



11205



**UNIVERSIDAD NACIONAL
AUTÓNOMA DE MÉXICO**

**FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA
"IGNACIO CHÁVEZ"**

43

**"CORRELACIÓN DE ECOCARDIOGRAFÍA TRIDIMENSIONAL Y
ANATOMÍA PATOLÓGICA EN AORTA BICÚSPIDE"**

**TESIS DE POSTGRADO QUE PARA OBTENER LA ESPECIALIDAD
EN CARDIOLOGÍA
PRESENTA:**

Dr. RICARDO ARTURO GÓMEZ CRUZ

MÉXICO DF

SEPTIEMBRE DEL 2002

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**



Universidad Nacional
Autónoma de México



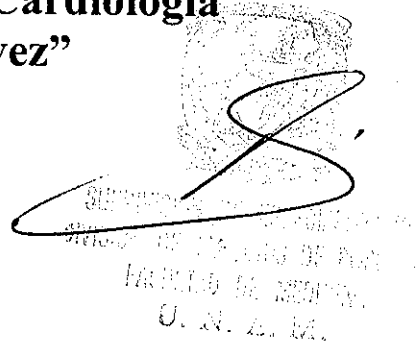
UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

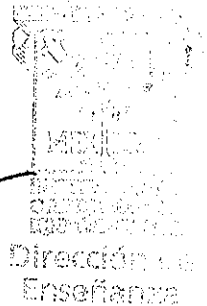
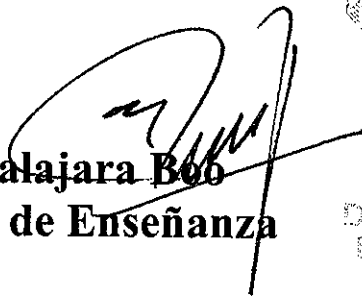
El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

**Instituto Nacional de Cardiología
"Ignacio Chávez"**



**Dr. Fause Attie Cury
Director General.**

**Dr. José Guadalajara Bob
Director General de Enseñanza**



**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

N. Espinola Zavaleta
**Dr. Nilda Espinola Zavaleta
Asesor de Tesis**

DEDICATORIAS.

A MIS PADRES:

Un extraordinario ejemplo a seguir. Gracias.

A MI NOVIA: SANDRA.

La principal motivación para lograr mis sueños. Gracias.

A MIS HERMANOS.

Con quienes siempre he sabido que puedo contar. Gracias.

A MI TIA GUILLERMINA.

Por su cariño y apoyo incondicional. Gracias.

ÍNDICE

INTRODUCCIÓN	2
MATERIAL	10
MÉTODO	11
RESULTADOS	13
DISCUSIÓN	15
ANEXOS	20
BIBLIOGRAFÍA	30

INTRODUCCIÓN

La válvula bicúspide es la anomalía congénita más común de la válvula aórtica y una de las más frecuentes del corazón y de los grandes vasos.

El objetivo de este estudio fue describir las características de la válvula aórtica bicúspide mediante ecocardiografía tridimensional y comparar estos hallazgos con el estudio anatómico de las piezas de necropsia de portadores de esta misma patología. Para este efecto se realizaron 14 reconstrucciones tridimensionales transesofágicas de pacientes con válvula aórtica bivalva y se analizaron 20 piezas de necropsia de corazones portadores de ésta alteración.

Se efectuó una correlación entre los hallazgos de las piezas anatómicas y los ecocardiográficos, observándose correspondencia entre las imágenes de eco tridimensional y las piezas de necropsia.

Se observaron dos variantes de aorta bicúspide. La primera en la que la aorta presentó dos sigmoideas: A este grupo pertenecieron 9 (9/14) estudios ecocardiográficos tridimensionales y 13 necropsias (13/20). La segunda variante, en la que originalmente se desarrollaron tres sigmoideas y por procesos displásicos se fusionaron dos, constituyendo un aparato valvular aórtico funcionalmente bivalvo; este grupo estuvo conformado por 5 (5/14) estudios ecocardiográficos tridimensionales y 7 (7/20) piezas anatómicas.

