortic coarctation, 22 (16.1%) double aortic lesion, 10 (7.3%) subaortic stenosis, 9 (6.6%) aortic stenosis, 1 (0.7%) dilation of aortic root aneurysm with aortic coarctation, 2 (1.5%) no significant expansion of the root aortic, 3 (2.2%) aortic regurgitation, 1 (0.7%) interrupted aortic arch, 1 (0.7%) developed endocarditis a in 24 cases (17.5%) with bicuspid aortic lesions were not related to aortic disease. **Conclusions:** The bicuspid aorta in an echocardiography lab is relatively frequent: 4.9% in this work. In patients with structurally normal heart bicuspid aorta were found in 0.5% of the population. The presence of bicuspid aorta was associated with significant injury to herself or with other lesions of the left outflow tract in 3.6% of cases. The aortic dilatation and aortic coarctation was present in 0.7% patients. The presence of bacterial endocarditis associated with bicuspid aortic found in 0.7%. It is important to the long-term monitoring of those patients with bicuspid aortic as much as 30% of cases can develop complications.

**Key words:** Bicuspid aortic, aortic pathology, congenital cardiac diseases.

## ANTECEDENTES

La aorta bivalva es la malformación cardiaca congénita más frecuente, se presenta en el 1-2% de la población con una relación de 2:1 hombre-mujer.<sup>1</sup> La

\* Médicos adscritos al Servicio de Cardiopatías Congénitas, UMAE Hospital de Cardiología. CMN Siglo XXI, IMSS.

\*\* Jefe del Servicio de Cardiopatías Congénitas del Hospital de Cardiología CMN Siglo XXI, IMSS.

aorta bivalva fue descrita por primera vez por Paget en 1844 como una curiosidad patológica. Peacock reconoció la tendencia de esta patología con la estenosis calcificada en 1866, y también en ese mismo año, Osler hizo la primera asociación de la aorta bivalva con la endocarditis infecciosa (según lo describe Yener y colaboradores).<sup>2</sup>

Ecocardiográficamente se puede clasificar a la aorta bivalva en 3 tipos:

- Tipo 1. Cuando hay fusión congénita de la cúspide coronaria derecha y coronaria izquierda.
- Tipo 2. Cuando la fusión es entre la derecha y la no coronaria.
- Tipo 3. Cuando la fusión ocurre entre la cúspide no coronaria y la izquierda.

El tipo 1 se asocia con el género masculino y una raíz aórtica normal, pero con un diámetro del seno largo. El tipo 2 se asocia con dilatación de la aorta ascendente y el arco aórtico largo y con enfermedad mixomatosa de la válvula mitral.<sup>3</sup>

#### MARCO DE REFERENCIA

La aorta bivalva congénita puede funcionar normalmente por varios años. En un estudio realizado por Michelena y cols. encontraron que la sobrevida a 20 años después del diagnóstico fue de  $90 \pm 3\%$ , idéntica a la población general, con una  $p = 0.72$ . Sin embargo, en el seguimiento, la cirugía de la válvula aórtica se realizó en el  $24 \pm 4\%$ , la cirugía de la aorta ascendente en el  $5 \pm 2\%$  y alguna cirugía cardiovascular en el  $27 \pm 4\%$ .<sup>4</sup>

La evolución clínica de los pacientes con aorta bivalva es, en primer lugar, hacia el desarrollo de estenosis aórtica, que generalmente se hace manifiesta en la séptima y octava década de la vida. Este proceso se inicia tempranamente en la segunda década de la vida con una acumulación subendotelial de lipoproteínas e infiltrado de células inflamatorias y, posteriormente, existen depósitos de calcio. Por otro lado, cuando abordamos la población de enfermos con estenosis valvular aórtica, encontramos que el 53% tiene aorta bivalva;<sup>1,5</sup> también es asociada con anormalidades congénitas de la aorta como coartación aórtica en más del 50%; en el 27% de los casos de interrupción del arco aórtico; 44% con insuficiencia aórtica, y doble lesión aórtica en el 38%.<sup>6,10</sup> La endocarditis puede complicar la aorta bivalva en un rango del 10 al 30%; sin embargo, en un estudio realizado por Kahveci y colaboradores<sup>9</sup> en donde analizaron retrospectivamente a la endocarditis

y la aorta bivalva, se encontró una asociación del 43%, en tanto que con aorta trivalva fue del 57%.<sup>8</sup> La dilatación, el aneurisma y la disección aórtica, también pueden presentarse pero con menor frecuencia, y en la mayoría de los casos, estos enfermos tienen estenosis aórtica severa. Por todo lo anterior, la aorta bivalva debe conceptualizarse como una enfermedad de toda la raíz aórtica.<sup>1,4,11</sup>

