

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS
ESCUELA DE ESTUDIOS DE POSTGRADO



**SEGUIMIENTO DE DIEZ AÑOS DE PACIENTES CON VÁLVULA AÓRTICA
BICÚSPIDE SEGÚN SU TIPOLOGÍA**

MARÍA MICHELLE FERNÁNDEZ RIVAS

Tesis

Presentada ante las autoridades de la
Escuela de Estudios de Postgrado de la
Facultad de Ciencias Médicas Maestría
en Ciencias Médicas con Especialidad
en Pediatría

Para obtener el grado de
Maestra en Ciencias Médicas con
Especialidad en Pediatría
ENERO 2018



ESCUELA DE
ESTUDIOS DE
POSTGRADO

Facultad de Ciencias Médicas

Universidad de San Carlos de Guatemala

PME.OI.367.2017

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA

FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS

ESCUELA DE ESTUDIOS DE POSTGRADO

HACE CONSTAR QUE:

El (la) Doctor(a): **María Michelle Fernández Rivas**

Registro Académico No.: **200510190**

Ha presentado, para su EXAMEN PÚBLICO DE TESIS, previo a otorgar el grado de Maestro(a) en Ciencias Médicas con Especialidad en **Pediatría**, el trabajo de TESIS **SEGUIMIENTO DE DIEZ AÑOS DE PACIENTES CON VÁLVULA AÓRTICA BICÚSPIDE SEGÚN SU TIPOLOGÍA**

Que fue asesorado: **Dra. Flor de Maria García**

Y revisado por: **Dr. Carlos Enrique Sánchez Rodas MSc.**

Quienes lo avalan y han firmado conformes, por lo que se emite, la ORDEN DE IMPRESIÓN para **enero 2018**

Guatemala, 15 de noviembre de 2017



Dr. Carlos Humberto Vargas Reyes MSc.
Director
Escuela de Estudios de Postgrado

Dr. Luis Alfredo Ruiz Cruz MSc.
Coordinador General
Programa de Maestrías y Especialidades



/mdvs

Guatemala, 22 de Mayo de 2017


Doctor
Edgar Rolando Berganza Bocaletti MSc
DOCENTE RESPONSABLE
MAESTRÍA EN CIENCIAS MÉDICAS CON
ESPECIALIDAD EN PEDIATRÍA
Hospital Roosevelt
Presente

Estimado Dr. Berganza:

Por este medio informo que he ASESORADO a fondo el informe final de graduación que presenta la Doctora MARÍA MICHELLE FERNÁNDEZ RIVAS carne 200510190, de la carrera Maestría en Ciencias Médicas con Especialidad en Pediatría, el cual se titula: "SEGUIMIENTO DE DIEZ AÑOS DE PACIENTES CON VÁLVULA AORTICA BICÚSPIDE SEGÚN SU TIPOLOGÍA DIAGNOSTICADOS EN EL DEPARTAMENTO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA DE LA UNIDAD DE CIRUGÍA CARDIOVASCULAR DE GUATEMALA."

Luego de la asesoría, hago constar que la Dra. MARÍA MICHELLE FERNÁNDEZ RIVAS, ha incluido las sugerencias dadas para el enriquecimiento del trabajo. Por lo anterior emito el dictamen positivo sobre dicho trabajo y confirmo está listo para pasar a revisión de la Unidad de Tesis de la Escuela de Postgrado de la Facultad de Ciencias Médicas.

Atentamente,



Dra. Flor de María García
Asesora de Tesis

Guatemala, 22 de Mayo de 2017

Doctor
Edgar Rolando Berganza Bocaletti MSc
DOCENTE RESPONSABLE
MAESTRÍA EN CIENCIAS MÉDICAS CON
ESPECIALIDAD EN PEDIATRÍA
Hospital Roosevelt
Presente

Estimado Dr. Berganza:

Por este medio informo que he **REVISADO** a fondo el informe final de graduación que presenta la Doctora **MARÍA MICHELLE FERNÁNDEZ RIVAS carne 200510190**, de la carrera Maestría en Ciencias Médicas con Especialidad en Pediatría, el cual se titula: "**SEGUIMIENTO DE DIEZ AÑOS DE PACIENTES CON VÁLVULA AORTICA BICÚSPIDE SEGÚN SU TIPOLOGÍA DIAGNOSTICADOS EN EL DEPARTAMENTO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA DE LA UNIDAD DE CIRUGÍA CARDIOVASCULAR DE GUATEMALA.**"

Luego de la revisión, hago constar que la Dra. **MARÍA MICHELLE FERNÁNDEZ RIVAS**, ha incluido las sugerencias dadas para el enriquecimiento del trabajo. Por lo anterior emito el dictamen positivo sobre dicho trabajo y confirmo está listo para pasar a revisión de la Unidad de Tesis de la Escuela de Postgrado de la Facultad de Ciencias Médicas.

Atentamente,


Dr. Carlos Enrique Sánchez Rodas MSc.
Revisor de Tesis



USAC
TRICENTENARIA
Universidad de San Carlos de Guatemala

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
FACULTAD DE CIENCIAS MÉDICAS
ESCUELA DE ESTUDIOS DE POSTGRADO



A: Edgar Rolando Berganza Bocaletti, MSc.
cente responsable del Hospital Roosevelt.

De: D. Mynor Ivan Gudiel Morales
Unidad de Tesis Escuela de Estudios de Post-grado

Fecha de recepción del trabajo para revisión: 28 de Julio 2017

Fecha de dictamen: 2 de Agosto de 2017

Asunto: Revisión de Informe final de:

MARIA MICHELLE FERNANDEZ RIVAS

Título:

SEGUIMIENTO A DIEZ AÑOS DE PACIENTES CON VALVULA AORTICA BICUSPIDE SEGÚN SU TIPOLOGIA DIAGNOSTICADOS EN EL DEPARTAMENTO DE CARDIOLOGIA PEDIATRICA DE LA UNIDAD DE CIRUGIA CARDIOVASCULA DE GUATEMALA

Sugieren las de la revisión:

- Omita del título la sede del estudio.
- Solicitar examen privado al realizar la sugerencia, no es necesario presentar dicho informe nuevamente a esta dependencia.


Dr. Mynor Ivan Gudiel Morales
Unidad de Tesis Escuela de Estudios de Post-grado



ÍNDICE DE CONTENIDOS

	PÁGINA
RESUMEN	i
I. INTRODUCCIÓN	1
II. ANTECEDENTES	3
III. OBJETIVOS	14
IV. MATERIALES Y METODOS	15
V. RESULTADOS	28
VI. DISCUSION Y ANALISIS	52
VII. REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS	59
VIII. ANEXOS	63

INDICE DE GRÁFICAS

	PÁGINA
GRAFICA 1	29
GRAFICA 2	30
GRAFICA 3	32
GRAFICA 4	33
GRAFICA 5	34
GRAFICA 6	36
GRAFICA 7	38
GRAFICA 8	40
GRAFICA 9	42
GRAFICA 10	44
GRAFICA 11	45
GRAFICA 12	46
GRAFICA 13	47
GRAFICA 14	48
GRAFICA 15	50
GRAFICA 16	51

INDICE DE CUADROS

	PÁGINA
CUADRO 1	28
CUADRO 2	30
CUADRO 3	31
CUADRO 4	33
CUADRO 5	34
CUADRO 6	35
CUADRO 7	37
CUADRO 8	39
CUADRO 9	41
CUADRO 10	43
CUADRO 11	43
CUADRO 12	45
CUADRO 13	46
CUADRO 14	47
CUADRO 15	48
CUADRO 16	49
CUADRO 17	51

RESUMEN

INTRODUCCIÓN: La válvula aórtica bicúspide (VAB) es la anomalía cardíaca más frecuente, con una prevalencia entorno al 1-2% de la población mundial. La aortopatía asociada a VAB constituye una lesión frecuente. **OBJETIVO:** Determinar la progresión del grado de Estenosis, Insuficiencia aórtica y Dilatación aórtica después del diagnóstico en los pacientes que fueron diagnosticados con Válvula Aórtica Bicúspide según su subtipo en la Unidad pediátrica de UNICAR durante los años 2000 a 2005. **METODOLOGÍA:** Estudio observacional realizado a partir del seguimiento ecocardiográfico y clínico de los pacientes que fueron diagnosticados en la Unidad pediátrica de UNICAR que llevaron 10 años de seguimiento. **RESULTADOS:** La población estudiada estaba comprendida por 11 pacientes de sexo masculino (55%) y 9 de sexo femenino (9%), la mayoría diagnosticados al año de vida (25%), procedentes principalmente del departamento de Guatemala (55%). Entre los hallazgos ecocardiográficos la mayoría de pacientes presentó una fracción de eyección aumentada (60%), encontrándose la variante de fusión de la válvula más frecuente la cúspide derecha con la izquierda (50%), presentando 60% de los pacientes estenosis y 20% insuficiencia. Además se observó que el 46% la Válvula Aórtica Bicúspide se asoció a Coartación Aórtica y el 26% a persistencia del Ductus Arterioso. Fueron realizados 14 procedimientos relacionados a la patología valvular, siendo la dilatación la más frecuente y se realizaron 12 procedimientos relacionados a la anomalía asociada, siendo la Coartectomía la más frecuente. En cuanto a los hallazgos clínicos se pudo determinar que el 60% fueron asintomáticos, encontrándose en la clase funcional I (65%) no llevando ningún tipo de tratamiento farmacológico la mayoría. **CONCLUSIONES:** Se puede concluir que aunque en la literatura se encuentra descrito que la presentación clínica de esta patología puede desde ser asintomática, se pudo determinar que el 60% de los pacientes progresó a estenosis valvular y 20% a insuficiencia valvular; requiriendo 44% de los pacientes dilatación valvular y un 22% valvuloplastía. Sin embargo durante el seguimiento se pudo establecer que un 65% de los pacientes se encuentran en una clase funcional I y que el 75% de los pacientes no requiere tratamiento farmacológico. No se pudo establecer la mortalidad de esta patología dentro del estudio debido a la falta de seguimiento por parte de los pacientes.

PALABRAS CLAVE: Válvula aórtica bicúspide, Estenosis, Insuficiencia, Pediatría

I. INTRODUCCIÓN

La válvula aórtica bicúspide es el defecto cardíaco congénito más común, con una prevalencia estimada entre 0.5 y 2%; en donde 13 de cada 1000 nacidos vivos necesitaran eventualmente cuidado cardiológico ^(1,4) No es únicamente un desorden de la valvulogénesis, sino que representa un desorden genético coexistente del desarrollo cardíaco y de la aorta. La presentación clínica puede variar desde ser asintomática a una valvulopatía grave de la infancia o una enfermedad de la aorta torácica en la edad adulta. Las manifestaciones clínicas se relacionan a la función de la válvula, causando estenosis o insuficiencia; a una aortopatía como un aneurisma o disección aórtica, o a complicaciones adquiridas como la endocarditis. ^(4,5)

En la niñez la válvula aórtica bicúspide es comúnmente asintomática, sin embargo se estima que 1 de cada 50 niños desarrollará una enfermedad valvular significativa al llegar a la adolescencia. ⁽⁴⁾ Alrededor del 33% de los pacientes desarrollaran complicaciones serias. De las complicaciones valvulares la estenosis aórtica es la más común, requiriendo en la mayoría de los casos un reemplazo valvular, debido a la propensión prematura de fibrosis, rigidez y depósito de calcio. Cuanto menor sea el número de cúspides es mayor la probabilidad de presentar estenosis al nacimiento. En cuanto a insuficiencia aórtica se produce por lo general cuando hay un prolapso de valva, retracción fibrótica o dilatación de la unión senotubular, y ocurre generalmente en pacientes jóvenes. ^(5,6)

La Válvula Aórtica Bicúspide es una cardiopatía común, a veces infradiagnóstica debido a que en edades tempranas puede ser asintomática, e incluso en edades tempranas las complicaciones pueden ser subestimadas; sin embargo así como puede cursar con una evolución benigna puede progresar con complicaciones, siendo la insuficiencia o estenosis aórtica las más comunes, que según su implicación funcional pueden requerir tratamiento quirúrgico.

La mayoría de estudios recientes han ayudado a comprender la tasa de complicaciones de esta patología en adultos, sin embargo idealmente se debe estudiar el seguimiento desde la infancia ya que la comprensión de la enfermedad a partir de la niñez a la edad adulta ayudará a definir la supervivencia tardía, a identificar los grupos de alto riesgo antes, mejorando el

tiempo en el que se realizan intervenciones y consecuentemente los resultados después de una intervención.

El presente estudio nos permite conocer la repercusión hemodinámica más frecuente asociada a la presencia de válvula aórtica bicúspide en la población guatemalteca al momento del diagnóstico de la misma asociada a los diferentes tipos de válvula aórtica bicúspide descritos en la literatura y su subtipo, siendo la variante de fusión de la válvula más frecuente la cúspide derecha con la izquierda en un 50%, presentando 60% de los pacientes estenosis y 20% insuficiencia valvular. Además se pudo conocer también el grado de severidad de cada una de ellas mediante el análisis de los datos ecocardiográficos evidenciando que la mayoría de pacientes presentó una fracción de eyección aumentada representando el 60%, encontrándose además que el 46% la Válvula Aórtica Bicúspide se asoció a Coartación Aórtica y el 26% a persistencia del Ductus Arterioso. Viéndose esto representado en que el 60% de los pacientes fueron asintomáticos durante el seguimiento, encontrándose en la clase funcional I el 65%, no llevando ningún tipo de tratamiento farmacológico la mayoría.

En cuanto la incidencia respecto al género y el grupo etario en que se realiza el diagnóstico de dicha entidad, se determinó que la población estudiada era de predominio masculino en un 55%, diagnosticados al año de vida en un 25%, procedentes principalmente del departamento de Guatemala en un 55%. Considerando esto un punto importante en comparación con estudios realizados en otros países, en su mayoría países desarrollados en los que el diagnóstico se realiza de manera oportuna en los primeros años de vida evitando así, las complicaciones de ésta variante anatómica que podría llevar a una pobre calidad de vida, aumentando el coste económico para el país, e incluso la muerte, por lo que la implementación de medidas para el diagnóstico temprano, tratamiento adecuado y seguimiento es indispensable para evitar la aparición de estas complicaciones..

II. ANTECEDENTES

2.1 Contextualización del lugar de estudio

Guatemala es un país situado en América Central, en su extremo noroccidental; posee una superficie de 108,889 km². Limita al oeste y al norte con México, al este con Belice y el Golfo de Honduras, al sureste con Honduras y El Salvador y al sur con el Océano Pacífico.

