

# Asociación entre la morfología de la válvula aórtica bicúspide y de la aorta ascendente

## *Association Between Bicuspid Aortic Valve and Ascending Aorta Morphology*

HASAN HAGHANINEJAD<sup>1</sup>, NILOUFAR CHEHRAZI<sup>2</sup>, MORVARID DADRAS<sup>3</sup>, ARYAN NAGHEDI<sup>1</sup> 

### RESUMEN

**Introducción:** La válvula aórtica bicúspide (VAB) aparece en el 2% de la población y se divide en 3 grupos morfológicos: fusión de cúspide coronaria derecha e izquierda (DI), fusión de cúspide coronaria derecha y no coronaria (DN) y fusión de cúspide izquierda y no coronaria (NI).

**Objetivo:** Evaluar la asociación entre la morfología de la válvula aórtica bicúspide con la morfología de la aorta ascendente.

**Material y métodos:** Estudio descriptivo-analítico realizado en 200 pacientes. Las variables y los hallazgos ecocardiográficos se recogieron en un cuestionario. SPSS.22 se usó para el análisis estadístico.

**Resultados:** Este estudio incluyó 139 (69,5%) hombres y 61 (30,5%) mujeres. La fusión de cúspide coronaria derecha e izquierda (69%) fue la morfología más habitual. La dilatación total de la aorta ascendente fue la morfología más común (44,5%).

**Conclusión:** La morfología de fusión de cúspide coronaria derecha e izquierda fue la más común. La dilatación total de la aorta y la afectación funcional de la válvula aórtica fueron más comunes en la DI.

**Palabras clave:** Aorta - Válvula aórtica, bicúspide - Válvula aórtica / anomalías - Estenosis de la válvula aórtica - Insuficiencia de la válvula aórtica

### ABSTRACT

**Background:** Bicuspid aortic valve (BAV) occurs in 2% of the population, and is divided into 3 morphological groups: right and left coronary cusp (RL), right coronary and non-coronary cusp (RN), and left coronary and non-coronary cusp (LN) fusion patterns.

**Objective:** The aim of the study was to evaluate the association between bicuspid aortic valve morphology and ascending aorta morphology.

**Methods:** This was a descriptive-analytical study carried out in 200 patients. A questionnaire collected echocardiographic findings and variables. SPSS 22 was used for statistical analysis.

**Results:** The study enrolled 139 men (69.5%) and 61 women (30.5%). Right and left coronary cusp fusion (69%) and total dilation of the ascending aorta (44.5%) were the most common morphologies.

**Conclusion:** Right and left coronary cusp fusion was the most prevalent morphology and total dilation of the aorta and abnormal aortic valve function were more frequent in RL cusp fusion.

**Key words:** Aorta - Aortic Valve, Bicuspid - Aortic Valve/abnormalities - Aortic Valve Stenosis - Aortic Valve Insufficiency

### Abreviaturas

<b>DI</b>	Fusión de cúspide coronaria derecha e izquierda	<b>IA</b>	Insuficiencia aórtica
<b>DM</b>	diabetes <i>mellitus</i>	<b>NI</b>	Fusión de cúspide izquierda y no coronaria
<b>DN</b>	Fusión de cúspide coronaria derecha y no coronaria	<b>OR</b>	<i>odds ratio</i>
<b>EA</b>	Estenosis aórtica	<b>VAB</b>	Válvula aórtica bicúspide
<b>HTA</b>	Hipertensión		

### INTRODUCCIÓN

La válvula aórtica es normalmente una válvula tricúspide, aunque puede ser bicúspide en el 1,3% de las personas congénitamente. (1) La válvula aórtica

bicúspide (VAB) es una anomalía cardíaca hereditaria que involucra del 1% al 2% de la población general. Esta anomalía está asociada con la mutación NOTCH 1. (2) Se ha informado que la tasa de incidencia en familias con enfermedades valvulares es de hasta el

REV ARGENT CARDIOL 2020;88:338-341. <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v88.i4.18556>

Recibido: 15/02/2020 - Aceptado: 04/05/2020

**Dirección para separatas:** Dr. Aryan Naghedi - Departamento de Cardiología, Hospital Shahid Sadoughi, Universidad de Ciencias Médicas Shahid Sadoughi, Yazd, Irán. E-mail: a.naghedi@yahoo.com - Tel: +0989381561737