Se observó una clara correspondencia entre los hallazgos anatómicos y ecocardiográficos. Lo que nos permite concluir que en la actualidad la ecocardiografía tridimensional permite definir con gran precisión los detalles morfológicos de la válvula aórtica bicúspide, con el mismo valor que el estudio anatomopatológico, aportando información de gran utilidad para el tratamiento óptimo de los pacientes.

Aproximadamente 32,000 niños nacen cada año en Estados Unidos con enfermedades cardíacas congénitas, lo que equivale a 1 de 115 a 150 nacimientos. Los avances en las técnicas de diagnóstico y los tratamientos médicos y quirúrgicos durante las últimas décadas permiten la sobrevivencia de una gran mayoría de estos enfermos hasta la edad adulta (aproximadamente el 85%).

Entre los varios tipos anatómicos de válvulas aórticas malformadas congénitamente, la válvula aórtica bicúspide es la más común y una de las más frecuentes del corazón y grandes vasos. Su incidencia en la población general es aproximadamente de 2-3% con fuerte predilección por el género masculino. En pacientes mayores de 15 años, la válvula aórtica bicúspide representa el 98% de las malformaciones congénitas de la válvula aórtica.

Inicialmente esta válvula es funcionalmente normal, sin estenosis y sin insuficiencia, y cuando ésta última está presente es mínima. La historia natural de esta lesión en la vida adulta fue descrita por primera vez por Peacock en 1858, quién describe que la aorta bicúspide tiende a engrosarse y calcificarse, progresando ulteriormente a estenosis y calcificación.

Osler en 1886 describe por primera vez la predisposición anormal de la aorta bicúspide a desarrollar endocarditis infecciosa, es así que el 10 al 30% de los pacientes con aorta bicúspide la presentan y el 25% de los pacientes con endocarditis infecciosa de la válvula aórtica experimentan fusión comportándose como válvulas aórticas bicúspide.

Estudios de patología han documentado tres características de la válvula aórtica bicúspide: tamaño inadecuado de las valvas, la presencia de un rafé central, en el centro de la mayor de las dos valvas y márgenes delgados.

Otros estudios han comentado que la válvula bicúspide se diferencia de una válvula inicialmente tricúspide. En donde dos de sus valvas se fusionan por procesos reumáticos o degenerativos. Otras series de necropsia describen tres puntos principales: la calcificación aumenta con la edad y está circundada al rafé y a la base de las válvulas cuando tienen un origen degenerativo. Siendo más difusa en enfermedades inflamatorias. Únicamente bajo procesos inflamatorios el margen de las valvas se encuentra distorsionado y fusionado.

La morfología de la válvula aórtica bicúspide se caracteriza en la mayoría de los casos por la presencia de dos valvas iguales o casi iguales. Menos frecuentemente las valvas pueden ser de diferente tamaño con una comisura excéntrica.

La valva mayor puede mostrar un rafé como un remanente de la fusión embrionaria entre las dos valvas. La disparidad en el tamaño de las valvas puede llevar a redundancia en inapropiada coaptación de la válvula resultando en insuficiencia aórtica. Típicamente la válvula aórtica bivalva congénita muestra una línea de cierre comisural en diástole. Cuando existe un rafé la identificación puede ser complicada por una apariencia tricúspide en diástole, creada por las comisuras verdadera y la infuncional. Es en sístole, cuando la válvula se abre, que podremos observar sólo dos de las líneas de cierre y no se separará el sitio ecoluscente del rafé.

La válvula aórtica bicúspide también puede ser adquirida. No está bien entendido porque ciertos pacientes desarrollan fusión de solo una de las comisuras aórticas. Usualmente existe evidencia de enfermedad reumática., sin embargo no siempre está presente. Generalmente cuando la válvula bivalva es adquirida el margen superior de la comisura fusionada está en el mismo plano que los márgenes de la comisura restante, el rafé es mas pronunciado, fibroso y alcanza el borde libre de la válvula y la valva fusionada es mayor, a diferencia de las de origen congénito en las que usualmente son muy similares en tamaño. Virtualmente, en todos los casos, la inspección directa de la válvula aórtica permite determinar su origen, solo en casos excepcionales es necesario realizar estudio histológico de las valvas (1,2).