⁽²¹⁾ Se encuentra organizada en 8 regiones, 22 departamentos y 335 municipios ⁽²²⁾ y su población al 30 de Junio de 2012, según las proyecciones de población, el número de habitantes ambos sexos para la república fue de 15,073,375..⁽²³⁾

La Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala, por sus siglas UNICAR, es una institución que pertenece a la red hospitalaria Nacional, ubicado en 9^a. Avenida 8-00 zona 11, con dedicación exclusiva a la atención médica especializada e integral de enfermedades del corazón, que requieran de estudios diagnósticos especializados y tratamiento quirúrgico. Es un centro hospitalario completo con servicios de consulta externa, diagnóstico no invasivo, tratamiento radiológico intervencionista, cuidados intensivos, quirófanos y encamamiento general, tanto en adultos como en pediatría. ⁽²⁴⁾

2.2 Válvula Aórtica Bicúspide

2.2.1 Antecedentes:

Las cardiopatías congénitas son anomalías estructurales del corazón o de los grandes vasos intratorácicos que tienen una significancia funcional. ⁽¹⁾ Son la lesión malformativa más frecuente en los niños, con una incidencia de 0,7 al 0,9% en la población general. Su incidencia es muy similar en todo el mundo y no se han visto mayores variaciones en cuanto a la frecuencia de las lesiones en diferentes grupos poblacionales. ⁽²⁾

En un estudio publicado en el Journal of the American College of Cardiology se revisó la incidencia de cardiopatías congénitas reportadas en 62 estudios publicados desde 1955, variando la incidencia en los diferentes estudios desde alrededor de 4 por cada 1000 y 50 por cada 1,000 nacimientos vivos. ⁽¹⁾

Según el estudio "Detection rates of congenital heart disease in Guatemala" realizado en UNICAR en 2011, se estimó que en el año 2006 nacieron 3,935 infantes con defectos cardíacos, de las cuales 35% presentaron lesiones cardíacas severas y el resto de repercusión leve. ⁽³⁾

La válvula aórtica bicúspide es el defecto cardíaco congénito más común, con una prevalencia estimada entre 0.5 y 2%; en donde 13 de cada 1000 nacidos vivos necesitaran eventualmente cuidado cardiológico ^(1,4) No es únicamente un desorden de la valvulogénesis, sino que representa un desorden genético coexistente del desarrollo cardíaco y de la aorta. La presentación clínica puede variar desde ser asintomática a una valvulopatía grave de la infancia o una enfermedad de la aorta torácica en la edad adulta. Las manifestaciones clínicas se relacionan a la función de la válvula, causando estenosis o insuficiencia; a una aortopatía como un aneurisma o disección aórtica, o a complicaciones adquiridas como la endocarditis. ^(4,5)

En la niñez la válvula aórtica bicúspide es comúnmente asintomática, sin embargo se estima que 1 de cada 50 niños desarrollará una enfermedad valvular significativa al llegar a la adolescencia. ⁽⁴⁾ Alrededor del 33% de los pacientes desarrollaran complicaciones serias. De las complicaciones valvulares la estenosis aórtica es la más común, requiriendo en la mayoría de los casos un reemplazo valvular, debido a la propensión prematura de fibrosis, rigidez y depósito de calcio. Cuanto menor sea el número de cúspides es mayor la probabilidad de presentar estenosis al nacimiento. En cuanto a insuficiencia aórtica se produce por lo general cuando hay un prolapso de valva, retracción fibrótica o dilatación de la unión senotubular, y ocurre generalmente en pacientes jóvenes. ^(5,6)

En el año 2013 la Doctora Mónica Beatriz Arriola Martínez presenta su trabajo de Investigación "Tipificación de la Válvula Aórtica Bicúspide y su repercusión hemodinámica en pacientes pediátricos", en donde realiza un estudio retrospectivo en 121 pacientes diagnosticados con Válvula Aórtica Bicúspide en UNICAR durante el período comprendido de enero de 2003 a diciembre de 2012 para determinar la prevalencia de tipo de válvula aórtica bicúspide que predomina en nuestra población, el género predominante, edad en el momento del diagnóstico, así como la repercusión hemodinámica y su grado de gravedad asociados con mayor frecuencia en este tipo de pacientes, encontrando como resultado que la población guatemalteca se asocia en su mayoría este tipo de lesión en el género masculino, predominando el tipo 1 sub tipo fusión de cúspide coronaria derecha con cúspide del seno no coronario, y asociándose a ésta una mayoría de pacientes con estenosis aórtica de grado leve, realizándose el diagnóstico y los hallazgos de manera tardía en adolescentes o de mayor edad. ⁽⁷⁾

Se ha descrito que un tercio de los pacientes inicialmente asintomáticos con válvula aórtica bicúspide deterioran durante un período medio de 10.9 años ⁽⁶⁾ por lo que es importante el seguimiento de los pacientes con el diagnóstico de esta valvulopatía.

En un estudio publicado en The Journal of the American Heart Association se da seguimiento a 212 pacientes diagnosticados con Válvula Aórtica Bicúspide con fracción de eyección mayor o igual a 50% y con datos de estenosis o insuficiencia ausentes o leves al momento del diagnóstico, determinando que en 20 años posteriores al diagnóstico la supervivencia fue alrededor del 90%, ocurriendo insuficiencia cardíaca y nuevos síntomas cardíacos y cardiovasculares en un 7, 26 y 33% respectivamente; requiriendo tratamiento médico y quirúrgico en un 42%. ⁽⁸⁾

En un estudio publicado en el Journal of the American College of Cardiology se estudiaron 310 pacientes seleccionados al azar de una cohorte de 1,192 pacientes diagnosticados con Válvula Aórtica Bicúspide entre 1986 y 1999, en el cual se les dio seguimiento para determinar si una morfología en particular de la válvula estaba relacionada con el desarrollo de una mayor grado de disfunción cuya relevancia clínica requiriera intervención temprana; encontrando que la fusión de la valva coronaria con la valva derecha presentaron mayor progresión a disfunción valvular requiriendo tratamiento quirúrgico. ⁽⁹⁾

Otro estudio publicado en el Journal of the American College of Cardiology se estudiaron una cohorte de 101 pacientes con Válvula Aórtica Bicúspide y 97 controles sanos, para determinar si la dilatación progresiva de la aorta se produce en la infancia; encontrando que en todos los pacientes con diagnóstico de Válvula Aórtica Bicúspide tenían dimensiones aórticas significativamente mayores que los controles sanos en todas las regiones de la aorta. La diferencia de tamaño estaba presente desde el nacimiento y se mantuvo durante toda la infancia con incrementos significativamente mayores en la dimensión de la aorta que en los controles sanos al año de seguimiento. ⁽¹⁰⁾

La dilatación de la aorta ascendente ocurre con mayor frecuencia en edades tempranas en pacientes con Válvula Aórtica Bicúspide, aproximadamente de 0.2 a 1.9 mm por año, teniendo una propensión a disección y ruptura, por lo que requiere una intervención quirúrgica profiláctica temprana. ⁽¹¹⁾

2.2.2 Definición y Generalidades:

La válvula aórtica embriológicamente deriva del mesodermo, al igual que todo el tejido cardíaco. Después de la formación del tubo cardíaco primitivo y de la segmentación, se forma la válvula troncal y a partir de ésta en el día 32 se forman las válvulas semilunares. ⁽²¹⁾

La válvula aórtica se encuentra en la salida del ventrículo izquierdo, está compuesta de tres valvas, cada una de apariencia semilunar y consta de tres senos conocidos como seno coronario derecho, seno coronario izquierdo y seno no coronario. Se abre en sístole empujada por la sangre y se cierra en diástole evitando que la sangre regrese al ventrículo. ⁽²¹⁾

La válvula aórtica bicúspide es una malformación cardíaca congénita en la cual la válvula en lugar de presentar tres válvulas como normalmente debería tener presenta dos. ⁽⁴⁾

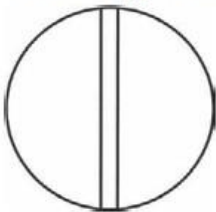



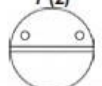




2.2.3 Clasificación de válvula aórtica bicúspide

El sistema de clasificación de la válvula aórtica bicúspide se basa en tres características ⁽⁴⁾:

2.2.3.1 Según el Número de rafes

Ésta es la de mayor importancia y es conocida como el “tipo” de VAB, por lo que las otras dos características se consideran subclases de ésta; existen 3 categorías según el número de rafes:

- i. Tipo 0 : O la válvula sin rafe, es la llamada “válvula aórtica pura” la cual se presenta en la minoría de los pacientes 7%
- ii. Tipo 1: válvula con un rafe
- iii. Tipo 2: válvula con dos rafes: Asociada con la mayor incidencia de formación de aneurismas de la aorta
- iv. Ascendente ⁽⁴⁾

<u>main category:</u> number of raphes	0 raphe - Type 0		1 raphe - Type 1			2 raphes - Type 2
						
	21 (7)		269 (88)			14 (5)
<u>1. subcategory:</u> spatial position of cusps in Type 0 and raphes in Types 1 and 2	lat 13 (4)	ap 7 (2)	L - R 216 (71)	R - N 45 (15)	N - L 8 (3)	L - R / R - N 14 (5)
						

2.2.3.2 La posición de las cúspides o rafe :

Ésta se basa en la disposición de los bordes libres de las cúspides según la posición del rafe en relación a los senos coronarios para los cuales

- i. Tipo 0 no hay rafe
- ii. Tipo 1 el rafe se encuentra posicionado entre el seno coronario derecho y el seno coronario izquierdo, en este tipo predomina la concurrencia con coartación de la aorta
- iii. Tipo 2 con rafe entre la cúspide coronaria derecha e izquierda, y además entre la cúspide derecha y la cúspide no coronaria⁽⁴⁾.

2.2.3.3 Según el estado funcional de la válvula:

Ésta es de interés tanto para el diagnóstico, pronóstico, informa sobre el desempeño del ventrículo izquierdo, el momento oportuno de la operación y la técnica quirúrgica a utilizar.

Se clasifica en:

- i. Predominio de la insuficiencia valvular
- ii. Predominio de la estenosis
- iii. Con insuficiencia y estenosis de igual magnitud
- iv. Sin insuficiencia y sin estenosis. ⁽⁵⁾

2.2.4 Complicaciones

2.2.4.1 Estenosis Aórtica

En general estos pacientes son relativamente asintomáticos incluso en los grados moderados. ⁽⁵⁾ Los síntomas asociados a una válvula aórtica bicúspide estenótica se correlaciona con la severidad y la tendencia a ocurrir con una reducción crítica del tamaño de la válvula, área del orificio menor de 0.8 cm² ⁽⁶⁾, relacionado generalmente con engrosamiento y calcificación focal de la válvula el cuál puede ser detectado por ecocardiografía desde antes de la segunda década de la vida ⁽⁵⁾, la estenosis aórtica es más progresiva en pacientes con fusión de la cúspide derecha y la cúspide no coronaria ⁽⁷⁾ así también la presentación de los síntomas se correlaciona en gran parte con el nivel de actividad física y el tamaño del paciente, la mayoría de los síntomas ocurren durante el ejercicio, entre ellos se presenta síncope y mareo, dolor precordial que podría ser similar al de la angina, y síntomas de falla cardiaca como disnea, la presencia de éstos síntomas son signos de mal pronóstico, sin embargo el grado de mayor severidad no es muy común en el paciente pediátrico ya que

aproximadamente el 10% desarrolla insuficiencia cardiaca durante el primer año de vida, de éstos dos tercios se vuelven sintomáticos a los 2 meses de vida, y la mayoría después de los 6 meses, durante el periodo neonatal la forma más severa se presenta con fallo cardiaco severo, shock cardiogénico , seguido del cierre del ductus arterioso.⁽⁵⁾

Los infantes con estenosis severa, pero no crítica, desarrollan insuficiencia cardiaca asociado a taquipnea, retraso en el crecimiento, pobre alimentación, a examen físico evidencia precordiohiperdinamico, se ausculta un soplo característico eyectivo a lo largo del borde esternal izquierdo que se irradia hacia el cuello, muchos de ellos presentan hepatomegalia y edema periférico ⁽⁵⁾.

Los más grandes generalmente son asintomáticos, casi todos presentan desarrollo y crecimiento adecuado, algunos presentan fatiga, el cual no está relacionado con la severidad. La angina y el síncope se presentan en menos del 5% de los niños con gradientes mayores. Estos niños generalmente tienen signos vitales normales, incluyendo presión arterial, el 60-90% presenta un click sistólico que es más audible en el ápex o en el borde esteral izquierdo, se ausculta un soplo sistólico del cual la intensidad se correlaciona con el grado de estenosis, en aproximadamente 1/3 de los pacientes encontramos un soplo diastólico de regurgitación ⁽⁵⁾.

La estenosis aórtica se puede clasificar por ecocardiograma mediante el gradiente de presión transvalvular :

- i. Leve : <30 mmHg
- ii. Moderado: 30-50 mmHg
- iii. Severo: 50 mmHg ⁽⁶⁾

2.2.4.2 Insuficiencia aórtica

Generalmente se asocia a otras anomalías congénitas, usualmente se asocia a estenosis aórtica, agrandamiento de la raíz aórtica y defectos en la pared ventricular. La incapacidad de las cúspides de la válvula aórtica para mantenerse cerradas durante la diástole resulta en un retorno del flujo sanguíneo desde la aorta hacia el ventrículo izquierdo, el volumen extra regurgitado provoca un incremento en el volumen tele diastólico, de acuerdo a la ley de Laplace, el incremento en el volumen tele diastólico causa aumento del estrés de la pared ventricular. El corazón responde con hipertrofia miocárdica compensadora, lo cual provoca el retorno del estrés de la pared a lo normal ⁽⁸⁾.

La severidad de la insuficiencia aórtica se puede clasificar por ecocardiograma mediante la medición del jet de regurgitación (flujo doppler color):

- i. Grado 1 (leve) : <4 mm
- ii. Grado 2 (moderado): 4-7 mm
- iii. Grado 3 (moderado-severo): 8-10 mm
- iv. Grado 4 (severo): >10 mm.⁽⁶⁾

Durante la infancia generalmente la severidad de la insuficiencia es leve, por lo que no se evidencian mayores hallazgos a la evaluación física, sin embargo es importante reconocerlos ya que se presentan en los pacientes con enfermedad moderada-severa, entre ellos es importante la evaluación de los pulsos periféricos, el aumento del volumen causa distensión en las arterias periféricas y elevación en la presión sistólica. La insuficiencia hacia el ventrículo izquierdo lleva una rápida disminución de la presión provocando súbitamente el colapso de las arterias y una baja presión diastólica que puede caer hasta 30mmHg en los casos severos, el efecto neto es una presión de pulso amplia, conocida como “pulso de Corrigan”, palpándose mejor en la arteria radial y braquial o carótida ⁽⁸⁾.

