

Editorial

Válvula áortica bicúspide y aortopatía. Una asociación llena de incógnitas



Bicuspid aortic valve and aortopathy. A combination full of uncertainties

Carlos Porras* y Gemma Sánchez-Espín

Unidad del Corazón, Servicio de cirugía cardíaca, Hospital Universitario Virgen de la Victoria, Málaga, España

Si realizamos una búsqueda en Pubmed para «válvula áortica bicúspide» encontramos 950 publicaciones tan solo en los últimos 5 años; buena parte de ellas hacen referencia a la aortopatía asociada a la condición bicúspide de la válvula. También son abundantes las referencias a la posibilidad de reparar este tipo de válvulas con buenos resultados a medio y largo plazo. Es probablemente este último motivo así como la dificultad que supone para los implantes transcáteter la causa del renovado interés en estas válvulas.

Aunque es posible que estas cifras sean exageradas^{1,2} algunos autores describen que incluso más del 50% de los adultos con válvula áortica bicúspide presentan dilatación de la aorta^{3,4} y/o alteración de la elasticidad de la pared áortica^{5,6}, incluso sin disfunción valvular⁷. Por ello, la dilatación de la aorta y el fenotipo bicúspide de la válvula áortica han sido considerados como dos componentes del mismo síndrome que se pueden expresar juntos o por separado^{8,9}.

No está claro si esta dilatación áortica se debe a causas genéticas o hemodinámicas ni tampoco cuáles son los tamaños de aorta «peligrosos» por encima de los cuales el riesgo de disección áortica se incrementa de forma notoria.

Diversas observaciones apoyan un origen genético de la dilatación de aorta asociada a la morfología bicúspide de la válvula: así, normalmente comienza en la infancia y es progresiva, de forma que habitualmente todos los segmentos de la aorta son mayores que los de los individuos con válvula tricúspides¹⁰; la prevalencia de válvula bicúspide es mayor entre familiares³; también aparece en individuos con válvulas normofuncionantes e incluso después de un reemplazo valvular áortico¹¹. Otros hallazgos apoyan un posible origen hemodinámico, básicamente en relación con la asimetría del flujo en la aorta en pacientes con válvula bicúspide, tan normo- como disfuncionante^{12,13}.

En cualquier caso, en las paredes de aortas dilatadas se aprecian cambios histológicos similares a los que aparecen en otros tipos de aneurismas de raíz o aorta ascendente, tales como déficit de fibrilina 1 y aumento de metaloproteinasas, con pérdida de la integridad de la matriz extracelular y acúmulo de células apoptóticas, con la consiguiente disminución de la elasticidad de la pared y debilitamiento de la misma¹⁴.

Numerosos estudios intentan relacionar la aparición de aortopatía con el fenotipo de la válvula en cuanto a su orientación espacial. Sabemos que el desarrollo de diversas orientaciones espaciales depende de vías diversas en el desarrollo embriológico, proba-

blemente partiendo de un sustrato genético común, como parece indicar el hecho de que encontramos distintos patrones de orientación espacial dentro de una misma familia³.

Y es que como bien dicen Hernández et al., del grupo del Hospital La Fe de Valencia, en su artículo de este número de la Revista, «La asociación entre esta gran heterogeneidad de la válvula áortica bicúspide y los distintos patrones de aortopatía ha sido discutida por muchos autores en los últimos años, aunque con resultados discordantes.»

También merecen atención los trabajos que han intentado diferenciar diversos «fenotipos» en la presentación clínica de la dilatación áortica, independientemente de cuál pudiera ser su causa. Así Verma y Siu¹⁴ diferencian 3 patrones de dilatación: el fenotipo tipo 1, en el que se dilata la aorta tubular, sobre todo en su zona convexa y también en diverso grado la raíz, y que suele corresponder a pacientes mayores de 50 años, más frecuentemente varones y en muchos casos con válvulas estenóticas. El fenotipo tipo 2, en el que la raíz está más o menos conservada y en el que se dilata fundamentalmente la aorta tubular, con extensión al arco y que normalmente se acompaña de válvulas con fusión derecha-no coronariana. Y el fenotipo tipo 3, en el que la dilatación afecta exclusivamente a la raíz y que suele encontrarse en pacientes jóvenes, habitualmente varones y con insuficiencia valvular áortica. Parecidas son las clasificaciones propuestas por los grupos de la Clínica Mayo¹⁵, la de Schaeffers¹⁶ o Della Corte¹⁷.

Independientemente del interés académico de estas clasificaciones, probablemente la forma más útil de clasificar la dilatación de la aorta asociada a la válvula bicúspide, por su interés pronóstico, es en 2 tipos de fenotipos básicos: aquel en el que básicamente se afecta la raíz y otro en el que lo afectado fundamentalmente es la aorta tubular. Los pacientes con fenotipo raíz parecen dilatar la aorta con mayor rapidez¹⁸.