1. Departamento de Cardiología, Hospital Shahid Sadoughi, Universidad de Ciencias Médicas Shahid Sadoughi, Yazd, Irán.

2. Facultad de Medicina, Universidad Azad Islámica, Yazd, Irán.

3. Departamento de Cardiología, Universidad de Ciencias Médicas Shahid Beheshti, Teherán, Irán.

10% de las personas. La VAB es la anomalía cardíaca más común que se presenta en el síndrome de Turner. Su prevalencia en los hombres es el doble que la de las mujeres. (3) Se clasifica en tres tipos. DI: es el tipo más común (80%), en el que se fusionan las cúspides coronarias derecha e izquierda. El segundo tipo común, DN (17%), es cuando las cúspides coronarias derecha y no coronaria están fusionadas; y el tipo menos común, NI (2%), es cuando las cúspides coronarias izquierda y no coronaria están fusionadas. (4)

El tipo DN se asocia con complicaciones adicionales más graves, como insuficiencia aórtica y estenosis de la válvula aórtica en comparación con otros tipos. Las complicaciones asociadas con todos los tipos de VAB incluyen dilatación de la raíz aórtica, dilatación de la aorta ascendente y dilatación transversal del arco aórtico. En más de un tercio de los pacientes, la válvula aórtica bicúspide conduce a complicaciones fatales significativas como la apertura restringida de la válvula, flujo sanguíneo hacia atrás en la válvula aórtica, dilatación de la aorta ascendente, aneurisma de aorta ascendente, coartación aórtica, disección aórtica e infección de la válvula cardíaca. (5)

Teniendo en cuenta el hecho de que la anomalía de la VAB se ve afectada por la raza, el sexo y los factores geográficos y puede causar complicaciones graves y peligrosas en edades tempranas, decidimos evaluar la asociación entre la morfología del VAB y la morfología de la aorta ascendente en una población iraní.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Este es un estudio transversal, descriptivo-analítico realizado en 200 pacientes consecutivos con VAB remitidos al centro cardíaco Afshar, Yazd, Irán, durante 2015 hasta 2018.

Inscribimos a todos los pacientes remitidos con VAB al centro cardíaco Afshar y a los pacientes que no eran accesibles y sus carpetas médicas no estaban disponibles fueron excluidos. Todos los pacientes incluidos firmaron un consentimiento informado para permitir que su carpeta médica se use en esta investigación y el estudio fue diseñado sobre la base de la última declaración de Helsinki.

Los datos de los pacientes se recopilaron en un cuestionario y los datos incluyeron edad, sexo, diabetes *mellitus* (DM), hipertensión (HTA), morfología de la VAB, aorta ascendente morfología (dilatación del seno de Valsalva o de la raíz de la aorta ascendente, dilatación de la porción tubular de la aorta ascendente, dilatación total de la aorta ascendente y morfología normal), función de la válvula aórtica (estenosis aórtica, insuficiencia aórtica), gravedad de la estenosis o insuficiencia de la válvula aórtica (leve, moderada, grave), función de la válvula mitral (estenosis mitral, regurgitación mitral, válvula mitral prolapso), coartación aórtica, presión arterial, fracción de eyección, índice de masa corporal, tabaquismo e historia familiar.

### Análisis estadístico

Todos los datos del paciente ingresados en el *software* SPSS Ver.22 para el análisis estadístico. Los resultados se presentan como frecuencia, porcentaje, media y desviación estándar.

### Consideraciones éticas

El estudio fue evaluado y aprobado por el Comité de Ética institucional con el código de registro IR.IAU.YAZD.REC.1397.089.

## RESULTADOS

Este estudio fue diseñado para evaluar la asociación entre la morfología de la VAB con la morfología de la aorta ascendente y el compromiso de la válvula aórtica en pacientes con VAB remitidos al centro cardíaco de Afshar, Yazd, Irán durante 2015 hasta 2018.