La combinación de la hipertrofia del ventrículo izquierdo y una función sistólica enérgica resulta en el desplazamiento lateral e inferior del impulso apical hiperdinámico y difuso. El soplo de la insuficiencia aórtica inicia inmediatamente después de A2, es de tono alto, soplante y va en decrescendo, suave y casi inaudible, casi siempre se ausculta cuando el paciente se encuentra sentado, inclinado hacia adelante y en exhalación.⁽⁸⁾

2.2.4.3 Dilatación Aórtica

La dilatación ascendente de la aorta ocurre más frecuentemente en el paciente pediátrico con VAB en comparación con los que poseen aorta trivalva.

La correlación significativa entre VAB y dilatación de la aorta ascendente está basada en dos factores, primero, VAB es una de las anomalías congénitas más frecuentes, segundo la dilatación aórtica es propensa a la ruptura y disección, haciéndola una entidad potencialmente letal ⁽⁹⁾.

Entre los hallazgos morfológicos de la enfermedad aórtica podemos encontrar degeneración de la media, aumento de la actividad de la metaloproteinasas de la matriz, y disminución de la fibrilina-1 en la pared aórtica ⁽⁹⁾. En la degeneración de la media podemos encontrar fragmentación de las fibras elásticas, aumento de la sustancia basófila junto a las áreas de depleción celular de la media de la aorta ascendente. El grosor de la media aortica es la misma para las válvulas aórticas bicúspides así como para las válvulas trivalvas, su

diferencia radica en la distancia entre la lámina elástica que es mayor en las VAB, siendo también la lámina más delgada y con mayor fragmentación ⁽⁹⁾. La fibrilina-1 es una glicoproteína que ayuda a mantener la integridad estructural de la pared de la aorta Y las valvas enlazando las células musculares a la matriz de elastina y colágeno. La deficiencia de fibrilina-1 conduce a separación de la elastina y el colágeno, induciendo apoptosis y pérdida estructural de la integridad de la matriz. En dos estudios de especímenes quirúrgicos de tejido, se evidencio que las válvulas aórticas bicúspides contenían significativamente menor cantidad de fibrilina-1 que las aortas trivalvas ⁽⁹⁾. Los muestras tisulares de los aneurismas de las VAB tienen un aumento en la actividad y la expresión de la enzima proteolítica conocida como metaloproteinasas de la matriz, éstas mantienen la homeostasis de del tejido conectivo, la gelatinasas (A y B), es el tipo principal encontrado en la aorta ascendente que degrada el colágeno IV y parcialmente degrada elastina y colágeno fibrilar. Las gelatinasas son sintetizadas por un grupo de células incluyendo las musculares vasculares en respuesta a los cambios en la enfermedad ⁽⁹⁾.

El diámetro normal de la aorta ascendente se ha establecido entre 20-37mm. La Sociedad de cirugía vascular define aneurisma si el diámetro del vaso supera en 1.5 su tamaño. La dilatación aórtica se define por una diámetro mayor a 1.1 veces su tamaño normal en base a la edad, sexo y superficie corporal. Los pacientes con VAB tienen mayores diámetros de la raíz aórtica y aorta ascendente, incluso en los pacientes con función valvular normal.

El crecimiento anual de la aorta ascendente varía de 0.2 a 1.9mm. El diámetro de la aorta es un predictor significativo de la disección y ruptura, particularmente cuando la aorta alcanza los 6cm de diámetro.⁽⁹⁾

El fenotipo más frecuente es la dilatación media de la aorta ascendente en los pacientes con VAB y esta correlacionada con edades avanzadas en tanto que la dilatación de la raíz de la aorta se correlaciona con pacientes de menor edad en el género masculino. ⁽⁹⁾

La recomendación para el remplazo de la aorta ascendente asociado a válvula aórtica bicúspide es un diámetro de 5cm o un incremento de 0.5 cm por año(10). En ausencia de incluso pequeñas alteraciones hemodinámicas, se ha demostrado la dilatación progresiva durante la niñez en pacientes con valvulopatía aórtica bicúspide ⁽¹¹⁾.

2.2.5 Hallazgos Clínicos y de Laboratorio

La mayoría de los pacientes presentan un soplo meso-sistólico precedido por un sonido intenso sonido de eyección que se ausculta mejor en el ápex, la auscultación puede variar de acuerdo a la severidad progresiva de la estenosis:

- El sonido de eyección y la intensidad del componente aórtico del segundo ruido disminuye.⁽¹³⁾
- Ocurre un desdoblamiento paradójico del segundo ruido en pacientes que presentan estenosis severa.
- El soplo meso-sistólico se torna áspero u prolongado pero se mantiene simétrico al incremento de la obstrucción ⁽¹⁴⁾.

El electrocardiograma suele ser normal hasta los estadios tardíos de estenosis o regurgitación, así también se han descrito hipertrofia del ventrículo izquierdo, con o sin anomalías en la repolarización, descrito en aproximadamente el 30% de los niños con estenosis aortica significativa ⁽⁹⁾.

2.2.6 Diagnóstico ecocardiográfico

Según las guías de manejo de la Asociación universitaria de cardiología/ Asociación americana del corazón ACC/AHA, para los pacientes con válvula aórtica bicúspide incluye realización de ecocardiograma para los pacientes con soplos sintomáticos o asintomáticos así como para el diagnóstico de los pacientes con estenosis aórtica congénita.

El diagnóstico de VAB puede ser no invasivo con la utilización del ecocardiograma transtorácico, o ecocardiograma transesofágico, se observa en el corte paraexternal axial corto las dos cúspides y las comisuras. La presencia de un rafe puede hacer que se confunda con una válvula tricúspide en la diástole, pero el patrón clásico de apertura sistólico permite su diferenciación, se ha descrito un aumento en el valor diagnóstico en el uso de ecocardiografía 3D en la detección de las lesiones morfológicas de las cúspides ^(9,15).

Los primeros 4 cm de raíz aórtica con fácilmente visibles con ecocardiograma, no así la parte media de la aorta ascendente por lo que se requiere evaluar con resonancia magnética, o tomografía para determinar la presencia de aneurismas, determinar el tamaño y definir la anatomía de los vasos, se prefiere el uso de resonancia magnética para aquellos aneurismas localizados en la raíz aórtica ⁽¹⁶⁾.

2.2.7 Tratamiento

En cuanto al tratamiento médico se recomienda el tratamiento agresivo de la HTA. Cuando hay aortopatía asociada al Marfan, los betabloqueantes han demostrado beneficio, disminuyendo la velocidad de progresión. Algunos autores han extrapolado esto a los pacientes con BAV, por lo que las guías lo aceptan como razonable (IIa). En modelos animales se ha demostrado la utilidad de los ARA2. Todavía, queda por resolver la duda de si administrar de manera generalizada estatinas.

En relación con el tratamiento intervencionista o quirúrgico, éste variará según las circunstancias y la edad del enfermo. En la infancia se recomienda valvuloplastia con balón, intentando evitar implantar prótesis, por el problema añadido que supone el crecimiento (tampoco se recomienda la técnica de Ross). En adultos las indicaciones quirúrgicas son similares a las de los enfermos con valvulopatía trivalva, siendo el reemplazo valvular el procedimiento más frecuente. Suele ser preciso a una edad más temprana que en la valvulopatía degenerativa. El 30% de los pacientes sometidos a cirugía necesitarán también cirugía aórtica asociada. Las guías aconsejan cirugía cuando se observa una raíz aórtica mayor a 5 cm, siendo en caso de BAV, cuando se va a intervenir por causa de la válvula el umbral aceptado 4,5 cm. También se considera una indicación para cirugía una velocidad de dilatación superior a 0,5 cm al año.

2.2.8 Supervivencia y seguimiento

A pesar de las potenciales complicaciones, las dos grandes series más recientes, ya mencionadas, confirman, que actualmente las personas con BAV no ven acortada su esperanza de vida respecto a la población general. De hecho, en pacientes asintomáticos sin disfunción valvular significativa, se ha publicado una supervivencia a los 20 años del 90%±3%.

Desde el punto de vista del seguimiento se recomienda una técnica de imagen anual si hay disfunción valvular significativa o cuando la raíz aórtica mida más de 40 mm. En los pacientes que no se cumplen ninguna de esas dos condiciones se puede llevar a cabo el seguimiento con imagen cada dos años, habitualmente.

Una técnica de imagen que visualice la aorta torácica completa debe considerarse periódicamente también. En investigación se encuentran biomarcadores como el BNP, el colágeno tipo III, y marcadores de inflamación entre otros.

III. OBJETIVOS

3.1 Objetivo general:

- 3.1.1 Determinar la progresión del grado de Estenosis, Insuficiencia aórtica y Dilatación aórtica después del diagnóstico en los pacientes que fueron diagnosticados con Válvula Aórtica Bicúspide según su subtipo en la Unidad pediátrica de UNICAR durante los años 2000 a 2005.

3.2 Objetivos específicos:

- 3.2.1 Analizar los datos en el Ecocardiograma de la medición del diámetro del anillo aórtico, raíz aórtica, unión sinotubular y aorta descendente, realizados durante el seguimiento.
- 3.2.2 Establecer el subtipo de Válvula Aórtica Bicúspide que progresó a intervención.
- 3.2.3 Determinar el tiempo promedio en la que se presenta la progresión a intervención aórtica, como complicación de la Válvula Aórtica Bicúspide.
- 3.2.4 Especificar la población que requirió tratamiento quirúrgico debido a progresión de la valvulopatía a estenosis o insuficiencia.
- 3.2.5 Establecer la clase funcional de los pacientes que fueron diagnosticados con Válvula Aórtica Bicúspide.
- 3.2.6 Establecer la mortalidad asociada al padecimiento de Válvula Aórtica en los pacientes que fueron diagnosticados.

IV. MATERIAL Y METODOS

4.1 Tipo y diseño de la investigación:

Estudio clínico observacional

4.2 Unidad de análisis:

4.2.1 Unidad primaria de muestreo: 25 ecocardiogramas y expedientes clínicos de pacientes que fueron diagnosticados con Válvula Aórtica Bicúspide según su subtipo en la Unidad pediátrica de UNICAR durante los años 2000 a 2005.

4.2.2 Unidad de análisis: Datos clínicos y ecocardiográficos obtenidos de 25 expedientes clínicos y ecocardiogramas de pacientes que fueron diagnosticados con Válvula Aórtica Bicúspide según su subtipo en la Unidad pediátrica de UNICAR durante los años 2000 a 2005.

4.2.3 Unidad de información: 25 expedientes clínicos y ecocardiogramas de pacientes que fueron diagnosticados con Válvula Aórtica Bicúspide según su subtipo en la Unidad pediátrica de UNICAR durante los años 2000 a 2005.

4.3 Población y muestra:

4.3.1 Población o universo:

Expedientes clínicos y ecocardiogramas y expedientes clínicos de pacientes que fueron diagnosticados con Válvula Aórtica Bicúspide según su subtipo en la Unidad pediátrica de UNICAR durante los años 2000 a 2005.

4.3.2 Marco muestral:

No se utilizó muestra ya que se evaluaron todos los 25 expedientes y ecocardiogramas de los niños que cumplieron los criterios de inclusión.

4.4 Selección de los sujetos a estudio

4.4.1 Criterios de inclusión:

4.4.1.1 Todos los pacientes que fueron diagnosticados con Válvula Aórtica Bicúspide según su subtipo en la Unidad pediátrica de UNICAR durante los años 2000 a 2005.

4.4.2 Criterios de exclusión:

4.4.2.1 Se excluyeron del estudio a los pacientes cuyas cintas se encuentren dañadas y se imposibilite la visualización de la misma para la toma de medidas y revisión de la misma, así como también cuyas cintas estén extraviadas.

4.4.2.2 Se excluyeron del estudio a los pacientes que ya no continuaron en seguimiento en la Unidad pediátrica de UNICAR durante el tiempo establecido.

4.5 Definición y operacionalización de variables:

VARIABLE	DEFINICIÓN CONCEPTUAL	DEFINICIÓN OPERACIONAL	TIPO DE VARIABLE	ESCALA DE MEDICIÓN	UNIDAD DE MEDIDA
Tipo de válvula aórtica bicúspide	Anomalía cardíaca congénita más común, en la cual existe una presentación anómala de la válvula aórtica, la cual consta únicamente de dos cúspides asimétricas que constan de rafe resultantes de la unión de dos comisuras. (4)	Se tomarán los diferentes tipos de válvula aórtica bicúspide por ecocardiograma de acuerdo a la posición y número de rafe (o uniones existentes entre las cúspides) las cuales se clasifican en 0, 1 y 2: <ul style="list-style-type: none"> • Tipo 0: No hay rafe • Tipo 1: El rafe se encuentra posicionado entre el seno coronario derecho y el seno coronario izquierdo, 	Cualitativa Politómica	Nominal	<ul style="list-style-type: none"> • Tipo 0 • Tipo 1 • Tipo 2