Existe evidencia de que en los enfermos con aorta bivalva, a nivel tisular, la aorta muestra adelgazamiento de la laminilla elástica, necrosis quística de la media e incremento de la apoptosis y las células del músculo liso están alteradas.<sup>1,5,12</sup>

#### PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

En un laboratorio de ecocardiografía de un centro de referencia ¿Cuál es la frecuencia de aorta bivalva y cuál es su asociación con la patología cardiaca?

#### JUSTIFICACIÓN

Ya que la válvula aórtica bivalva es una de las anomalías valvulares congénitas más frecuentes y ésta se asocia con estenosis aórtica, insuficiencia aórtica, endocarditis, aneurisma, disección aórtica y anomalías congénitas como coartación aórtica e interrupción del arco aórtico, es importante saber la frecuencia de presentación y la asociación con patología aórtica en el Laboratorio de Ecocardiografía del Servicio de Cardiopatías Congénitas del Hospital de Cardiología de Centro Médico Nacional.

#### OBJETIVO

Evaluar mediante un estudio prospectivo, observacional y transversal, la incidencia de la aorta bivalva y su asociación con la patología cardiaca en el Servicio de Cardiopatías Congénitas del Hospital de Cardiología de Centro Médico Nacional.

#### DISEÑO

Es un estudio descriptivo, abierto, observacional, prospectivo y transversal.

#### MATERIAL Y MÉTODOS

Se analizarán todos los ecocardiogramas realizados en el laboratorio de ecocardiografía del Servicio de Cardiopatías Congénitas de manera secuencial en búsqueda de aorta bivalva.

- Criterios de inclusión: todos los ecocardiogramas realizados en el Laboratorio de Cardiopatías Congénitas de septiembre de 2009 al 14 de enero de 2011.
- Criterios de exclusión: aquellos ecocardiogramas en los que por razones ajenas a los investigadores no se busquen las características de las valvas de la aorta.
- Criterios de eliminación: pacientes a los que se les ha reemplazado la válvula aórtica por algún motivo.

Los ecocardiogramas serán realizados por médicos cardiopediatras altamente especializados y con experiencia en la realización de ecocardiogramas en patologías congénitas, así como la detección de aorta bivalva, con un ecocardiógrafo bidimensional.

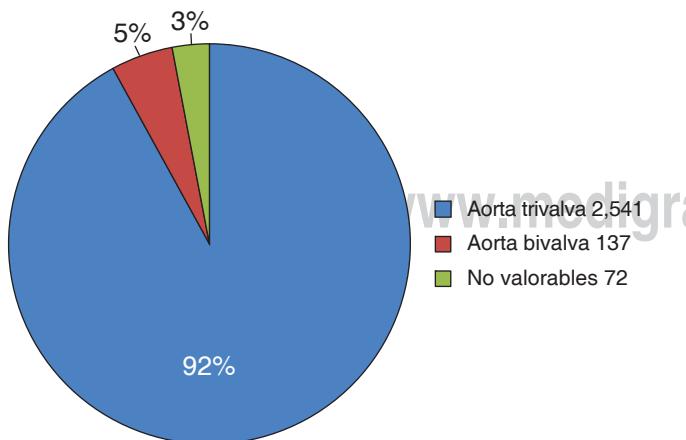
Se recolectará en una hoja especial: el nombre, el diagnóstico ecocardiográfico y las características de la válvula aórtica (bicúspide, tricúspide, monocúspide o no valorable).

#### VALIDACIÓN DE RESULTADOS

Se utilizará estadística descriptiva para el análisis de resultados.

#### RESULTADOS

Se realizaron un total de 2,750 estudios durante el periodo de tiempo antes mencionado. En 72 (2.6%) no fue posible precisar con claridad el número de valvas. Se detectaron 137 enfermos con aorta bivalva (4.9%) (*Figura 1*).



**Figura 1.** Porcentaje de pacientes con aorta bivalva del universo de estudio.

El promedio de edad fue de  $13.27 \text{ años} \pm 9.64$ , la mediana fue de 11 años, 81 fueron hombres (59.1%) y fueron 56 mujeres (40.9%), 14 (10.2%) tuvieron por lo demás corazón estructuralmente normal.