Inscribimos 200 pacientes en este estudio que incluyeron a 139 (69,5%) hombres y 61 (30,5%) mujeres. La edad promedio de los pacientes incluidos fue de  $47,7 \pm 16,9$  (rango 13-83). La presión arterial sistólica media fue de  $118,3 \pm 12,8$  mmHg y la diastólica media fue de  $73,1 \pm 6,5$  mmHg. El índice de masa corporal promedio fue  $24,4 \pm 3,2$ , y la fracción de eyección  $52,0 \pm 9,3\%$ . Treinta y cuatro (17%) pacientes tenían diabetes; 60 (30%), HTA; 28 (14%) eran fumadores; y 58 (29%) tenían antecedentes familiares cardiovasculares.

En la población de estudio, 5 (2,5%) pacientes tenían estenosis aórtica (EA), 66 (33%) tenían insuficiencia aórtica (IA), 128 (64%) pacientes tenían EA y IA y solo 1 (0,5%) paciente no tuvo ningún trastorno valvular funcional.

Entre los pacientes con EA, el 22,5% tenía una afectación leve; el 14,3%, una afectación moderada; y el 63,2%, afectación grave. Entre los pacientes con IA, el 41,7% tenía una afectación leve; el 32,5%, afectación moderada; y el 25,8%, afectación grave.

En esta investigación, 7 (3,5%) pacientes tenían estenosis mitral; 177 (88,5%), regurgitación mitral; y 16 (8%) pacientes tenían prolapso de la válvula mitral. En este estudio, 10 (5%) pacientes se asociaron con coartación aórtica.

En cuanto a la morfología de la VAB, el DI se observó en el 69% de los casos; el DN, en el 26%; y el NI, en 5%. Las morfologías más comunes de la aorta ascendente en nuestro estudio fueron la dilatación total de la aorta ascendente (44,5%), la dilatación de la porción tubular de la aorta ascendente (25,5%), la normal (20,5%) y el seno de Valsalva o la dilatación de la raíz aórtica (9,5%), respectivamente. Significa que el 79,5% de nuestra población de estudio con VAB tenía compromiso de aorta ascendente.

La morfología de la aorta ascendente basada en la morfología VAB se resume en la Tabla 1.

## DISCUSIÓN

La VAB es la malformación cardíaca congénita más común y la anomalía estructural más común en la válvula aórtica que se produce en el 1%-2% de la población general. VAB aparece en 3 morfologías diferentes en ecocardiografía que incluyen: DI, DN y

NI<sup>4</sup>. Aproximadamente, el 30% de los pacientes con anomalía VAB desarrollan complicaciones y algunas de estas complicaciones pueden ser realmente graves y potencialmente mortales. Entre estas complicaciones se mencionan aneurisma aórtico, disección aórtica, coartación aórtica, muerte cardíaca súbita debido a estenosis grave contra el flujo de salida cardíaco, endocarditis infecciosa que conduce a insuficiencia aórtica grave e insuficiencia aórtica. (6)

En estudios anteriores, la proporción de hombres a mujeres varió entre 2 y 3 que fue similar a nuestro estudio. En general, se puede resumir que el VAB es más común en hombres que en mujeres. (3, 7, 8) Lo mismo con respecto a las morfologías más comunes de VAB. (9)

En un estudio realizado por Schaefer y cols., (9) sobre la morfología de la dilatación de la aorta ascendente se clasificó en 3 grupos como: dilatación de la aorta ascendente, borrado de seno y normal. En este estudio, observaron que la morfología aórtica normal era más común en la morfología de DI en comparación con DN (el 60% frente al 32%). También informaron que la dilatación de la aorta ascendente era más común en la morfología DN en comparación con la morfología DI (el 35% frente al 54%). Los investigadores dijeron que el borrado de seno era realmente raro entre todos los grupos. (10)

En otro estudio, realizado por Nistri y cols, (10) se informó que en pacientes con VAB el diámetro de la aorta es significativamente mayor en los senos, la cresta supraaórtica y la proximidad de la aorta ascendente en comparación con el grupo control. Informaron que la dilatación aórtica era más común en la aorta ascendente (43,9%), los senos (19,6%), la cresta supraaórtica (15%) y el anillo (7,5%), respectivamente.