		<p>o entre alguna de ellas con el seno no coronario,</p> <ul style="list-style-type: none"> • Tipo 2: Con rafe entre la cúspide coronaria derecha e izquierda, y además entre la cúspide derecha y la cúspide no coronaria (4). 			
Insuficiencia aórtica	<p>Trastorno de la válvula aórtica en la cual existe incapacidad de las valvas de la aorta para mantenerse cerradas durante la diástole con la consiguiente regurgitación de flujo desde la aorta hacia el ventrículo izquierdo</p>	<p>La insuficiencia será clasificada de acuerdo a la medición del jet de regurgitación en el ecocardiograma Doppler color basado en la Escala :</p> <ul style="list-style-type: none"> • Grado 1 (leve) : <4 mm • Grado 2 (moderado): 4-7 mm • Grado 3 (moderado-severo): 8-10 mm 	Cualitativa Politómica	Ordinal	<ul style="list-style-type: none"> • Leve • Moderado • Moderado-severo • Severo

	durante la diástole. (15)	• Grado 4 (severo): >10 mm (16)			
Estenosis aórtica	Trastorno de la válvula aórtica en la cual existe un estrechamiento anormal del orificio valvular ya sea congénito o adquirido que produce obstrucción al flujo de salida del ventrículo izquierdo produciendo un importante gradiente de presión entre el ventrículo izquierdo y la aorta.(15)	La estenosis aórtica será clasificada por ecocardiograma mediante el gradiente de presión transvalvular : <ul style="list-style-type: none"> • Leve: <30 mmHg • Moderado: 30-50 mmHg • Severo: 50 mmHg (16) 	Cualitativa Politémica	Ordinal	<ul style="list-style-type: none"> • Leve • Moderado • Severo
Dilatación raíz aórtica	Es el aumento de la raíz aórtica en 1.5 de su diámetro normal	Se tomara el resultado del valor Z, dado por el cálculo	Cualitativa Dicotómica	Nominal	<ul style="list-style-type: none"> • Si • No

	causada por debilidad de la pared de la arteria aorta en la zona dilatada ya sea por un defecto intrínseco o extrínseco de la pared. (10)	para sexo y superficie corporal total: <ul style="list-style-type: none"> • 0-+1: Normal • +1- +2: Leve • +2-+3: Moderado • >+3: Severo (12,13,14)			
Datos en el Ecocardiograma	Imágenes obtenidas por ondas de ultrasonido las cuales permiten el análisis cuantitativo de diversos parámetros de la función cardíaca que son básicos para indicar el pronóstico, estudiar su evolución, e indicar pautas de actuación tanto médicas como quirúrgicas en las	Se tomará la medición de: <ul style="list-style-type: none"> • Diámetro del anillo aórtico: anillo en el cual se sostienen las 3 valvas de la válvula aórtica. • Raíz aórtica: porción del tracto de salida del ventrículo izquierdo que soporta los componentes de la válvula aórtica y que relaciona el 	Cualitativa Dicotómica	Nominal	<ul style="list-style-type: none"> • Normal • Anormal

	<p>diversas enfermedades cardíacas. (16)</p>	<p>ventrículo izquierdo con la arteria aorta.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Unión sinotubular: zona que separa la raíz de la aorta ascendente. • Vena contracta: estrechamiento que ocurre por debajo del orificio de una válvula regurgitante debido al flujo emergente. • Tiempo de hemipresión (PHT): tiempo requerido durante la diástole para que el máximo gradiente protodiastólico se reduzca a la mitad. • Aorta descendente: 			
--	--	---	--	--	--

		<p>primera porción de aorta que abarca desde el corazón comienzo del arco de la aorta, y en ella se originan las arterias coronarias izquierda y derecha.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Gradiente transvalvular: diferencia de presión entre cavidades en la fase del ciclo cardíaco en que la válvula está abierta. • Yet de insuficiencia: medición del flujo regurgitante a través de la válvula aórtica. (16) 			

<p>Tiempo de progresión a intervención aórtica</p>	<p>Magnitud física con la que se mide el período que transcurre entre dos sucesos y que permite ordenarlos en secuencia con respecto a éste. (17)</p>	<p>Tiempo transcurrido entre el diagnóstico y la intervención aórtica requerida.</p>	<p>Cuantitativa Discreta</p>	<p>Razón</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Años
<p>Clase funcional</p>	<p>Escala que valora la actividad física del paciente con Insuficiencia Cardíaca, definiendo cuatro clases en base a la valoración subjetiva que hace el médico durante la anamnesis sobre la presencia y severidad de la disnea. (18)</p>	<p>Repercusión en el desarrollo de actividad física que tiene el padecer de Válvula Aórtica Bicúspide, enmarcada en 4 clases:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Clase funcional I: Actividad habitual sin síntomas. No hay limitación de la actividad física. • Clase funcional II: El paciente tolera la actividad habitual, pero existe una 	<p>Cualitativa Politómica</p>	<p>Nominal</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Clase funcional I • Clase funcional II • Clase funcional III • Clase funcional IV

		<p>ligera limitación de la actividad física, apareciendo disnea con esfuerzos intensos.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Clase funcional III: La actividad física que el paciente puede realizar es inferior a la habitual, está notablemente limitado por la disnea. • Clase funcional IV: El paciente tiene disnea al menor esfuerzo o en reposo, y es incapaz de realizar cualquier actividad física. (18) 			
Mortalidad	Indica el número de defunciones por lugar,	Ocurrencia de muerte asociada a Válvula Aórtica	Cualitativa Dicotómica	Nominal	<ul style="list-style-type: none"> • Si • No

	intervalo de tiempo y causa. (20)	Bicúspide durante los años de seguimiento.			
--	-----------------------------------	--	--	--	--

4.6 Recolección de datos

4.6.1 Técnicas, procedimientos e instrumentos utilizados en la recolección

Previo consentimiento del departamento de Investigación de UNICAR, se procedió a realizar una revisión documental de los expedientes de los pacientes diagnosticados con Válvula Aórtica Bicúspide, de los cuales se recabaron los datos clínicos mediante el instrumento de recolección elaborado para tal fin por la investigadora (ver anexo 11.1). Los datos en el instrumento de recolección fueron llenados minuciosamente para evitar datos incompletos y sesgos. Posteriormente fueron revisadas las las cinta ecocardiográficas o estudios digitales de cada paciente, observando las mediciones y recabando la información en el instrumento de recolección.

4.7 Procesamiento y análisis de datos

4.7.1 Procesamiento

La información recabada en el instrumento de recolección fue codificada y procesada a un formato digital por computadora utilizando el programa Epi-Info versión 3.5.3. Se verificó que la información fuera trasladada de manera completa y sin errores.

4.7.2 Análisis

Con la base de datos completa se procede a analizar la información según las variables estudiadas. Para las variables edad, sexo y procedencia se utilizaron cuadros de frecuencia y porcentajes. Para los datos sobre las mediciones ecocardiográficas se utilizaron tablas combinadas para su análisis. Al tener consolidados todos los datos, se procedió a analizarlos e interpretarlos con respecto a cada una de las variables.

4.8 Alcances y límites de la investigación

4.8.1 Alcances

Con la presente investigación se pudo identificar las características clínicas y ecocardiográficas de los pacientes diagnosticados con Válvula Aórtica Bicúspide que cumplieron con los criterios de inclusión durante el período a estudio.

4.8.2 Límites

La ausencia de registros médicos de pacientes y la falta de seguimiento de los pacientes representó una limitación importante al momento de recabar la información.

4.9 Aspectos éticos de la investigación

- 4.9.1 Información y autorización: Se obtuvo la autorización del proyecto de investigación por parte del Departamento de Investigación de UNICAR.
- 4.9.2 Confidencialidad: En el estudio no se expusieron nombres ni datos que invadieran la privacidad e intimidad del paciente. La información recabada fue tratada de forma confidencial. Los resultados del estudio únicamente serán proporcionados a la Unidad de Trabajos de Graduación de la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad de San Carlos de Guatemala y a las autoridades correspondientes de la institución hospitalaria en donde se realizará la investigación.
- 4.9.3 Respeto a la integridad: El estudio realizado se ubica en la categoría I, ya que no se realizó ninguna intervención o modificación intervencional con las variables fisiológicas, psicológicas o sociales de la población a estudio.

V. RESULTADOS

Luego de haber realizado la revisión del listado de pacientes diagnosticados con Aórtica Válvula Bicúspide que para el año 2015 cumplieran 10 años de seguimiento, se obtuvo un total de 41 pacientes diagnosticados, sin embargo 11 de los mismos no llevaron ningún tipo de seguimiento desde su diagnóstico, y 10 no cumplieron con el parámetro de tiempo establecido por lo que al no cumplir con los criterios de inclusión no fueron tomados para este estudio.

5.1 CARACTERIZACION EPIDEMIOLÓGICA

CUADRO 1

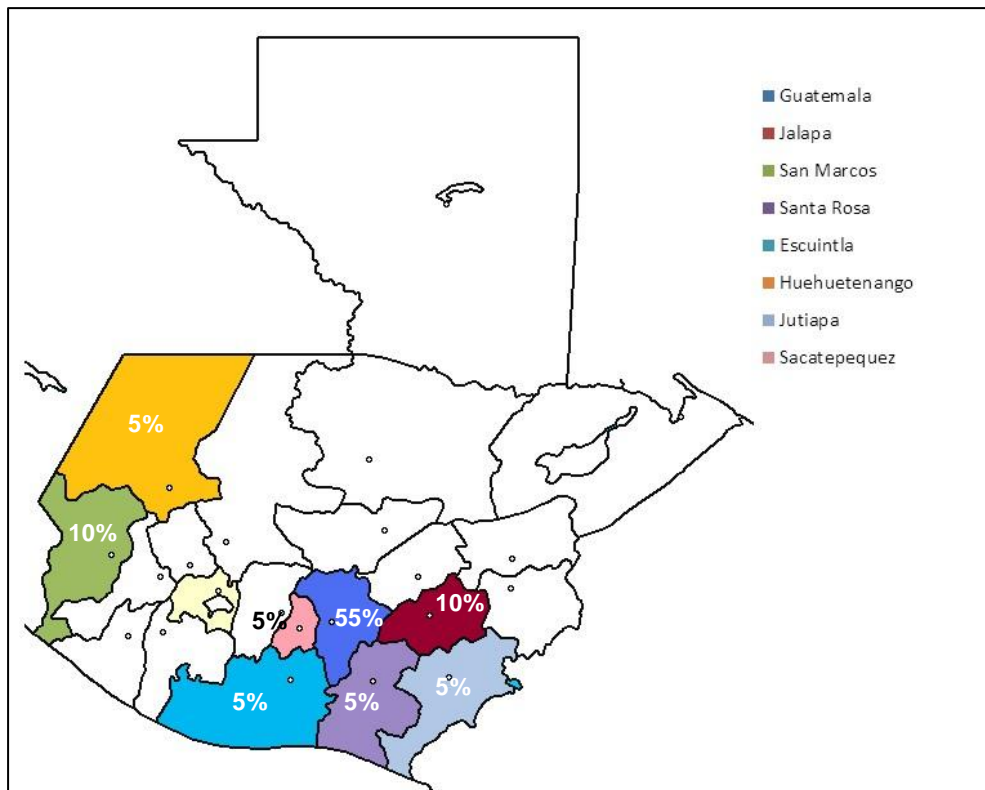
Lugares de procedencia de los pacientes que fueron diagnosticados con Válvula Aorta Bicúspide entre el período de 2000 a 2005 que cumplieron 10 años de seguimiento en la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala

Lugar de procedencia	F	%
Guatemala	11	55
Jalapa	2	10
San Marcos	2	10
Santa Rosa	1	5
Escuintla	1	5
Huehuetenango	1	5
Jutiapa	1	5
Sacatepequez	1	5
Total	20	100

Fuente: Instrumento de recolección de datos

GRÁFICA 1

Lugares de procedencia de los pacientes que fueron diagnosticados con Válvula Aorta Bicúspide entre el período de 2000 a 2005 que cumplieron 10 años de seguimiento en la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala



CUADRO 2

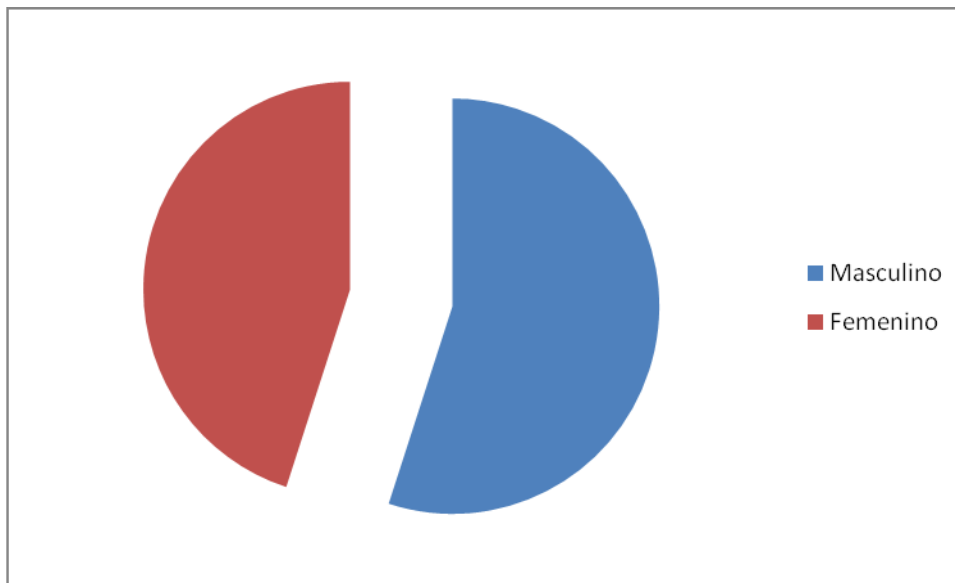
Sexo de los pacientes que fueron diagnosticados con Válvula Aorta Bicúspide entre el período de 2000 a 2005 que cumplieron 10 años de seguimiento en la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala

Sexo	F	%
Masculino	11	55
Femenino	9	45
Total	20	100

Fuente: Instrumento de recolección de datos.

GRÁFICA 2

Sexo de los pacientes que fueron diagnosticados con Válvula Aorta Bicúspide entre el período de 2000 a 2005 que cumplieron 10 años de seguimiento en la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala



CUADRO 3

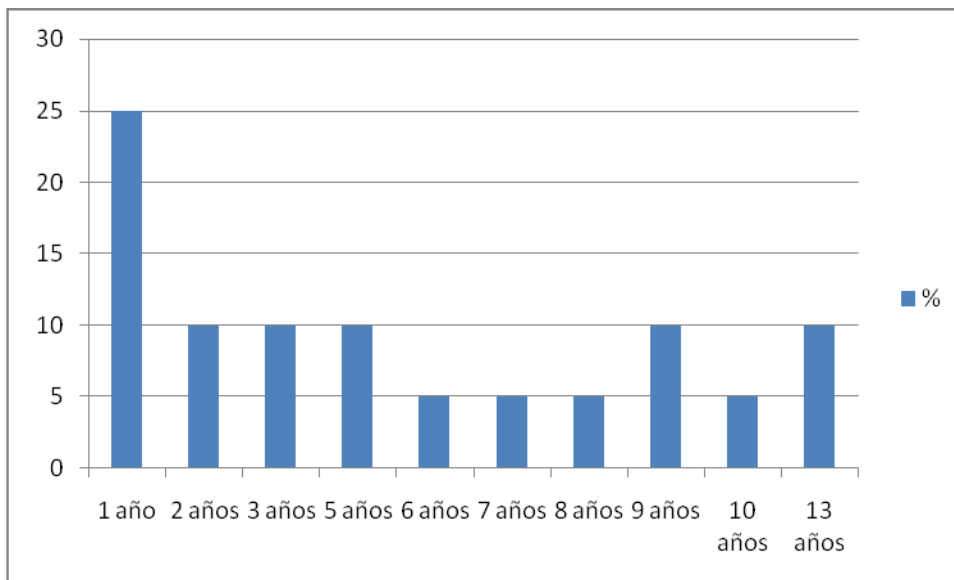
Edad de diagnóstico de los pacientes que fueron diagnosticados con Válvula Aorta Bicúspide entre el período de 2000 a 2005 que cumplieron 10 años de seguimiento en la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala

Edad	F	%
1	5	25
2	2	10
3	2	10
5	2	10
6	1	5
7	1	5
8	2	5
9	2	10
10	1	5
13	2	10
Total	20	100

Fuente: Instrumento de recolección de datos.