La aorta bicúspide puede presentarse como malformación aislada, asociada con otras malformaciones cardiovasculares ó en algunas enfermedades genéticas como el Sx de Turner y Síndrome de Shone.

Entre las malformaciones cardiovasculares más frecuentes asociadas, encontramos la coartación aórtica en el 40 a 50% de los casos (8,9), interrupción del arco aórtico 27 al 30%, dilatación de la raíz aórtica y aneurisma de aorta ascendente 11% (10,11), disección aórtica 2.5% (12), historia de fiebre reumática 3% (13) y prolapso de la válvula mitral por degeneración mixomatosa en un porcentaje menor.

En cuanto a las anomalías coronarias asociadas, es bien sabido que en pacientes normales (con válvula aórtica tricúspide) el 90% tienen dominancia de la arteria coronaria derecha, ya que esta arteria irriga la cruz del corazón. Con la válvula aórtica bicúspide la dominancia izquierda es más común (entre el 29 al 56%). La falta de conocimiento de estas asociaciones puede resultar en una inadecuada preservación miocárdica con el cambio valvular aórtico y mayor riesgo de infarto perioperatorio.

La importancia de estudiar la válvula aórtica bivalva radica en la predisposición que ésta tiene para el desarrollo de estenosis 14,15. Existe un consenso general que aproximadamente el 50% de los adultos entre 60 y 75 años con estenosis aórtica tienen aorta bicúspide (14). En estos pacientes la estenosis progresa más rápidamente cuando las valvas son desiguales en tamaño y su localización es anteroposterior. Sabet y cols revisaron 542 casos de aorta bicúspide que requieren de cambio valvular aórtico encontrando que 75% de estos enfermos tenían estenosis aórtica pura, 13% insuficiencia aórtica pura y 11% ambas lesiones asociadas. Funcionalmente la complicación más común de la aorta bivalva congénita es la estenosis calcificada con o sin regurgitación (aprox 85%). Como fenómeno aislado la aorta bicúspide es causa de insuficiencia aórtica severa (1.5-3%). Sin embargo, cuando éstos pacientes desarrollan insuficiencia aórtica severa el pronóstico es más serio, ya que requieren de reemplazo valvular aórtico o fallecen mas temprano que los pacientes que desarrollan estenosis aórtica.

Se han descrito anomalías de la aorta ascendente de pacientes con válvulas aórticas bicúspides, específicamente apoptosis de las células del músculo liso de la capa media de la aorta, lo que podría explicar la mayor prevalencia de disección aórtica en este tipo de enfermos. En series de necropsias, la edad promedio de los pacientes con insuficiencia aórtica es de 38 años y en series de cirugía es de 48 años (18-20).

El diagnóstico clínico de la aorta bivalva basado únicamente en la presencia de chasquido de apertura aórtica, con o sin soplo expulsivo aórtico, carece de valor predictivo ya que esto puede escucharse en la estenosis aórtica trivalva o en la dilatación aneurismática de la raíz aórtica por cualquier causa, y está ausente cuando la válvula está rígida.

El diagnóstico de aorta bicúspide es un reto para el clínico por las razones antes mencionadas. Los trabajos de Brandenburg, Tajik y Edwards han establecido la utilidad del ecocardiograma en el estudio de la válvula aórtica bicúspide al demostrar la existencia de dos cúspides y dos comisuras en la válvula aórtica en el eje corto paraesternal (21). Sin embargo, en el 25% de los casos no se puede establecer la morfología de la válvula aórtica con la técnica transtorácica, debido a fibrosis o calcificación importante de las valvas. En pacientes con adecuados ecocardiogramas transtorácicos, se ha reportado una sensibilidad y especificidad del 78% y 96% respectivamente para el diagnóstico de aorta bicúspide. En cambio, la ecocardiografía transesofágica con transductor multiplanar tiene alta especificidad y sensibilidad (91 y 87% respectivamente) para determinar en forma precisa la morfología de la válvula aórtica, aún cuando exista calcificación de las valvas (22).

En estudios anatomopatológicos se ha demostrado que existe un amplio espectro anatómico de la válvula aórtica bicúspide, en los cuales la orientación de las valvas puede ser anteroposterior o bien derecha e izquierda. Este espectro se presenta en proporciones similares (2,23).