En otro estudio, realizado en 133 adultos ambulatorios, en 2013, se evidenció que, en pacientes con VAB, la dilatación de la raíz se asocia con una aortopatía más grave y la dilatación de la aorta ascendente indica una enfermedad de desarrollo lento y más persistente. (11)

En el estudio realizado por Fernande y col,<sup>7</sup> se evidenció que la EA y la IA moderadas a graves se asocian con la morfología de DN. También informaron que la coartación aórtica era más común en pacientes con morfología DI (89%) y esta morfología se asociaba con grados más bajos de estenosis o insuficiencia aórtica.

En un estudio realizado por Kong y cols. en 2017, (12) se presentó que el género masculino se asocia principalmente con IA moderada a grave y el género femenino se asocia con EA moderada a grave. También informaron que la IA no está asociada con ninguna de las morfologías de VAB. En un estudio realizado por

Morfología VAB	Dilatación de la raíz	Morfología de la aorta ascendente			Total
		Dilatación de la porción tubular tubular	Dilatación total de la aorta ascendente	Aorta ascendente normal	
DI	13 (9,4%)	39 (28,3%)	59 (42,7%)	27(19,6%)	138 (100%)
DN	4 (7,7%)	11 (21,2%)	27 (51,9%)	10 (19,2%)	52 (100%)
NI	2 (20%)	1 (10%)	3 (30%)	4 (40%)	10 (100%)
Total	19 (9,5%)	51 (25,5%)	89 (44,5%)	41 (20,5%)	200 (100%)

**Tabla 1.** Asociación entre morfología BAV y morfología de aorta ascendente

Morfología valvular aórtica	Gravedad de la estenosis aórtica			Total
	Leve	Moderado	Grave	
DI	17 (19,1%)	12 (13,5%)	60 (67,4%)	89 (100%)
DN	11 (29%)	6 (15,8%)	21 (55,2%)	38 (100%)
NI	2 (33,3%)	1 (16,7%)	3 (50%)	6 (100%)
Total	30 (22,5%)	19 (14,3%)	84 (63,2%)	133 (100%)
Morfología valvular aórtica	Gravedad de la insuficiencia aórtica			Total
	Leve	Moderado	Grave	
DI	57 (43,2%)	43 (32,6%)	32 (24,2%)	132 (100%)
DN	20 (38,5%)	17 (32,7%)	15 (28,8%)	52 (100%)
NI	4 (40%)	3 (30%)	3 (30%)	10 (100%)
Total	81 (41,7%)	63 (32,5%)	50 (25,8%)	194 (100%)

**Tabla 2.** Asociación entre la morfología BAV y la gravedad de la estenosis o insuficiencia aórtica

Della Corte y col., en 2014, (8) se informó que el 36% de los pacientes con VAB tenían una función valvular normal, el 35% de los pacientes tenían EA y el 28% de la población del estudio tenían IA.

En un estudio actualizado realizado en 2019 por X Ren y col, (13) los investigadores analizaron la relación entre el mal funcionamiento de la válvula aórtica y la edad. También estudiaron las diferencias de edad entre géneros también. Finalmente, informaron que existe una relación estadísticamente significativa entre el mal funcionamiento de la válvula aórtica y la edad, de acuerdo con nuestros resultados. Nuestras evidencias muestran también que existe una asociación estadísticamente significativa entre la morfología VAB y la edad, y la morfología DI es la morfología más común en pacientes entre 13 y 39 años, pero no encontramos ninguna asociación significativa entre la morfología VAB y el género.

Della Corte y col. encontraron una correlación significativa entre la morfología DN y el género. Informaron que la morfología DN está asociada con la edad avanzada, el sexo femenino, EA y PVM. También encontramos que DN se registra más en mujeres, pero la diferencia no fue estadísticamente significativa. (8)

Sugerimos que, en futuros estudios, investigar el *odds ratio* (OR) de incidencia de cualquiera de las complicaciones de VAB basado en diferentes morfologías de VAB usando análisis de regresión puede ser realmente útil para explicar exactamente el riesgo de incidencia de cada complicación en diferentes morfologías de VAB.