GRÁFICA 3

Edad de diagnóstico de los pacientes que fueron diagnosticados con Válvula Aorta Bicúspide entre el período de 2000 a 2005 que cumplieron 10 años de seguimiento en la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala



5.2 CARACTERIZACION ECOCARDIOGRÁFICA

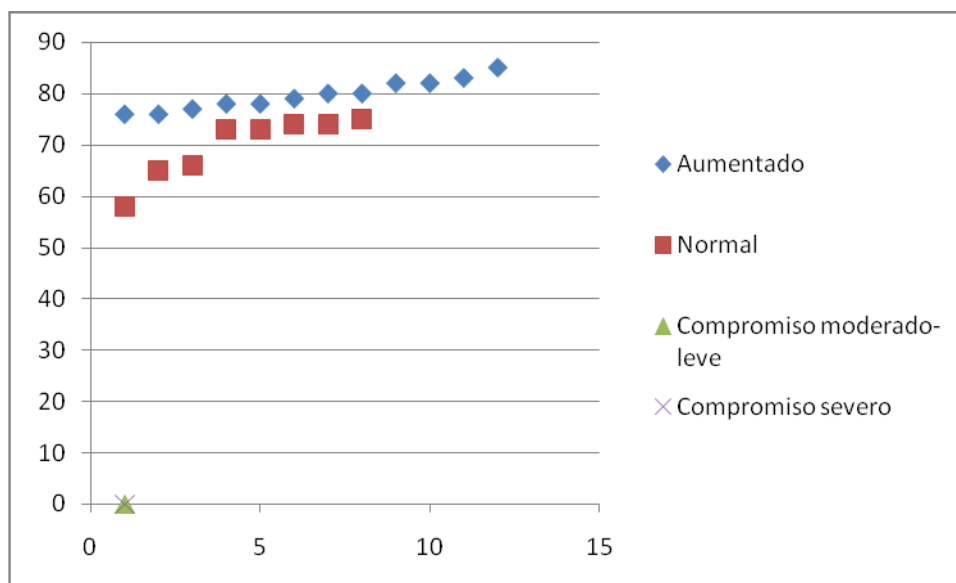
CUADRO 4

Fracción de Eyección de los pacientes que fueron diagnosticados con Válvula Aorta Bicúspide entre el período de 2000 a 2005 que cumplieron 10 años de seguimiento en la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala

Valor	F	%
< 30	0	0
36-49	0	0
50-75	8	40
> 75	12	60
Total	20	100

GRÁFICA 4

Fracción de Eyección de los pacientes que fueron diagnosticados con Válvula Aorta Bicúspide entre el período de 2000 a 2005 que cumplieron 10 años de seguimiento en la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala



CUADRO 5

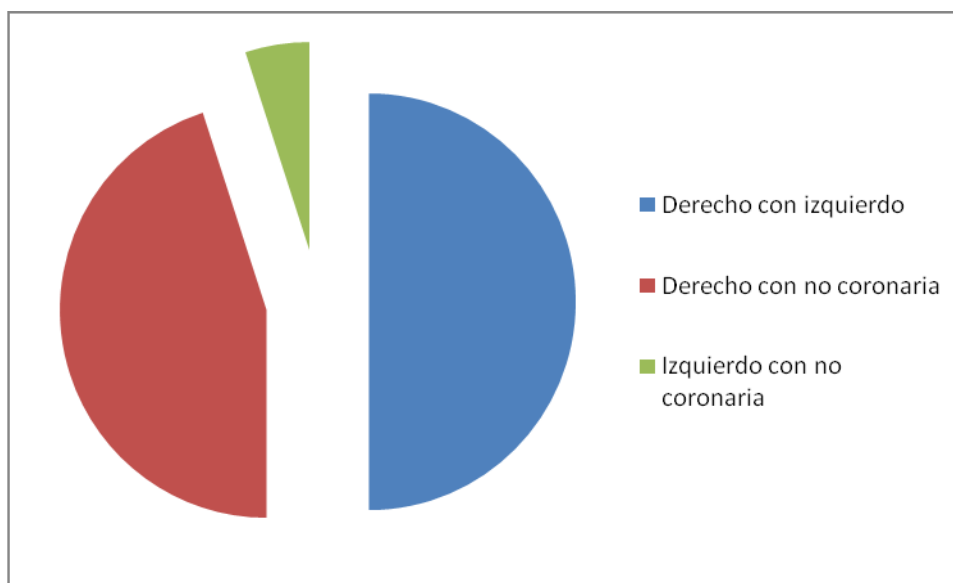
Tipo de Válvula Aorta Bicúspide según unión de los rafe, de los pacientes que fueron diagnosticados con Válvula Aorta Bicúspide entre el período de 2000 a 2005 que cumplieron 10 años de seguimiento en la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala

Tipo de unión	F	%
Derecho con izquierdo	10	50
Derecho con no coronaria	9	45
Izquierdo con no coronaria	1	5
Total	20	100

Fuente: Instrumento de recolección de datos.

GRÁFICA 5

Tipo de Válvula Aorta Bicúspide según unión de los rafe, de los pacientes que fueron diagnosticados con Válvula Aorta Bicúspide entre el período de 2000 a 2005 que cumplieron 10 años de seguimiento en la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala



CUADRO 6

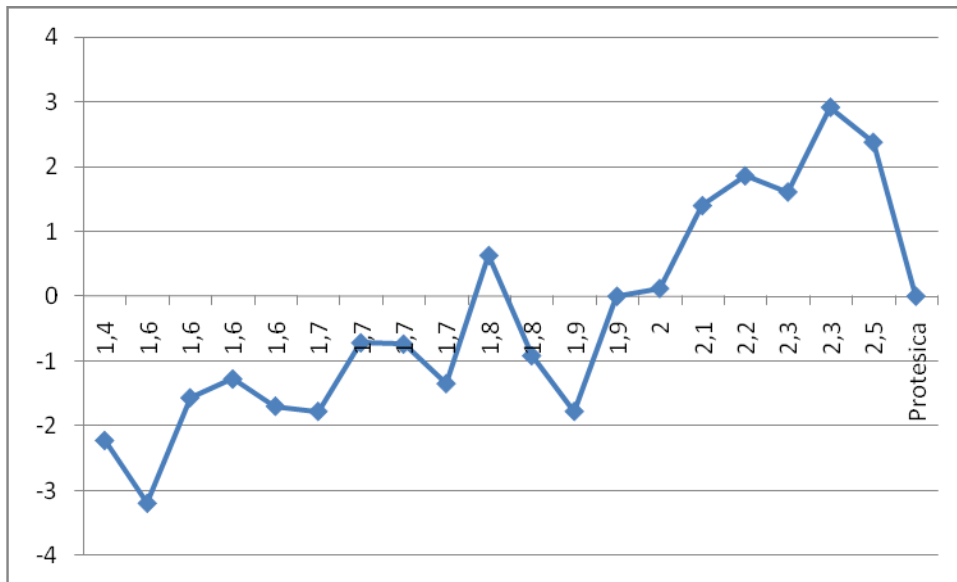
Puntaje Z para los valores ecocardiográficos del Anillo Aórtico de los pacientes diagnosticados con Válvula Aorta Bicúspide entre el período de 2000 a 2005 que cumplieron 10 años de seguimiento en la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala

Medición	Puntaje Z
1,4	-2,23
1,6	-3,2
1,6	-1,57
1,6	-1,28
1,6	-1,7
1,7	-1,78
1,7	-0,72
1,7	-0,74
1,7	-1,35
1,8	0,63
1,8	-0,92
1,9	-1,78
1,9	
2	0,12
2,1	1,4
2,2	1,86
2,3	1,61
2,3	2,92
2,5	2,38
Protésica	

Fuente: Instrumento de recolección de datos.

GRÁFICA 6

Puntaje Z para los valores ecocardiográficos del Anillo Aórtico de los pacientes diagnosticados con Válvula Aorta Bicúspide entre el período de 2000 a 2005 que cumplieron 10 años de seguimiento en la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala



CUADRO 7

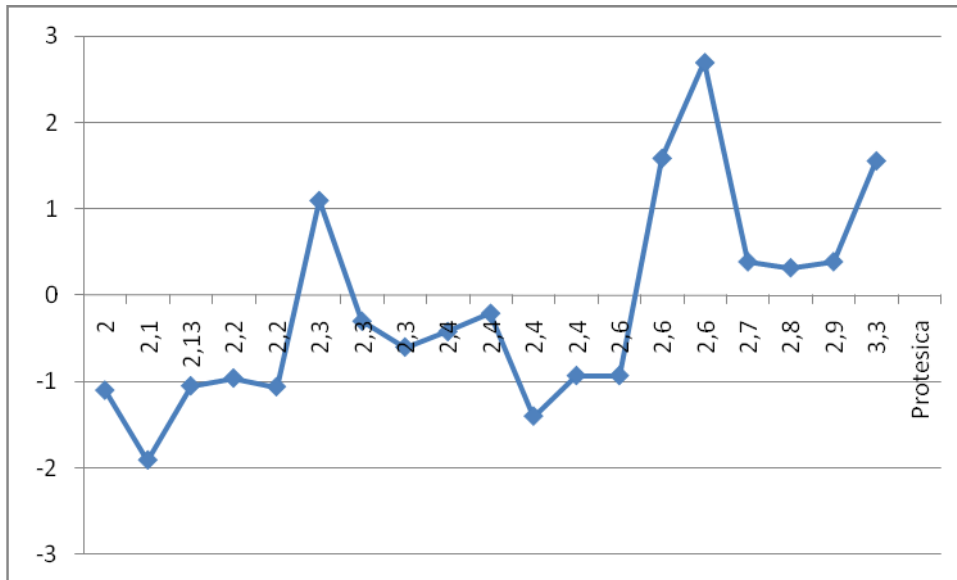
Puntaje Z para los valores ecocardiográficos de la Raíz Aórtica de los pacientes diagnosticados con Válvula Aorta Bicúspide entre el período de 2000 a 2005 que cumplieron 10 años de seguimiento en la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala

Medición	Puntaje Z
2	-1,1
2,1	-1,91
2,13	-1,05
2,2	-0,96
2,2	-1,06
2,3	1,1
2,3	-0,3
2,3	-0,6
2,4	-0,42
2,4	-0,21
2,4	-1,4
2,4	-0,93
2,6	-0,93
2,6	1,59
2,6	2,7
2,7	0,39
2,8	0,32
2,9	0,39
3,3	1,56
Protésica	

Fuente: Instrumento de recolección de datos.

GRÁFICA 7

Puntaje Z para los valores ecocardiográficos de la Raíz Aórtica de los pacientes diagnosticados con Válvula Aorta Bicúspide entre el período de 2000 a 2005 que cumplieron 10 años de seguimiento en la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala



CUADRO 8

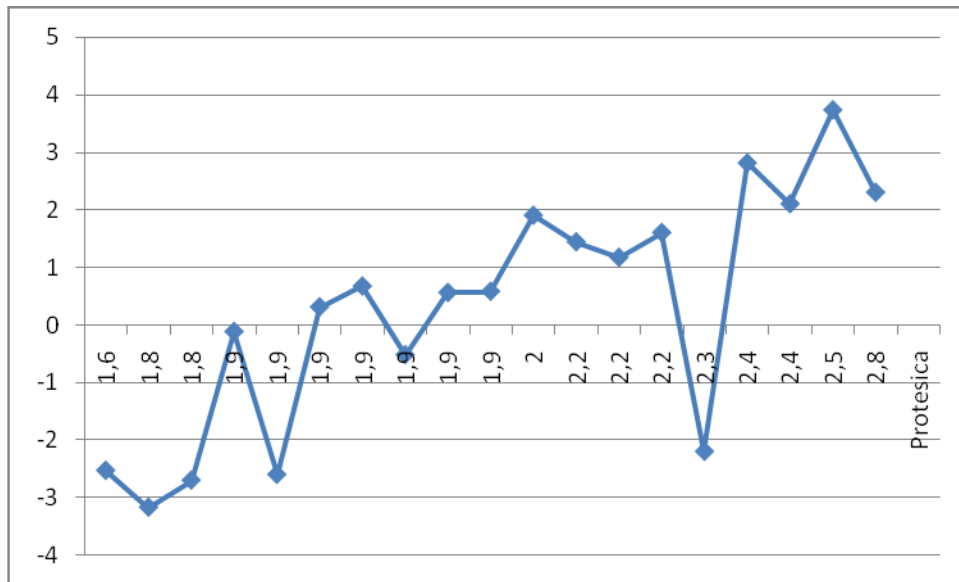
Puntaje Z para los valores ecocardiográficos de la Unión Senotubular de los pacientes diagnosticados con Válvula Aorta Bicúspide entre el período de 2000 a 2005 que cumplieron 10 años de seguimiento en la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala

Medición	Puntaje Z
1,6	-2,53
1,8	-3,17
1,8	-2,7
1,9	-0,12
1,9	-2,6
1,9	0,31
1,9	0,67
1,9	-0,52
1,9	0,56
1,9	0,58
2	1,9
2,2	1,44
2,2	1,17
2,2	1,6
2,3	-2,2
2,4	2,81
2,4	2,1
2,5	3,73
2,8	2,3
Protésica	

Fuente: Instrumento de recolección de datos.