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

La incidencia de válvula bicúspide normofuncionantes es del 0.6 al 0.9%. Conformando un grupo minoritario en pacientes de pacientes con estas anomalías.

Las principales complicaciones de los pacientes con válvulas aórticas bicúspide son: Estenosis aórtica: 15 al 71%; endocarditis infecciosa: 9.5 al 40%; y disección aórtica: 5%. Lo que indica que la mayoría de estos pacientes desarrolla complicaciones serias.

Algunas series mencionan que hasta el 50% de los adultos con estenosis aórtica severa tienen aorta bicúspide. Las valvas aórticas bicúspides son muy rígidas por fibrosis y calcificación, ambos relacionados con la edad. Hasta un tercio de pacientes asintomáticos con aorta bicúspide se deterioran en un promedio de 10.9 años. Los estudios ecocardiográficos muestran que la esclerosis valvular inicia en la segunda década de la vida y la calcificación es prominente en la cuarta década. La estenosis progresa más rápidamente si las valvas son asimétricas y con localización antero-posterior.

Los niveles altos de lipoproteínas de baja densidad en colesterol, lipoproteína (a) y tabaquismo son predictores de riesgo independientes para la estenosis aórtica y contribuyen al deterioro asociado.

Aunque la mayor parte de los casos de estenosis aórtica ocurre en adultos, serios problemas pueden presentarse en la infancia. La aorta bicúspide o unicomisural son responsables del 80 al 95% de los casos de enfermedad aórtica a edades tempranas y es muy probable que este tipo de pacientes requieran de una segunda operación antes de los 40 años.

Los pacientes con aorta bicúspide también se pueden presentar con regurgitación aórtica. Esto ocurre con menor frecuencia y usualmente es el resultado de prolapso de la valva mayor, pero también en asociación con dilatación de la raíz aórtica, coartación o endocarditis infecciosa.

La dilatación de la aorta ascendente resulta específicamente de la disrupción del tejido elástico por arriba del anillo aórtico (unión sinotubular), estructura que provee el soporte principal en las valvas. Cuando esto ocurre asociado a aorta bicúspide las valvas son del mismo tamaño.

El paciente con regurgitación aórtica muere a edades más tempranas probablemente por su asociación a coartación aórtica y especialmente a endocarditis infecciosa.

El 10- 30% de los pacientes con aorta bicúspide desarrollan endocarditis infecciosa. La aorta bicúspide como sustrato de endocarditis infecciosa ocurre principalmente en niños y adultos jóvenes. Siendo la causa de muerte en el 55% de los pacientes menores de 30 años y únicamente del 13% de aquellos mayores de 70 años. En la infancia, cuatro lesiones principales (tetralogía de Fallot, comunicación interventricular, válvula aórtica bicúspide y prolapso valvular mitral) son el sustrato del 80 al 90% de los casos de endocarditis infecciosa. En niños, la aorta bicúspide sigue en importancia a la Tetralogía de Fallot, y en jóvenes su importancia es comparable al prolapso valvular mitral.

La aorta bicúspide se asocia con gran frecuencia a disección aórtica. Aproximadamente el 40% de los pacientes con síndrome de Marfan tienen disección aórtica, y solamente el 5% de los pacientes con aorta bicúspide lo presentan. Sin embargo, debido a que la prevalencia de aorta bicúspide es mucho mayor (1-2% vs 0.01%), ésta última es la etiología más frecuente.

El desarrollo en las técnicas quirúrgicas, de procedimientos de reparación valvular y de autoinjerto podrían incrementar la necesidad de tener una evaluación preoperatoria precisa de la morfología valvular. Es en este escenario en el que el conocimiento preoperatorio de la morfología valvular sería de ayuda en el planteamiento de la estrategia quirúrgica.

La ecocardiografía tridimensional es un método diagnóstico nuevo que permite conocer con mayor precisión los detalles morfológicos de la válvula aórtica bivalva en vivo y de esta manera brindar información de utilidad para plantear la estrategia de tratamiento.