## CONCLUSIONES

Según los resultados de este estudio podemos resumir que la morfología VAB más común es la morfología DI. La morfología aorta ascendente más común es la dilatación total de la aorta ascendente. Tanto la EA grave como la IA grave fueron más frecuentes en la morfología DI.

## Declaración de conflicto de intereses

Los autores declaran que no poseen conflicto de intereses.

(Véase formulario de conflicto de intereses de los autores en la web / Material suplementario).

## BIBLIOGRAFÍA

1. Verma S, Siu SC. Aortic dilatation in patients with bicuspid aortic valve. *N Engl J Med* 2014 ;370:1920-9. <https://doi.org/10.1056/NEJMra1207059>
2. Garg V, Muth AN, Ransom JF, Schluterman MK, Barnes R, King IN, et al. Mutations in NOTCH1 cause aortic valve disease. *Nature* 2005;437:270-4. <https://doi.org/10.1038/nature03940>
3. Tzemos N, Therrien J, Yip J, Thanassoulis G, Tremblay S, Jamorski MT, et al. Outcomes in adults with bicuspid aortic valves. *JAMA* 2008;300:1317-25. <https://doi.org/10.1001/jama.300.11.1317>
4. Bissell MM, Hess AT, Biasioli L, Glaze SJ, Loudon M, Pitcher A, et al. Aortic dilation in bicuspid aortic valve disease: flow pattern is a major contributor and differs with valve fusion type. *Circ Cardiovasc Imaging* 2013;6:499-507. <https://doi.org/10.1161/circimaging.113.000528>
5. LaHaye S, Lincoln J, Garg V. Genetics of valvular heart disease. *Curr Cardiol Rep* 2014;16:487. <https://doi.org/10.1007/s11886-014-0487-2>
6. Michelena HI, Khanna AD, Mahoney D, Margaryan E, Topilsky Y, Suri RM, et al. Incidence of aortic complications in patients with bicuspid aortic valves. *JAMA* 2011;306:1104-12. <https://doi.org/10.1001/jama.2011.1286>
7. Fernandes SM, Sanders SP, Khairy P, Jenkins KJ, Gauvreau K, Lang P, et al. Morphology of bicuspid aortic valve in children and adolescents. *J Am Coll Cardiol* 2004;44:1648-51. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2004.05.063>
8. Della Corte A, Bancone C, Dialetto G, Covino FE, Manduca S, D'Oria V, et al. Towards an individualized approach to bicuspid aortopathy: different valve types have unique determinants of aortic dilatation. *Eur J Cardiothorac Surg* 2014;45:e118-24; discussion e24. <https://doi.org/10.1093/ejcts/ezt601>
9. Schaefer BM, Lewin MB, Stout KK, Gill E, Prueitt A, Byers PH, et al. The bicuspid aortic valve: an integrated phenotypic classification of leaflet morphology and aortic root shape. *Heart* 2008;94:1634-8. <https://doi.org/10.1136/hrt.2007.132092>
10. Nistri S, Sorbo MD, Marin M, Palisi M, Scognamiglio R, Thiene G. Aortic root dilatation in young men with normally functioning bicuspid aortic valves. *Heart* 1999;82:19-22. <https://doi.org/10.1136/hrt.82.1.19>
11. Della Corte A, Bancone C, Buonocore M, Dialetto G, Covino FE, Manduca S, et al. Pattern of ascending aortic dimensions predicts the growth rate of the aorta in patients with bicuspid aortic valve. *JACC Cardiovasc Imaging* 2013;6:1301-10. <https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2013.07.009>
12. Kong WK, Regeer MV, Ng AC, McCormack L, Poh KK, Yeo TC, et al. Sex Differences in Phenotypes of Bicuspid Aortic Valve and Aortopathy: Insights From a Large Multicenter, International Registry. *Circ Cardiovasc Imaging* 2017;10:e005155 <https://doi.org/10.1161/circimaging.116.005155>
13. Ren X, Li F, Wang C, Hou Z, Gao Y, Yin W, et al. Age- and Sex-Related Aortic Valve Dysfunction and Aortopathy Difference in Patients with Bicuspid Aortic Valve. *Int Heart J* 2019;60:637-42. <https://doi.org/10.1536/ihj.18-363>