GRÁFICA 8

Puntaje Z para los valores ecocardiográficos de la Unión Senotubular de los pacientes diagnosticados con Válvula Aorta Bicúspide entre el período de 2000 a 2005 que cumplieron 10 años de seguimiento en la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala



CUADRO 9

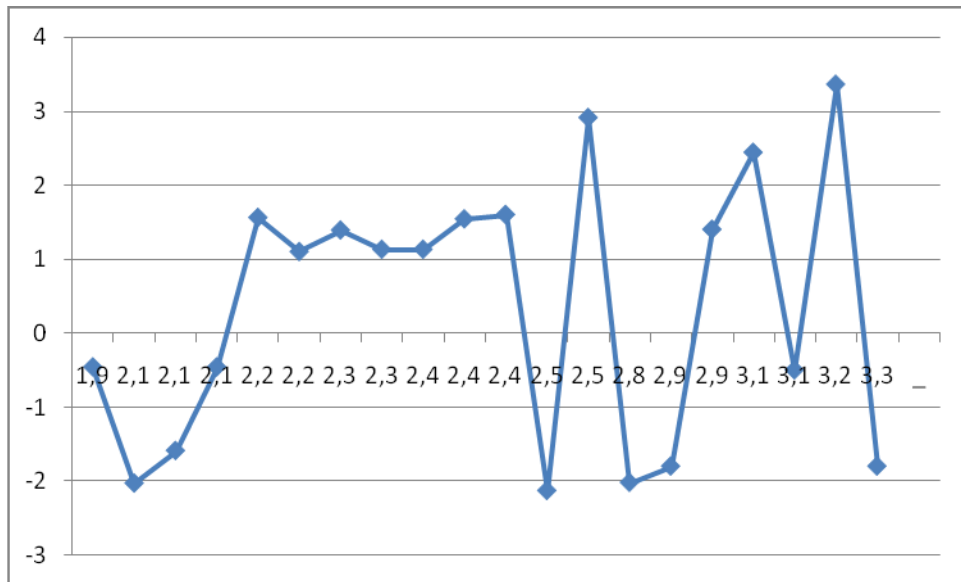
Puntaje Z para los valores ecocardiográficos de la Aorta Descendente de los pacientes diagnosticados con Válvula Aorta Bicúspide entre el período de 2000 a 2005 que cumplieron 10 años de seguimiento en la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala

Medición	Puntaje Z
1,9	-0,46
2,1	-2,03
2,1	-1,59
2,1	-0,46
2,2	1,56
2,2	1,1
2,3	1,39
2,3	1,13
2,4	1,13
2,4	1,54
2,4	1,6
2,5	-2,13
2,5	2,91
2,8	-2,02
2,9	-1,8
2,9	1,4
3,1	2,44
3,1	-0,5
3,2	3,36
3,3	-1,8

Fuente: Instrumento de recolección de datos.

GRÁFICA 9

Puntaje Z para los valores ecocardiográficos de la Aorta Descendente de los pacientes diagnosticados con Válvula Aorta Bicúspide entre el período de 2000 a 2005 que cumplieron 10 años de seguimiento en la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala



CUADRO 10

Grado de estenosis de los pacientes que fueron diagnosticados con Válvula Aorta Bicúspide entre el período de 2000 a 2005 que cumplieron 10 años de seguimiento en la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala

Estenosis	f	%
Sin estenosis	8	40
Estenosis leve	6	30
Estenosis moderada	5	25
Estenosis severa	1	5
Total	20	100

Fuente: Instrumento de recolección de datos.

CUADRO 11

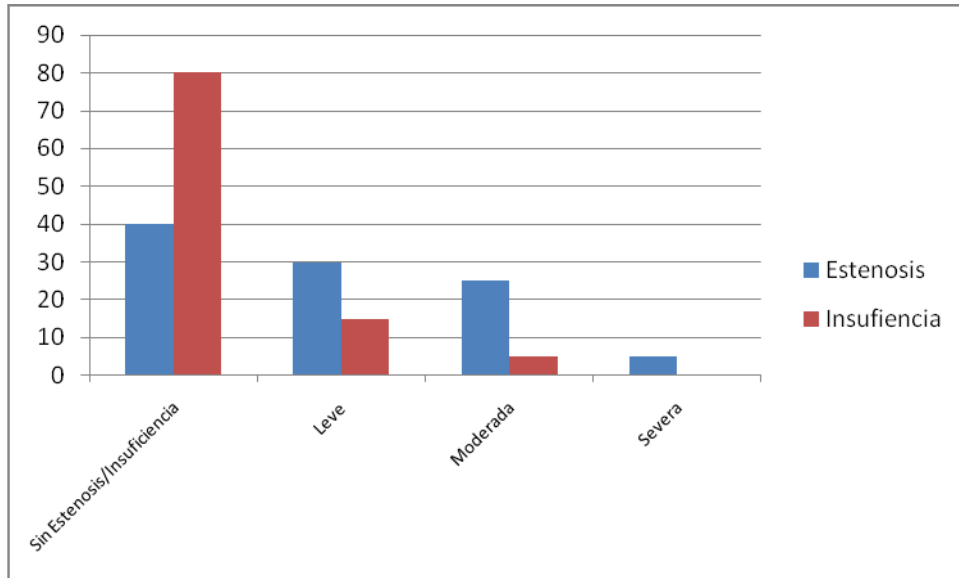
Grado de insuficiencia de los pacientes que fueron diagnosticados con Válvula Aorta Bicúspide entre el período de 2000 a 2005 que cumplieron 10 años de seguimiento en la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala

Insuficiencia	F	%
Sin insuficiencia	16	80
Insuficiencia leve	3	15
Insuficiencia moderada	1	5
Total	20	100

Fuente: Instrumento de recolección de datos.

GRÁFICA 10

Grado de Estenosis e Insuficiencia de los pacientes que fueron diagnosticados con Válvula Aorta Bicúspide entre el período de 2000 a 2005 que cumplieron 10 años de seguimiento en la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala



5.3 CARACTERIZACION CLÍNICA

CUADRO 12

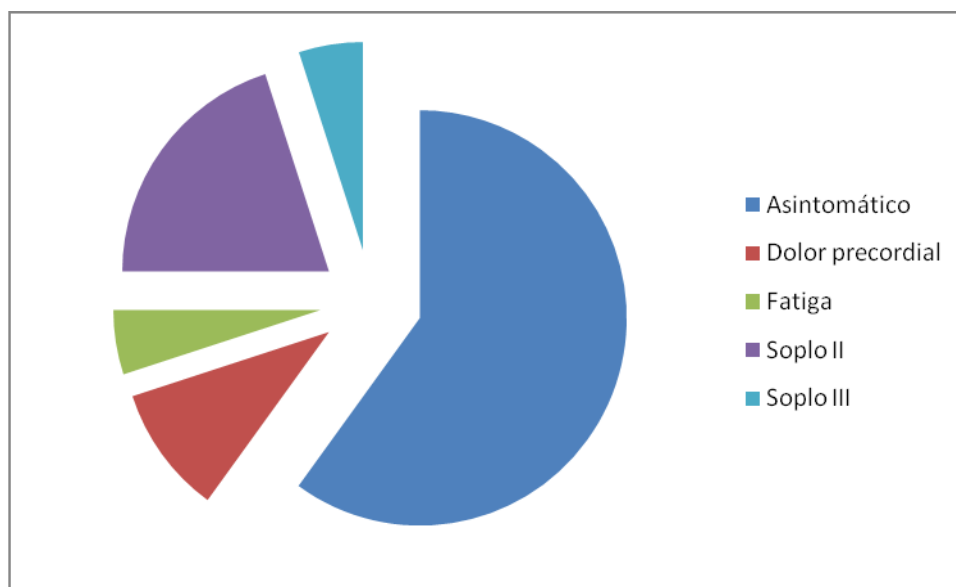
Hallazgos clínicos de los pacientes que fueron diagnosticados con Válvula Aorta Bicúspide entre el período de 2000 a 2005 que cumplieron 10 años de seguimiento en la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala

Hallazgos clínicos	f	%
Asintomático	12	60
Dolor precordial	2	10
Fatiga	1	5
Soplo II	4	20
Soplo III	1	5
Total	20	100

Fuente: Instrumento de recolección de datos.

GRÁFICA 11

Hallazgos clínicos de los pacientes que fueron diagnosticados con Válvula Aorta Bicúspide entre el período de 2000 a 2005 que cumplieron 10 años de seguimiento en la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala



CUADRO 13

Clase funcional de los pacientes que fueron diagnosticados con Válvula Aorta Bicúspide entre el período de 2000 a 2005 que cumplieron 10 años de seguimiento en la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala

Clase funcional	f	%
I	13	65
II	7	35
Total	20	100

Fuente: Instrumento de recolección de datos.

GRÁFICA 12

Clase funcional de los pacientes que fueron diagnosticados con Válvula Aorta Bicúspide entre el período de 2000 a 2005 que cumplieron 10 años de seguimiento en la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala



CUADRO 14

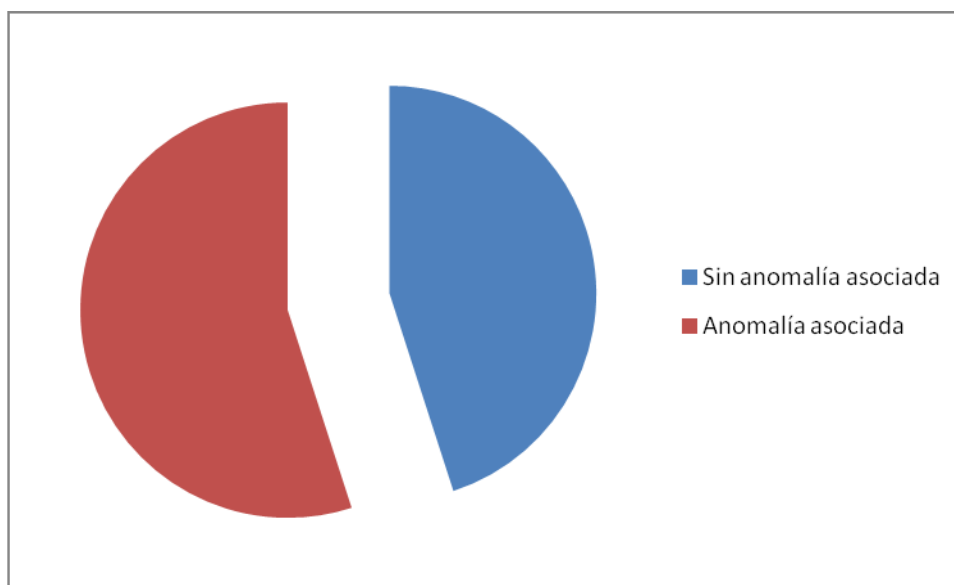
Presencia de anomalías asociadas de los pacientes que fueron diagnosticados con Válvula Aorta Bicúspide entre el período de 2000 a 2005 que cumplieron 10 años de seguimiento en la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala

Anomalía	f	%
Sin anomalía asociada	9	45
Anomalía asociada	11	55
Total	20	100

Fuente: Instrumento de recolección de datos.

GRÁFICA 13

Presencia de anomalías asociadas de los pacientes que fueron diagnosticados con Válvula Aorta Bicúspide entre el período de 2000 a 2005 que cumplieron 10 años de seguimiento en la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala



CUADRO 15

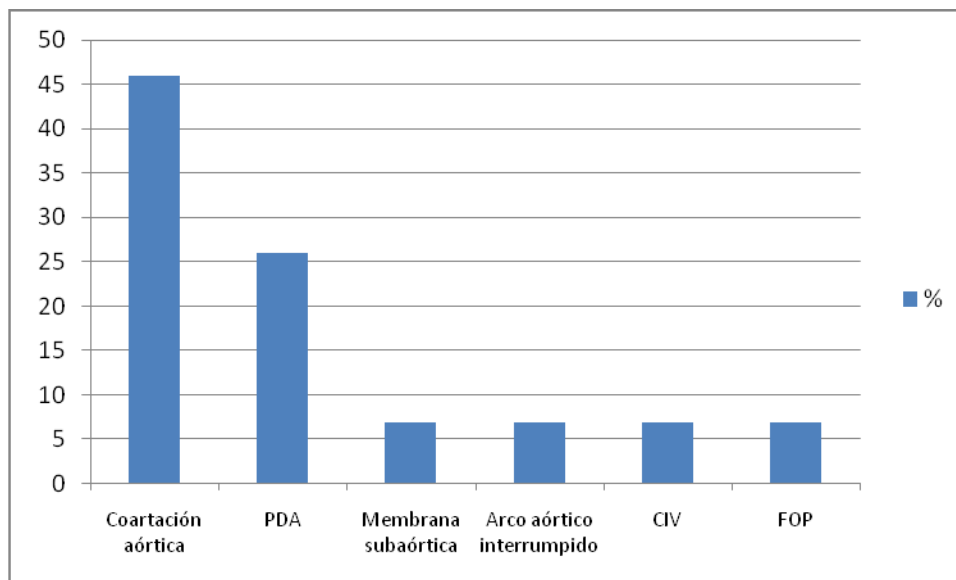
Anomalías asociadas de los pacientes que fueron diagnosticados con Válvula Aorta Bicúspide entre el período de 2000 a 2005 que cumplieron 10 años de seguimiento en la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala

Anomalía	f	%
Coartación aórtica	7	46
PDA	4	26
Membrana subaórtica	1	7
Arco aórtico interrumpido	1	7
CIV	1	7
FOP	1	7
Total	15	100

Fuente: Instrumento de recolección de datos.

GRÁFICA 14

Anomalías asociadas de los pacientes que fueron diagnosticados con Válvula Aorta Bicúspide entre el período de 2000 a 2005 que cumplieron 10 años de seguimiento en la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala



CUADRO 16

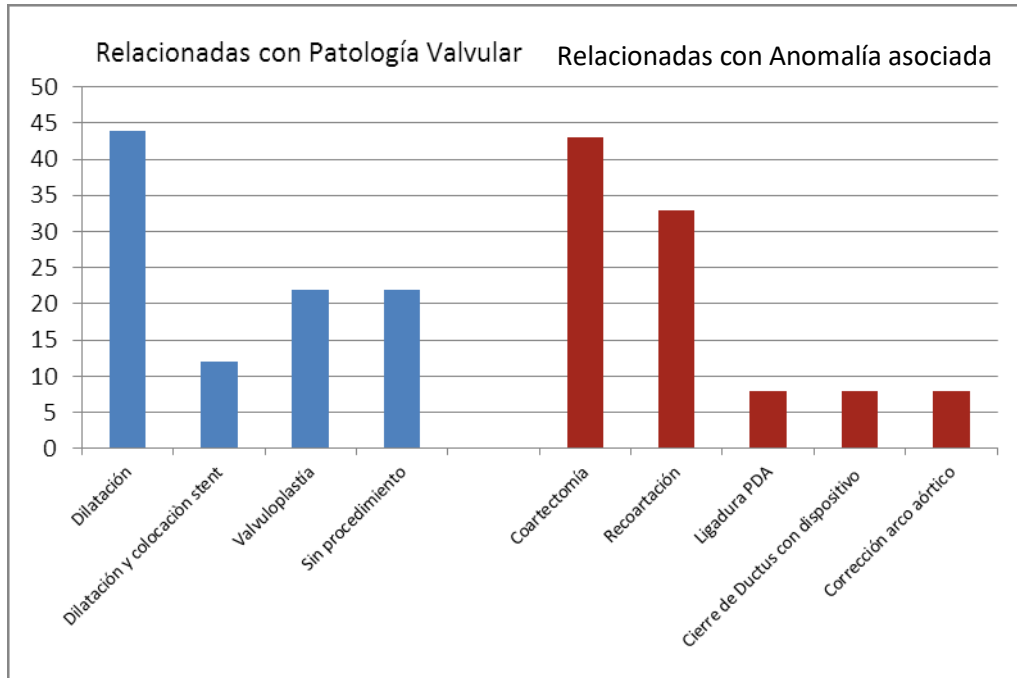
Procedimientos quirúrgicos realizados a los pacientes que fueron diagnosticados con Válvula Aorta Bicúspide entre el período de 2000 a 2005 que cumplieron 10 años de seguimiento en la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala

Relacionadas con Patología Valvular			Relacionada a anomalía asociada		
Cirugía	F	%	Cirugía	f	%
Dilatación	8	44	Coartectomía	5	43
Dilatación y colocaciónstent	2	12	Recoartación	4	33
Valvuloplastía	4	22	Ligadura PDA	1	8
Sin procedimiento	4	22	Cierre de Ductus con dispositivo	1	8
			Corrección arco aórtico	1	8
Total	18	100	Total	12	100

Fuente: Instrumento de recolección de datos.