El objetivo del estudio es resaltar la fidelidad diagnóstica de la imagen obtenida mediante ecocardiografía transesofágica tridimensional de aorta bivalva y correlacionarla con las características anatomopatológicas del material de piezas de necropsias equivalentes.

MATERIAL.

Se estudiaron catorce pacientes consecutivos: 5 hombre y 9 mujeres con edad promedio de 29.9 años (rango 18 a 47 años) con diagnóstico presuncional de lesión valvular aórtica por aorta bivalva. A todos los pacientes se les realizó ecocardiografía transesofágica con reconstrucción tridimensional. Se estudiaron también veinte piezas anatómicas de corazones portadores de esta cardiopatía.

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

MÉTODO.

Este es un estudio descriptivo, transversal y prolectivo cuyo objetivo es describir las características anatómicas ecocardiográficas de la válvula aórtica bicúspide y su correlación con el estudio anatómico mediante piezas de necropsia.

Estudios Ecocardiográficos.

A todos los pacientes se les realizó ecocardiografía usando el sistema HP Sonos 5500, la cuál tiene la capacidad de adquisición de imágenes ecocardiográficas por transductor multiplanar. Con los pacientes bajo sedación se les colocó el transductor por vía transesofágica hasta el nivel de la válvula aórtica, se tomaron imágenes con cortes seccionales, con aumento de dos grados y adquiridos con el ciclo cardiaco y respiratorio. La válvula aórtica pudo ser visualizada de 0-30 grados y posteriormente de 130-180 grados durante una rotación completa del transductor.

La serie de imágenes de los cortes seccionales en el disco óptico, fueron transferidos a una computadora (Echo-scan, version 3.1, Tom Tec Imagen System) para el análisis de los datos de la ecocardiografía tridimensional.

El programa de análisis del sistema ecocardiográfico tridimensional procesó los datos. Los cortes sectoriales cardiacos fueron formateados en una secuencia correcta de acuerdo a la fase del electrocardiograma (256x256 pixeles por cada 8 bits).

El procesamiento de los datos fue agrupado con el Software de reconstrucción. Se utilizó un filtro especial para reducir los artefactos de los movimientos creados por los pacientes, el movimiento del transductor o la respiración.

La válvula aórtica fue reconstruida por imágenes computadas generadas en eje corto (ventana de aortotomía), con lo que se logró identificar el número, tamaño y características de las válvulas, fusión de comisuras y la presencia de calcificación.

Una vez que el plano de corte se escogió. Se determinó el umbral para diferenciar los productos sanguíneos de estructuras posteriores en escala de grises. Todos los estudios ecocardiográficos fueron evaluados por dos observadores experimentados.

Se realizó una correlación anatomo-ecocardiográfica entre los ecocardiogramas de los pacientes y el material de necropsia, determinando la correspondencia entre la imagen ecocardiográfica tridimensional y el rasgo anatómico del material de las piezas de necropsia equivalentes.

RESULTADOS.

Se determinaron dos variantes de aorta bicúspide:

El grupo I en el que la aorta presentó genuinamente dos sigmoideas. Este grupo estuvo constituido por 9 estudios ecocardiográficos y 13 necropsias. La posición de las dos comisuras en los especímenes anatómicos fue derecha e izquierda en 7, con las sigmoideas en sentido anteroposterior (Figuras 1 A, 2 A y 3 A); mientras que en 5 las comisuras se ubicaron en sentido anteroposterior con sigmoideas lateralizadas (Figura 4 A y 5 A).

Las sigmoideas presentaron engrosamientos (Figuras 1 A y 2 A) con nodulaciones displásicas tanto en su cara interna (Figura 2 A) como en su cara externa (Figuras 3 A y 4 A) y zonas de calcificación (Figuras 1 A y 4 A). En un caso de este grupo la válvula aórtica bicúspide se acompañó de una cresta fibrosa a nivel subvalvular con engrosamiento subsigmoideo (Figura 6 A).