En 99 (72.3%) se encontraron lesiones relacionadas con la patología aórtica: 50 (36.5%) fueron coartación aórtica, 22 (16.1%) doble lesión aórtica, 10 (7.3%) estenosis subaórtica, 9 (6.6%) estenosis aórtica, 1 (0.7%) dilatación aneurismática de raíz aórtica con coartación aórtica, 2 (1.5%) dilatación no significativa de la raíz aórtica, 3 (2.2%) insuficiencia aórtica, 1 (0.7%) interrupción del arco aórtico, 1 (0.7%) desarrolló endocarditis, y en 24 casos (17.5%) con aorta bivalva se encontraron lesiones no relacionadas con patología aórtica.

En nuestro estudio encontramos una frecuencia de 0.5% de aorta bivalva en corazones estructuralmente normales, por debajo a lo reportado en literatura mundial.

#### DISCUSIÓN

La aorta bivalva es la anomalía congénita más común, se ha reportado con una frecuencia del 1-2% de la población en general, comparada con el 0.8% para todas las otras formas de enfermedades congénitas cardíacas, y aunque la aorta bivalva puede no ser detectada a lo largo de la vida y no presenta ninguna consecuencia clínica, hasta el 33% de los pacientes que son portadores de esta cardiopatía pueden desarrollar serias complicaciones, que se pueden dividir en valvulares y vasculares.<sup>3,8</sup>

En nuestro estudio, encontramos una frecuencia del 0.5% de aorta bivalva en corazones estructuralmente sanos, por debajo a lo reportado en la literatura mundial, muy probablemente se deba a que en nuestro centro hospitalario se valoran únicamente a pacientes de tercer nivel de atención médica.

Dentro de las complicaciones valvulares se puede presentar estenosis aórtica que es la lesión que con mayor frecuencia se asocia a aorta bivalva hasta en un 54%, ésta es secundaria a la calcificación anormal de la válvula, la cual se presenta alrededor de los 30 años, aunque desde los 15 años de edad ya pueden observarse calcificaciones, progresando más rápidamente hacia la estenosis aproximadamente de 27 mmHg por década.<sup>1,2,6</sup> Nosotros encontramos una asociación con estenosis aórtica del 6.6%, muy probablemente esto sea debido a que la población estudiada es básicamente pediátrica, y al momento actual, no han desarrollado estenosis aórtica.<sup>3</sup>

La insuficiencia aórtica usualmente es secundaria a prolapso de las cúspides, retracción fibrótica, o secundaria a dilatación de la unión sinotubular. En el presente estudio observamos una frecuencia del 2.2% de insuficiencia pura y de doble lesión aórtica en el 16.1%, y en la literatura se asocia a un 38%.<sup>7,10</sup>

Cuando se analizan los enfermos con endocarditis infecciosa, la aorta bivalva se ha encontrado en un rango del 30 al 43% de los casos, además de que las complicaciones perianulares se han encontrado en un 64% contra un 17% de los pacientes con aorta tricúspide.<sup>8</sup> Esto indica que la aorta bivalva es un factor de riesgo para desarrollar endocarditis infecciosa. En nuestra serie encontramos 1 paciente (0.7%) con endocarditis bacteriana.

Dentro de las complicaciones vasculares podemos citar la dilatación aórtica progresiva, que se cree que puede ser una lesión precursora a la ruptura y disección aórtica, esto dado porque a nivel tisular se encuentra adelgazamiento de la laminilla elástica, necrosis quística de la media e incremento de la apoptosis y células alteradas del músculo liso, por lo que ya en diversos estudios se ha propuesto que a este conjunto de lesiones se les debe considerar como una enfermedad de toda la raíz aórtica.<sup>1,5,11-13</sup>

Nosotros encontramos la asociación de aorta bivalva, dilatación aórtica y coartación aórtica en un solo paciente (0.7%), el cual se encuentra en espera de corrección quirúrgica de la misma; sin embargo, nos llama mucho la atención que este tipo de patología se presente en un paciente de 18 años de edad, ya que esta complicación es rara en esta etapa de la vida. Por otro lado, encontramos una dilatación de la raíz de aorta no significativa en un paciente (1.5%) con un síndrome genético raro. Es bien conocido que el proceso degenerativo de la media aórtica es favorecido por el envejecimiento que predispone a la pérdida de la distensibilidad y a la dilatación aórtica por aumento del estrés circunferencial.<sup>7</sup>

La coartación de la aorta es una anormalidad que frecuentemente se encuentra localizada en la porción yuxtagistal de la arteria subclavia izquierda, pero debería considerarse como una arteriopatía difusa y parte del espectro de la patología asociada con aorta bivalva, ya que estas dos patologías coexisten hasta en un 50% de los casos.<sup>7,10</sup> En nuestro estudio, encontramos una asociación de coartación aórtica con aorta bivalva en 50 pacientes que correspondió a un 36.5%.