GRÁFICA 15

Procedimientos quirúrgicos realizados a los pacientes que fueron diagnosticados con Válvula Aorta Bicúspide entre el período de 2000 a 2005 que cumplieron 10 años de seguimiento en la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala



CUADRO 17

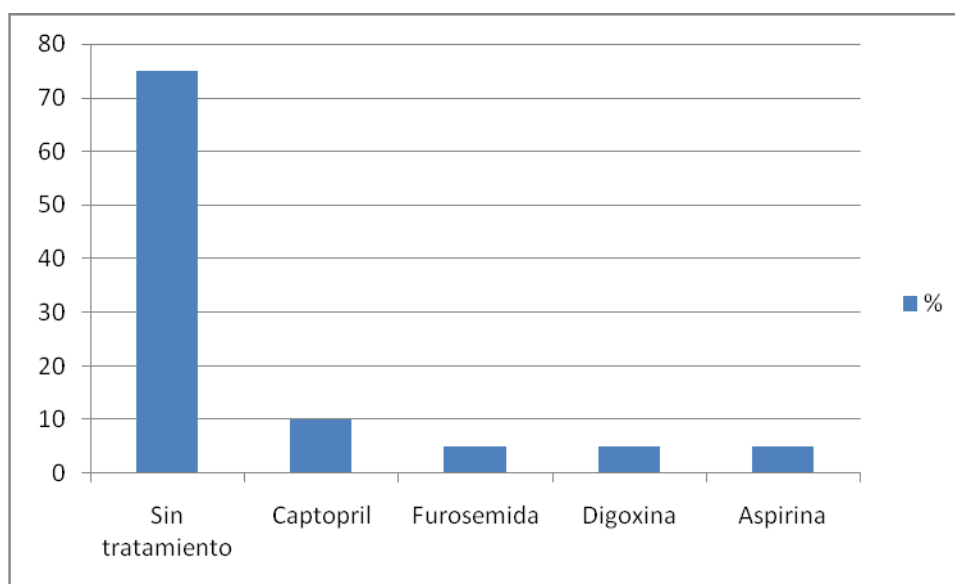
Tratamiento farmacológico de los pacientes que fueron diagnosticados con Válvula Aorta Bicúspide entre el período de 2000 a 2005 que cumplieron 10 años de seguimiento en la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala

Tratamiento	f	%
Sin tratamiento	15	75
Captopril	2	10
Furosemida	1	5
Digoxina	1	5
Aspirina	1	5
Total	20	100

Fuente: Instrumento de recolección de datos.

GRÁFICA 16

Tratamiento farmacológico de los pacientes que fueron diagnosticados con Válvula Aorta Bicúspide entre el período de 2000 a 2005 que cumplieron 10 años de seguimiento en la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala



VI. DISCUSION Y ANALISIS

Se analizaron las variables por separado y de acuerdo a los resultados obtenidos, como se puede ver en el cuadro y gráfica No. 1, se encontró que el lugar de procedencia más frecuente fue Guatemala en un alto porcentaje. Esto se debe a que aunque en la red urbana también existen graves problemas para acceder a la atención médica, éste problema se agrava en el área rural en donde el acceso a sistemas de salud especializados, como lo es la Unidad de Cirugía Cardiovascular, es más difícil debido al término de distancia; sumado a las barreras socio-culturales, económicas, lingüística y a la propia cultura de la mayoría de la población de nuestro país de no asistir a un control o seguimiento médico continuo.

Está descrito en la literatura que la Válvula Aorta Bicúspide se presenta con una clara preponderancia masculina de 3:1⁽¹⁾, o 75% descrito en otras series ⁽²⁾. Lo cual también se ve reflejado en este estudio en el cual el 55% de los pacientes fue de sexo masculino, como se ve en la gráfica 5.2.

También se pudo observar que la edad de diagnóstico más frecuente fue de 1 año representando un 25% de la población estudiada, como se puede ver en el cuadro y gráfica No. 5.3. Lo que puede estar relacionado con la progresión a estenosis o insuficiencia evidenciadas.

La evolución en las técnicas ecocardiográficas en los últimos años han permitido demostrar que este método de bajo costo y no invasivo, que permite realizar un diagnóstico y seguimiento adecuado de los pacientes. También optimiza el manejo y el tratamiento, logrando mejorar los resultados. Actualmente, la técnica de elección para la detección de esta patología es el ecocardiograma transtorácico, que cuenta con una sensibilidad y especificidad del 92% y del 96%, respectivamente. ⁽¹⁾

Se realiza revisión de las mediciones ecocardiográficas realizadas durante el seguimiento de los pacientes diagnosticados con Válvula aórtica bicúspide, y se analizan por separado:

Aunque un 40% de los pacientes presenta una fracción de eyección normal, el 60% presenta una fracción de eyección aumentada lo cual se correlaciona con lesión valvular.

En la especie humana, la válvula aórtica presenta normalmente un diseño tricuspídeotrivalvar. Está formada por tres valvas (cúspides o velos valvulares); derecha, izquierda y no coronaria, cada una anclada a su correspondiente seno aórtico, o seno de Valsalva, siguiendo una línea parabólica. Habitualmente las arterias coronaria coronarias, derecha e izquierda, naces de los senos derecho e izquierdo, respectivamente. Su diseño

tricuspídeo es eficiencia para que la válvula cumpla adecuadamente su función, es decir, impedir el flujo sanguíneo durante la sístole ventricular.⁽⁶⁾

La válvula aórtica Bicúspide se caracteriza por tener solo dos valvas y dos senos de Valsalva.⁽⁶⁾ La variante más frecuente supone la fusión de las cúspides coronarias derecha e izquierda. Este tipo se asocia, con frecuencia, a coartación de aorta. Con menos frecuencia se observa una fusión del rafe diferente, o una bicúspide pura, sin rafe fusionado.⁽¹⁾ Lo cual se puede observar en el presente estudio representando éste subtipo un 50%.

La Válvula Aórtica o Sigmoidea es una válvula tricuspídea que regula el flujo de sangre del ventrículo izquierdo a la aorta. La raíz aórtica se considera una estructura parte del tracto de salida del ventrículo izquierdo, siendo un complejo anatómico-funcional en donde están involucradas diferentes estructuras: El anillo aórtico, los velos aórticos, el trigono fibroso, los senos de Valsalva y la unión sinotubular; todos estos componentes interactúan para proveer la transmisión unidireccional de grandes volúmenes de sangre de manera intermitente manteniendo un flujo laminar, de mínima resistencia y sin producir daños en las células sanguíneas.

Cuando esta compleja estructura se ve afectada por diferentes etiologías, termina comportándose como una válvula estenótica o insuficiente, requiriendo en los casos más severos de tratamiento quirúrgico.

La denominación de Anulus o anillo valvular subestima la complejidad anatómico-fisiológica de la raíz de aorta. En realidad, podemos encontrar varios anillos en la raíz de aorta, de los cuales no todos son estrictamente anatómicos generando un modelo corono-anular. Desde la tridimensión, imaginemos a la raíz de aorta como una corona dibujada por el borde adherente los velos aórticos (línea de inserción valvar), contenida por tres anillos circunferenciales.; uno basal o inferior, uno medio, y otro superior. El anillo basal o inferior es un anillo virtual, conformado por una línea imaginaria tangente a la porción más baja del borde adherente de cada una de las valvas aórticas. Este anillo representa la división entre la raíz de aorta y el tracto de salida del ventrículo izquierdo, denominándose comúnmente Anillo Aórtico.

El anillo superior es un anillo verdadero rico en fibras elásticas, representado por la Unión Sinotubular, límite entre la raíz de aorta y la aorta ascendente. Entre estos dos anillos los velos aórticos se adhieren al perímetro de la raíz de aorta dibujando una corona conformando tres espacios semilunares sometidos a presiones aórticas y tres triángulos sometidos a presiones ventriculares llamados triángulos intervalvares.

La Unión Sinotubular es la estructura que divide la raíz de la aorta de la aorta ascendente. El diámetro de la aorta ascendente es definido como el perímetro de la aorta ascendente a 20 mm por encima de la unión sinotubular dividido pi (perímetro / pi).

En condiciones normales, el diámetro de los Senos de Valsalva suele ser el mayor (23,7mm+/-1), seguidos del anillo aórtico o anillo inferior (23mm +/- 1,1), la aorta ascendente (20,6mm+/- 1) y la Unión Sinotubular (19,3mm+/-0,9).

La ecocardiografía es la técnica de imagen más importante para evaluar lesión valvular. En la cuantificación de la gravedad de la estenosis aórtica (EAo), la guía europea de valvulopatías establece como criterios de gravedad un área valvular aórtica < 1 cm² o un índice de área < 0,6 cm²/m² y un gradiente medio > 40 mmHg.

La ETT permite además medir el anillo valvular aórtico y valorar la presencia y la gravedad de la insuficiencia aórtica asociada, la morfología de la válvula aórtica con el número de velos y su grado de calcificación, la función del ventrículo izquierdo (VI), la protrusión del tabique interventricular en el tracto de salida del VI, la presencia de insuficiencia mitral grave y su etiología, el tamaño de la aorta ascendente, la hipertensión arterial pulmonar y la función del ventrículo derecho.

La medición del anillo valvular aórtico se puede realizar por la mayoría de las técnicas de imagen, pero en la práctica clínica la ETT es la técnica que aporta la primera información. Mediante la ETT se utiliza el plano paraesternal longitudinal izquierdo, realizando un zoom sobre la válvula aórtica; este diámetro es el localizado entre la sigmoidea coronaria derecha y la no coronaria.. La medida debe tomarse en sístole, en el momento en que el diámetro es mayor.

Mediante ETE, el diámetro del anillo valvular aórtico se obtiene en el plano longitudinal a 120-140°. En este plano se visualiza el tracto de salida del VI y su alineación con la aorta ascendente.

La Válvula Aórtica Bicúspide puede ser clínicamente silente durante la vida del individuo afecto, pero es un hecho bien documentado que la condición bicúspide se encuentra asociada a un riesgo elevado de que la válvula experimente complicaciones clínicas, como estenosis y/o insuficiencia que pueden requerir cirugía. (6)

Se puede observar que el 40% de los pacientes no desarrollaron estenosis, sin embargo el 60% la presentaron, siendo la leve (30%) la que se pudo observar con mayor frecuencia.

En cuanto a la insuficiencia valvular el ETT y la ecocardiografía doppler son fundamentales para la evaluación inicial y seguimiento de los pacientes con insuficiencia valvular. Proporciona información anatómica y funcional detallada y clarifica los mecanismos implicados en la insuficiencia valvular. La ecocardiografía doppler no sólo detecta la presencia de regurgitación, también permite entender los mecanismos de la insuficiencia, cuantificación de su gravedad, y repercusiones.

Se puede observar que de la totalidad de pacientes solamente un 20% desarrollaron insuficiencia valvular secundaria, siendo el grado leve el predominante con un 15%.

La clínica de la Válvula Aórtica Bicúspide es muy variable. Desde enfermedad valvular severa en la infancia hasta afectación valvular o aórtica asintomática en la vejez. Normalmente, los síntomas se desarrollan en la edad adulta. Sólo uno de cada 50 niños presenta enfermedad valvular significativa clínicamente, en la adolescencia. ⁽¹⁾

Los infantes con estenosis severa, pero no crítica, desarrollan insuficiencia cardíaca asociado a taquipnea, retraso en el crecimiento, pobre alimentación, a examen físico evidencia precordiohiperdinámico, se ausculta un soplo característico eyectivo a lo largo del borde esternal izquierdo que se irradia hacia el cuello, muchos de ellos presentan hepatomegalia y edema periférico ⁽⁵⁾.

Los más grandes generalmente son asintomáticos, casi todos presentan desarrollo y crecimiento adecuado, algunos presentan fatiga, el cual no está relacionado con la severidad. La angina y el síncope se presentan en menos del 5% de los niños con gradientes mayores. Estos niños generalmente tienen signos vitales normales, incluyendo presión arterial, el 60-90% presenta un click sistólico que es más audible en el ápex o en el borde esternal izquierdo, se ausculta un soplo sistólico del cual la intensidad se correlaciona con el grado de estenosis, en aproximadamente 1/3 de los pacientes encontramos un soplo diastólico de regurgitación ⁽⁵⁾.

En pacientes asintomáticos sin disfunción valvular significativa, se ha publicado una supervivencia a los 20 años del 90%±3%. ⁽¹⁾

Los hallazgos auscultatorios suelen incluir un soplo eyectivo, que se escucha predominantemente en el ápex. Además pueden asociarse soplos de estenosis o insuficiencia aórtica, o incluso de coartación, si estas alteraciones coexistieran. ⁽¹⁾ En el presente estudio se pudo evidenciar que la mayoría (60%) de los pacientes fueron asintomáticos, y dentro de los pacientes que tuvieron algún hallazgo el soplo II fue el más frecuente.

Se puede observar que la mayoría de pacientes (65%) presentaron clase funcional I, luego de 10 años de seguimiento. Presentándose en el seguimiento como asintomáticos.