La correlación anatomo-ecocardiográfica muestra la correspondencia entre los rasgos anatómicos de la válvula aórtica bicúspide con la imagen ecocardiográfica tridimensional. En esta última se pueden apreciar las posiciones de las comisuras y de las sigmoideas (Figuras 1 B, 2B, 3B, 4B y 5B), sus bordes engrosados (Figuras 2B, 3B, 4B y 5B) y las zonas de calcificación (Figuras 1B diástole ventricular, 2B cara interna, 3B cara externa). Las imágenes se muestran en sístole y en diástole y desde vista lateral. El caso que presentó rodete subvalvular mostró una correspondencia muy clara con los rasgos morfológicos del espécimen anatómico (Figura 6 B).

El grupo II estuvo conformado por 5 estudios ecocardiográficos tridimensionales y 7 necropsias. En estos especímenes se identificaron tres comisuras, una de las cuales presentó grados variables de involución (Figuras 7 A y 9 A) con fusión de las sigmoideas adyacentes (Figuras 8 A, 9 A y 10 A).

La correlación anatomo-ecocardiográfica muestra la correspondencia entre la imagen del espécimen con la imagen ecocardiográfica tridimensional en cuanto a los senos de valsalva y al número de comisuras (3) que se aprecian en diástole ventricular (Figuras 7B, 8B, 9B y 10B), mientras que en las imágenes en sístole se observa la imagen funcional bivalva. En la figura 8B se observa claramente la impresión de dos senos de valsalva limitados por dos sigmoideas fusionadas (Figuras 8B y 10B).

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

DISCUSIÓN.

Las válvulas arteriales surgen del tronco del corazón embrionario justo por encima de la región infundibular a partir de seis engrosamientos del tejido mesenquimatoso, tres sobre el canal pulmonar y tres sobre el canal aórtico, durante el proceso de tabicación troncoconal.

Las cresta septales troncales dorsal y ventral dan origen cada una a dos expansiones de dicho tejido, las dorsales originan los esbozos sigmoideos posterior izquierdo de la aorta y posterior de la arteria pulmonar, las expansiones pulmonares forman las sigmoideas anterior de la aorta y anterior derecha de la arteria pulmonar. De la pared de cada arteria surgen los esbozos intercalares que se sitúan entre los esbozos de origen septal y forman la sigmoidea anterior izquierda de la válvula pulmonar y posterior derecha de la aorta.

Cada esbozo mesenquimatoso desarrolla una cavidad en forma de seno que separa una parte del mesenquima de la pared de la arteria, el mesenquima se diferencia en fibroblastos y la pared se adelgaza constituyendo la valva.

Con base a lo anterior, se sugiere que la aorta bivalva puede explicarse patogénicamente por dos procesos: ausencia de un esbozo o fusión de dos esbozos adyacentes.

Con base a la posición de las sigmoideas de la válvula bicúspide y de la ubicación de las comisuras, podemos agrupar a las mismas en dos variantes: la primera con ubicación anteroposterior y comisuras lateralizadas y la sigmoideas lateralizadas (derecha, izquierda) y comisuras situadas en sentido anteroposterior.

De acuerdo a la sistematización de la aorta bivalva en genuina y adquirida se proponen dos mecanismos morfogenéticos: en el primer grupo se desarrollan dos sigmoideas, lo que puede explicarse por falta del desarrollo del esbozo intercalar o por fusión de los esbozos mesenquimatosos de origen septal troncal. El tipo de aorta bivalva adquirida se explicaría por un desarrollo independiente de los tres esbozos sigmoideos con fusión ulterior de dos sigmoideas adyacentes una vez constituidas, dejando como impronta morfológica el rafé de unión. Este trastorno ocurriría por la participación de procesos displásicos.

En 1923 Lewist y Grant definieron las características principales de la aorta bicúspide congénita y presentaron los criterios histológicos para diferenciar la aorta bicúspide de origen congénito de la aorta bicúspide de origen displásico y/o inflamatorio. Estos autores encontraron que la fusión de las valvas puede ocurrir no solo entre la valva derecha y la anterior izquierda, sin también entre la derecha anterior y la posterior. El rafé que divide una de las dos valvas se observó en aproximadamente la mitad de los casos. Las dos valvas pueden ser iguales o desiguales en su tamaño, pero usualmente la valva que tiene el rafé es la mas larga, aunque ésta no rebasa el borde de la valva no dividida.