## CONCLUSIONES

1. La aorta bivalva en un laboratorio de ecocardiografía es relativamente frecuente: 4.9% en este trabajo.
2. La presencia de aorta bivalva se encontró asociada con lesión significativa en ella misma o con otras lesiones del tracto de salida izquierdo en el 3.6% de los casos.
3. La dilatación aórtica y coartación aórtica estuvieron presentes en 1 paciente (0.7%).
4. En los pacientes con corazón estructuralmente normal se encontró aorta bivalva en el 0.5% de la población.
5. La presencia de endocarditis bacteriana asociada a aorta bivalva la encontramos en el 0.7%.
6. Es importante el seguimiento a largo plazo de aquellos pacientes que presentan aorta bivalva, dado que hasta en un 30% de los casos pueden desarrollar complicaciones.

## REFERENCIAS

1. Lewin MB, Otto C. The bicuspid aortic valve adverse outcomes from infancy to old age. *Circulation*. 2005; 111: 832-834.
2. Yener N, Oktar G, Erer D, Yardimci M. Bicuspid aortic valve. *Ann Thorac Cardiovasc Surg*. 2002; 8: 264-267.
3. Schaefer B, Lewin M, Stout K, Gill E, Prueitt A, Byers P, Otto C. The bicuspid aortic valve: An integrated phenotypic classification of leaflet morphology and aortic root shape. *Heart*. 2008; 94: 1634-1638.
4. Michelena H, Desjardins V, Avierinos J, Russo A, Nkomo V, Sundt T, Pellikka P, Tjik A, Enriquez M. Natural history of asymptomatic patients with normally functioning or minimally dysfunctional bicuspid aortic valve in the community. *Circulation*. 2008; 117: 2776-2784.
5. Verma S. Can statin therapy alter the natural history of bicuspid aortic valves? *Am J Physiol Heart Circ Physiol*. 2005; 288: H2547-H2549.
6. Bauer M, Pasic M, Meyer R, Goetze N, Bauer U, Siniawski H, Hetzer R. Morphometric analysis of aortic media in patients with bicuspid and tricuspid aortic valve. *Ann Thorac Surg*. 2002; 74: 58-62.
7. Fedak P, Verma S, David T, Leask R, Weisel R, Butany J. Clinical and pathophysiological implications of a bicuspid aortic valve. *Circulation*. 2002; 106: 900-904.
8. Alegret J, Palomares R, Duran I, Vernis J, Palazón O. Efecto de la edad en la disfunción valvular y la dilatación aórtica en pacientes con válvula aórtica bicúspide. *Rev Esp Cardiol*. 2006; 59 (5): 503-506.
9. Kahveci G, Bayrak F, Pala S, Mutlu B. Impact of bicuspid aortic valve on complications and death. *Tex Heart Inst J*. 2009; 36 (2): 111-116.
10. Warnes CA. Bicuspid aortic valve and coartation: two villains part of a diffuse problem. *Heart*. 2003; 89: 965-966.
11. Warren A, Boyd M, O'Connell C, Dodds L. Dilatation of the ascending aorta in paediatrics patients with bicuspid aortic valve: frequency, rate of progression and risk factors. *Heart*. 2006; 92: 1496-1500.

12. Guntheroth WA. A critical review of the American College of Cardiology/American Heart Association Practice Guidelines on bicuspid aortic valve with dilated ascending aorta. *Am J Cardiol.* 2008; 102: 107-110.
13. Yasuda H, Nakatani S, Stugard M et al. Failure to prevent progressive dilation of ascending aorta by aortic valve replacement in patients with bicuspid aortic valve: comparison with tricuspid aortic valve. *Circulation.* 2003; 108 (Suppl II): II291-II294.

*Dirección para correspondencia:*

**Dr. Ángel Ernesto Domínguez-Díaz**  
Cuauhtémoc 330 esquina Eje 3 Morones Prieto.  
Colonia Doctores, Delegación Cuauhtémoc.  
C.P. 06735, México, D.F.  
Tel. 55 5627 6900.  
E-mail: dr.dominguez77@gmail.com