La Válvula Aórtica Bicúspide puede constituir una anomalía congénita aislada, pero también se encuentra asociada de forma significativa a coartación aórtica, a interrupción del arco aórtico y a defectos del septo interventricular. Además los pacientes con VAB presentan a menudo dilatación aneurismática y disección aguda de la aorta ascendente. ⁽⁶⁾

En el 50% de los pacientes con BAV se observan anomalías no valvulares. La más común es la dilatación de la aorta ascendente. Esto puede relacionarse con una hemodinámica alterada a nivel valvular (dilatación postestenótica). ⁽¹⁾

BAV se asocia a la formación de aneurismas de aorta torácica y coexiste con otros defectos congénitos, siendo el más común la coartación de aorta. En los pacientes con coartación, en el 50-70% hay BAV. También BAV se relaciona con lesiones como la hipoplasia de corazón izquierdo, síndrome de Shone (múltiples lesiones obstructivas izquierdas), síndrome de Williams, Turner, etc. Otras anomalías que se pueden asociar son CIV, persistencia del ductus arterioso, CIAs y anomalías coronarias. ⁽¹⁾

La anomalía que se pudo observar que mayormente se asoció a la presentación de Válvula Aórtica Bicúspide fue la Coartación aórtica con un 46%, seguida de la PDA con un 26%.

La Insuficiencia Aórtica y Estenosis aórtica severas en la VAB se han convertido en una de las principales indicaciones quirúrgicas. Por tanto, la mayor parte de los pacientes que requieren cirugía por VAB insuficiente son jóvenes con una esperanza de vida postoperatoria larga.⁽⁴⁾

A pesar de que en la Valvulopatía aórtica el reemplazo valvular es el procedimiento quirúrgico más empleado, el implante de una prótesis aórtica tiene una morbilidad importante a medio y largo plazo, aproximadamente 60% sufren complicaciones graves derivadas de ello. ⁽⁷⁾

De los pacientes observados el 78% requirieron un procedimiento quirúrgico, sin embargo únicamente 22% requirieron una valvuloplastia. Como se puede observar en el cuadro No. 5.17 y gráfica 5.16 la mayoría de pacientes (76%) no han requerido tratamiento farmacológico durante su seguimiento, únicamente un 24% recibe medicación, siendo la principal el Captopril.

6.1. CONCLUSIONES

- 6.1.1. De los pacientes con Válvula Aórtica Bicúspide se pudo observar que el 60% de los pacientes presentaron estenosis de la Válvula Aórtica durante los 10 años de seguimiento, siendo estenosis leve la más frecuente (30%), mientras que únicamente 20% de los pacientes con Válvula Aórtica Bicúspide presentaron insuficiencia de la Válvula Aórtica durante los 10 años de seguimiento, siendo la insuficiencia leve la más frecuente (15%).
- 6.1.2. La distribución de los puntajes Z para los hallazgos ecocardiográficos de Anillo Aórtico, Raíz Aórtica, Unión Senotubular y Aorta Ascendente muestran una distribución asimétrica.
- 6.1.3. El fenotipo predominante de Válvula Aórtica Bicúspide encontrado en el estudio fue la variante de fusión de las cúspides coronarias derecha e izquierda (50%), seguida de la variante de fusión de las cúspides derecha con no coronaria (45%), siendo menos significativa la variante de fusión de la cúspide izquierda con la no coronaria (5%). Siendo la variante de fusión de cúspides coronarias derecha e izquierda la que progresó a intervención.
- 6.1.4. De los 18 pacientes que requirieron intervención quirúrgica relacionada a patología valvular, en el 39% transcurrieron entre 6 y 10 años para progresar a intervención quirúrgica.
- 6.1.5. De los pacientes diagnosticados con Válvula Aórtica Bicúspide 18 pacientes requirieron realizar algún tipo de procedimiento relacionado la patología valvular, siendo la dilatación la más frecuente (44%) y únicamente 4 (22%) requirió valvuloplastía. Los otros procedimientos realizados se relacionaron a la anomalía asociada siendo la Coartectomía el procedimiento más frecuente (43%).
- 6.1.6. Durante el seguimiento de los pacientes diagnósticos con Válvula Aórtica Bicúspide se pudo encontrar que el 60% fue asintomático, presentando el resto los hallazgos clínicos de dolor precordial (10%), fatiga (5%) y soplo (25%). Encontrándose la mayoría dentro de la clase funcional I (65%).
- 6.1.7. No se pudo establecer la mortalidad dentro de la población estudiada, debido a que los pacientes que no llevaron seguimiento no se tiene un reporte de mortalidad.

6.2 RECOMENDACIONES

A la Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala

- 6.2.1 Continuar con la labor llevada a cabo para brindar una atención integral hacia los pacientes pediátricos con patología cardíaca de Guatemala, manteniendo los estándares de calidad en el manejo clínico y la valoración ecocardiográfica.
- 6.2.2 Optimizar el registro de información de los pacientes en el expediente clínico.

Al Ministerio de Salud Pública y Asistencia Social

- 6.2.3 Dirigir acciones efectivas para el conocimiento oportuno del perfil epidemiológico de las diferentes patologías cardíacas en la población pediátrica del país, con información de calidad y con el objeto de orientar las estrategias más adecuadas de planeación, decisión y acción.
- 6.2.4 Incrementar los esfuerzos para ampliar la cobertura de servicios especializados para optimizar el manejo y el tratamiento de los pacientes con patología cardíaca.
- 6.2.5 Promover la asignación de recursos para el apoyo de las actividades encaminadas hacia la atención de los pacientes con patología cardíaca.

VII. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- I. Hoffman J, Kaplan S. The incidence of Congenital Heart Disease. [En línea] Journal of the American College of Cardiology. Vol. 39, No. 12, Jun 2002. [Accesado 15 Mar 2014] Disponible en: <http://content.onlinejacc.org/article.aspx?articleid=1128002>

- II. RonderosDumit M, Palacio G, Gutierrez O. Enfoque del paciente con cardiopatía congénita. [En línea] Asociación Española de Cardiología. Volumen 7, Número 1. [Accesado 16 Mar 2014]. Disponible en: http://www.scp.com.co/precop/precop_files/modulo_7_vin_1/Precop7_1b.pdf

- III. Trucco SM, Barnova J, Larrazabal LA, Et. Al. Detection rates of congenital heart disease in Guatemala. [En línea] National Center forBiotechnologyInformation. Abr 2011. [Accesado 16 Mar 2014]. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/21138614>

- IV. Siu S, Silversides CK. Bicuspid Aortic Valve Disease. [En línea] Journal of the American College of Cardiology. Vol. 55, No. 25, Jun 2010. [Accesado 15 Mar 2014] Disponible en: <http://content.onlinejacc.org/article.aspx?articleid=1142937>

- V. Fedak P, Verma S, Richard D. Et. Al. Clinical and Pathophysiological Implications of a Bicuspid Aortic Valve. [En línea] Circulation. Jorurnal of the American Heart Association, 2002. [Accesado 15 Mar 2014] Disponible en: <http://circ.ahajournals.org/content/106/8/900>

- VI. Ward C. Clinical significance of Bicuspid Aortic Valve. [En línea] Heart, Mar 2000. [Accesado 16 Mar 2014] Disponible en: <http://heart.bmj.com/content/83/1/81.full.html#related-urls>

- VII. Arriola Martínez MB. Tipificación de Válvula Aórtica Bicúspide y su repercusión hemodinámica en pacientes pediátricos. [Tesis de Maestría]. Guatemala: Universidad de San Carlos de Guatemala. Facultad de Ciencias Médicas; 2013.
- VIII. Michelene H, Desjardins V, Avierinos JF. Et. Al. Natural history of asymptomatic patiente with normally functioning o minimally dysfunctional Bicuspid Aortic Valve in the Community. [En línea] Circulation. Journal of the American Heart Association, 2008. [Accesado 18 Mar 2014] Disponible en: <http://circ.ahajournals.org/cgi/content/full/117/21/2776>
- IX. Fernandez SM, Khairy P, Sanders SP. Et. Al. Bicuspid Aortic Valve Morphology and Interventions in the Young. [En línea] Journal of the American College of Cardiology. May 2007. [Accesado 18 Mar 2014] Disponible en: <http://content.onlinejacc.org/cgi/content/full/49/22/2211>
- X. Beroukhim RS, Kruzick TL, Taylos AL. Et. Al. Progression of Aortic Dilation in children with a functionaly normal Bicuspid Aortic Valve. [En línea] Journal of the American College of Cardiology. 2006. [Accesado 18 Mar 2014] Disponible en: [http://www.ajconline.org/article/S0002-9149\(06\)01089-7/pdf](http://www.ajconline.org/article/S0002-9149(06)01089-7/pdf)
- XI. Tadros TM, Klein MD, Shapira MD. Ascending Aortic Dilatation associated with Bicuspid Aortic Valve. [En línea] Circulation. Journal of the American Heart Association, 2009. [Accesado 18 Mar 2014] Disponible en: <http://circ.ahajournals.org/cgi/content/full/119/6/880>
- XII. Gautier. Et Al. Aortic Root Z-Scores. [En línea] 2010. Accesado 16 Abr 2014] Disponible en : <http://parameterz.blogspot.com/2010/03/aortic-root-diameters.html>
- XIII. Aortic Root Z-Score Calculator. [En línea] [Accesado 16 Abr 2014] Disponible en : <http://aoroot.parameterz.com/>

- XIV. Lang R, Bierig M, Devereux R, Et Al. Recommendations for Chamber Quantification: A Report from the American Society of Echocardiography's Guidelines and Standards Committee and the Chamber Quantification Writing Group, Developed in Conjunction with the European Association of Echocardiography, a Branch of the European Society of Cardiology. [En línea] Journal of the American Society of Echocardiography. Vol 18, Número 12. 2005. [Accesado 16 Abr 2014] Disponible en: <http://www.ultrasoundleadershipacademy.com/wp-content/uploads/2014/01/ASE-ChamberQuantification.pdf>
- XV. Hernández Carrillo MA, Careaga Reyna G, Arguero Sánchez R. Diagnóstico y tratamiento de la patología valvular aórtica: Estado actual. [En línea] Meigraphic, Revista Mexicana de Cardiología. Volumen 17, Número 2. Abril-Junio 2006. [Accesado 15 Abr 2014] Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/cardio/h-2006/h062d.pdf>
- XVI. García Fernández MA, Zamorano JL, García Robles JA. Conceptos generales de la Ecocardiografía. [En línea] Asociación Española de Imagen Cardíaca. Manual de Ecocardiografía: Indicaciones e interpretación en la práctica clínica. Capítulo 1, Pp 17 [Accesado 21 Abr 2014] Disponible en: http://www.ecocardio.com/rincon_alumno/pdf/manual-ecocardiografia.pdf
- XVII. Tiempo. [En línea] Diccionario de la Real Academia Española. 23ª Ed. [Accesado 21 Abr 2014] Disponible en: <http://lema.rae.es/drae/srv/search?id=wtorcRSgM2x59dVmfwY>
- XVIII. Hurst JW, Morris DC, Alexander RW. The use of the New York Heart Association's classification of cardiovascular disease as part of the patient's complete problem list. [En línea] ClinCardiol. 1999 Jun;22(6):385-90. [Accesado 4 Feb 2015] Disponible en: http://www.medicalcriteria.com/es/criterios/nyha_es.htm

- XIX. Comorbilidad. [En línea] Enciclopedia de salud, dietética y psicología. [Accesado 23 Abr 2014] Disponible en: <http://www.encyclopediasalud.com/definiciones/comorbilidad>
- XX. Mortalidad. [En línea] Organización Mundial de la Salud. Temas de salud. [Accesado 23 Abr 2014] Disponible en: <http://www.who.int/topics/mortality/es/>
- XXI. Wikipedia, la enciclopedia libre. [en línea] Wikipedia.org; [actualizado 27 Ene 2016; accesado 9 Feb 2016]. Disponible en: <http://es.wikipedia.org/>
- XXII. Guatemala.com [en línea]. Datos Útiles de Guatemala: Guatemala.com. [accesado 9 Feb 2016] Disponible en: http://www.guatemala.com/guatemala_category_280_datos_utiles_de_guatemala.html
- XXIII. Guatemala: Instituto Nacional Estadística [en línea]. INE.org; 2011 [Actualizado lunes, 07 Mar 2015; accesado 2 Feb 2016]. Población en Guatemala (demografía). Disponible en: <http://www.ine.gob.gt/np/poblacion/index.htm>
- XXIV. Unidad de Cirugía Cardiovascular de Guatemala: Quienes somos. [en línea]. Guatemala: UNICAR; 2016 [actualizado 2016; accesado 9 Feb 2016]. Disponible en: <http://www.unicargt.org/quienessomos.html>

VIII. ANEXOS

Instrumento de recolección de datos

Nombre: _____ Registro: _____

Teléfono: _____ Fecha próxima cita: _____ Cardiólogo: _____

Sexo M / F _____ Edad actual: ___ años ___ meses

Fecha diagnóstico: _____ Edad diagnóstico: ___ años ___ meses ___ días

Años de seguimiento: _____

Tipo de Válvula Bicúspide: 0 ___ I ___ II ___

Datos ecocardiográficos:

Diámetro del anillo aórtico _____

Puntaje Z: _____

Raíz aórtica _____

Puntaje Z: _____

Unión sinotubular _____

Aorta descendente _____

Vena contracta _____

Gradiente transvalvular _____

PHT _____

Yet Insuficiencia _____

Insuficiencia aórtica: Leve ___ Moderado ___ Moderado-severo ___ Severo ___

Estenosis aórtica: Leve ___ Moderado ___ Severo ___

Dilatación de raíz aórtica: Sí ___ No ___

Intervención quirúrgica: Si ___ No ___ Fecha _____ Edad _____

Dilatación percutánea: Si ___ No ___ Fecha _____ Edad _____

Clase funcional: I: ___ II: ___ III: ___ IV: ___

Mortalidad: Si ___ No ___ Fecha: _____ Edad: _____

PERMISO DEL AUTOR PARA COPIAR EL TRABAJO

El autor concede permiso para reproducir total o parcialmente y por cualquier medio la tesis titulada **SEGUIMIENTO DE DIEZ AÑOS DE PACIENTES CON VÁLVULA AORTICA BICÚSPIDE SEGÚN SU TIPOLOGÍA** para propósitos de consulta académica. Sin embargo, quedan reservados los derechos de autor que confiere la ley, cuando sea cualquier otro motivo diferente al que se señala, lo que conduzca a su reproducción o comercialización total o parcial.