La tinción de las fibras elásticas de las secciones transversales del rafé congénito está constituido principalmente de fibras elásticas similar a la media de la aorta. En contraste, las secciones transversales de las valvas fusionadas, al nivel de la comisura verdadera están compuestas de fibras elásticas y tejido fibroso valvular.

Otros autores han encontrado que estos criterios son útiles, pero no específicos, ya que el rafé puede ser la primera porción que se calcifica y estos depósitos de calcio pueden destruir las fibras elásticas existentes.

A pesar de que la aorta bivalva consiste de 2 valvas, existe una gran variación basada en el tamaño de las valvas, el tamaño y la estructura del rafé y las características secundarias como calcificación, fibrosis, degeneración mixomatosa, dilatación anular y fusión de las comisuras. En el estudio de Sabet y colaboradores se encontró que las dos valvas fueron desiguales en el 95% de todos los casos estudiados (524) y en el 95% de las valvas estenóticas.

Este estudio difiere del reportado por Davies (30%), Bacon y Mathews (28%). Sin embargo, el porcentaje encontrado en el estudio de Sabet es similar a las observaciones ecocardiográficas de las valvas desiguales en el 85% de 28 casos descritos por Barndenburg y colaboradores.

El rafé representa el sitio de fusión congénita entre los 2 componentes de una valva y se puede identificar hasta en el 75% de la aorta bicúspide (rango 59 % al 88%).

La importancia de estudiar los aspectos morfológicos de la aorta bicúspide radica en que la aorta bicúspide es la etiología más frecuente de estenosis aórtica (59%) en el intervalo de edad entre 60 y 75 años, en menores de 60 años representa el 40% y en mayores de 75 años el 32%. Los pacientes con estenosis aórtica secundaria a aorta bicúspide requieren cirugía de reemplazo valvular aórtico 5 años en promedio antes que aquellos con estenosis aórtica tricúspide.

La etiología de la insuficiencia aórtica en pacientes con válvula aórtica bicúspide es más compleja que la estenosis aórtica. Esta puede ocurrir en forma aislada, aunque usualmente se presenta como resultado del prolapso de la valva más larga o en asociación con dilatación de la raíz aórtica, coartación de aorta o endocarditis infecciosa. Los pacientes que tienen coartación de aorta asociada o endocarditis infecciosa mueren o tienen cirugía a una edad más temprana que aquellos con estenosis aórtica. En series de necropsias la edad promedio es de 35 años y en series quirúrgicas es de 48 años.

Aproximadamente del 10 al 30% de los pacientes con aorta bicúspide desarrollan endocarditis infecciosa. Esta es la causa de muerte en el 55% de los pacientes menores de 30 años y en el 13% de los pacientes mayores de 70 años. De ahí la importancia de definir la forma precisa y temprana los diferentes tipos de aorta bicúspide, para evitar las consecuencias fatales que esta conlleva.

La ecocardiografía tiene alta sensibilidad y especificidad en el diagnóstico de aorta bicúspide, sin embargo; hasta la fecha se ha estudiado esta entidad con la técnica bidimensional y los detalles finos se han encontrado en los estudios de necropsia y/o cirugía. En la actualidad la técnica de ecocardiografía tridimensional, permite definir los aspectos morfológicos de la aorta bicúspide en vida y presentarle al cirujano una vista quirúrgica antes del procedimiento, lo que podría mejorar considerablemente el pronóstico de los pacientes portadores de aorta bivalva, que requieran tratamiento quirúrgico.

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

En este estudio se determinó la correspondencia entre la imagen ecocardiográfica tridimensional de la válvula aórtica bivalva con las características anatomopatológicas del material de las piezas de necropsia equivalentes y se encontró que la fidelidad diagnóstica entre éstos dos métodos es clara y precisa.

Con base a estos hallazgos, podemos concluir que en la actualidad la ecocardiografía tridimensional es la técnica que permite definir con precisión los detalles morfológicos de la válvula aórtica bivalva con el mismo valor que el estudio anatomopatológico, pero en vida.