En el trabajo de Hernández et al., los autores utilizan la clasificación de Sievers en función del patrón de fusión comisural¹⁹ y analizan en sus pacientes las asociaciones entre estos patrones de fusión, el estado funcional de la válvula áortica, el sexo o la edad y la dilatación de la aorta a diferentes niveles. De forma análoga a lo descrito por Verma, de la Universidad de Toronto¹⁴, el grupo del Hospital La Fe encuentra asociación entre el fenotipo dilatación predominante de la raíz y la edad temprana de presentación, la presencia de regurgitación áortica y el sexo varón, sugiriendo tratar a estos pacientes como pacientes de alto riesgo de complicaciones áorticas. Encuentran también asociación entre el patrón de fusión derecha-no coronariano tipo 1 D-NC de Sievers o tipo B de Russo²⁰ y mayor dilatación del arco por lo que también aconsejan ser más agresivos en estos pacientes.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: carlos.porras@institutocardiologico.com (C. Porras).

Más allá de los resultados obtenidos en este estudio, el trabajo de Hernández et al. nos recuerda que no debemos nunca olvidar la importancia del despistaje familiar de válvula bicúspide así como la importancia de estudiar la aorta en este grupo de pacientes.

Y, en cualquier caso, la lectura de la discusión de este trabajo es obligada para todo aquel que quiera profundizar en este tema.

Bibliografía

- McKellar SH, Michelena HI, Li Z, Schaff HV, Sundt TM. Long-term risk of aortic events following aortic valve replacement in patients with bicuspid aortic valves. *Am J Cardiol.* 2010;106:1626–33.
- 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.
- Robledo-Carmona J, Rodríguez-Bailón I, Carrasco-Chinchilla F, Fernández B, Jiménez-Navarro M, Montiel-Trujillo A, et al. Hereditary patterns of bicuspid aortic valve in a hundred families. *Int J Cardiol.* 2013;168:3443–9.
- Heimann D, Aicher D, Such M, Robledo-Carmona J, Carrero J, Arque JM, et al. Válvula aórtica bicúspide: Resultados a largo plazo de la cirugía reparadora. *Revista Argentina de Cardiología.* 2014;82(6):506–11.
- Nistri S, Grande-Allen J, Noale M, Basso C, Siviero P, Maggi S, et al. Aortic elasticity and size in bicuspid aortic valve syndrome. *Eur Heart J.* 2008;29:472–9.
- Santarpia G, Scognamiglio G, di Salvo G, D'Alto M, Sarubbi B, Romeo E, et al. Aortic and left ventricular remodeling in patients with bicuspid aortic valve without significant valvular dysfunction: A prospective study. *Int J Cardiol.* 2012;158:347–52.
- Michelena HI, Desjardins VA, Avierinos JF, Russo A, Nkomo VT, Sundt TM, et al. Natural history of asymptomatic patients with normally functioning or minimally dysfunctional bicuspid aortic valve in the community. *Circulation.* 2008;117:2776–84.
- Loscalzo ML, Goh DL, Loeys B, Kent KC, Spevak PJ, Dietz HC. Familial thoracic aortic dilation and bicommissural aortic valve: A prospective analysis of natural history and inheritance. *Am J Med Genet.* 2007;143A:1960–7.
- Biner S, Rafique AM, Ray I, Cuk O, Siegel RJ, Tolstrup K. Aortopathy is prevalent in relatives of bicuspid aortic valve patients. *J Am Coll Cardiol.* 2009;53:2288–95.
- 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.
- Cecconi M, Manfrin M, Moraca A, Zanolli R, Colonna PL, Bettuzzi MG, et al. Aortic dimensions in patients with bicuspid aortic valve without significant valve dysfunction. *Am J Cardiol.* 2005;95:292–4.
- Hope MD, Wrenn J, Sigovan M, Foster E, Tseng EE, Saloner D. Imaging biomarkers of aortic disease. *J Am Coll Cardiol.* 2012;60:356–7.
- Pasta S, Rinaudo A, Luca A, Pilato M, Scardulla C, Gleason TG, et al. Difference in hemodynamic and wall stress of ascending thoracic aortic aneurysms with bicuspid and tricuspid aortic valve. *J Biomech.* 2013;46:1729–38.
- Verma S, Siu SC. Aortic dilatation in patients with bicuspid aortic valve. *N Engl J Med.* 2014;370:1920–9.
- Park CB, Greason KL, Suri RM, Michelena HI, Schaff HV, Sundt TM. Fate of nonreplaced sinuses of Valsalva in bicuspid aortic valve disease. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2011;142:278–84.
- 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.
- Corte Della A, Bancone C, Dialetto G, Covino FE, Manduca S, Montibello MV, et al. The ascending aorta with bicuspid aortic valve: A phenotypic classification with potential prognostic significance. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2014;46:240–7, discusión 247.
- Corte Della 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.
- Sievers H-H, Schmidtke C. A classification system for the bicuspid aortic valve from 304 surgical specimens. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007;133:1226–33.
- Russo CF, Cannata A, Lanfranconi M, Vitali E, Garatti A, Bonacina E. Is aortic wall degeneration related to bicuspid aortic valve anatomy in patients with valvular disease? *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2008;136:937–42.



BIOMED



unidix

Especialistas en cirugía cardiovascular

desde 1977 al cuidado de tu salud



91 803 28 02



info@biomed.es