Figura 1

A.- Corte transversal de la aorta a nivel de subválvula. Obsérvese la estructura bivalva con comisuras lateralizadas (derecha e izquierda). Obsérvese las sigmoideas anterior derecha (ASV) y posterior (PSV) con bordes engrosados (cabezas de flecha) y calcificaciones en la cara externa de la sigmoidea anterior (flecha).

B.- Vista arterial tridimensional de la válvula aórtica. Se observan las comisuras lateralizadas y dos sigmoideas anterior (ASV) y posterior (PSV), con engrosamientos (cabezas de flecha) y calcificaciones (flecha) en la cara externa de ambas valvas. La vista del lado izquierdo está en diástole y la imagen derecha en sístole.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



Figura 2.

A.- Vista arterial de la válvula aórtica de un espécimen que muestra las comisuras lateralizadas (asteriscos), los bordes engrosados (cabezas de flecha) y las zonas de calcificación en la cara interna (flecha).

B.- Imagen ecocardiográfica tridimensional que muestra las comisuras lateralizadas (asteriscos) y las sigmoideas en posición anteroposterior. En la imagen en sístole se observan engrosamientos en la cara interna de la sigmoidea anterior (flecha) y de los bordes de ambas valvas (cabezas de flecha).

Las demás abreviaturas son iguales a las anteriores.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



Figura 3.

A.- Vista arterial de la válvula aórtica bicúspide. Obsérvese la posición lateralizada de las dos comisuras y la ubicación anteroposterior de las dos sigmoideas (asteriscos). Obsérvese el engrosamiento de ambas sigmoideas (Cabezas de flecha).

B.- Vista arterial tridimensional de la válvula aórtica bicúspide. La imagen izquierda (diástole) muestra la posición lateralizada de las comisuras y la ubicación anteroposterior de las sigmoideas sus bordes engrosados (cabezas de flecha). La imagen derecha está en sístole.

Las demás abreviaturas son iguales a las anteriores.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



Figura 4.

A.- Vista arterial de la válvula aórtica bicúspide, que muestra la posición anteroposterior de las comisuras (asteriscos) con las sigmoideas lateralizadas derecha (RSV) e izquierda (LSV), con los bordes engrosados (cabezas de flecha) y zonas calcificadas en la cara externa (flechas).

B.- Vista arterial tridimensional de la válvula aórtica bicúspide, donde se observa la posición de las comisuras (asteriscos), la sigmoideas lateralizadas y los engrosamientos de los bordes (cabezas de flecha) y de la cara externa (flechas).

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



Figura 5.

A.- Vista arterial de la válvula aórtica bicúspide que muestra las comisuras en sentido anteroposterior (asteriscos) con las sigmoideas lateralizadas (derecha e izquierda). Obsérvese el engrosamiento de los bordes de ambas sigmoideas (cabezas de flecha) y de la cara externa (flechas).

B.- Vista arterial tridimensional, que muestra la posición de las comisuras en sentido anteroposterior (asteriscos), el engrosamiento de la cara externa (flechas) y de los bordes de ambas valvas (cabezas de flecha).

Las demás abreviaturas son iguales a la anterior.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



Figura 6.

A.- Vista interior del ventrículo izquierdo y de la aorta. Obsérvese la aorta bivalva, la presencia de dos comisuras (1 y 2); en la parte central del aparato valvular se observa una sigmoidea (asterisco negro), la segunda sigmoidea fue cortada (asteriscos lineales), el engrosamiento subsigmoideo (cabeza de Flecha) y debajo de éste una cresta fibrosa (flecha).

B.- Imagen tridimensional transesofágica, que muestra la válvula aórtica bicúspide (asteriscos), el engrosamiento subsigmoideo (cabeza de flecha) y una cresta fibrosa subvalvular (flecha). LV = Ventrículo izquierdo. RV= Ventrículo derecho. L A= Atrio izquierdo . Ao = Aorta.



Figura 7.

A.- Vista de la válvula aórtica que muestra tres comisuras (1,2 y 3), una de las cuáles presenta diversos grados de involución (asterisco), así como fusión de las sigmoideas adyacentes a dicha comisura (flecha).

B.- Imagen tridimensional de la válvula aórtica (diástole), en la que se observan tres comisuras (1,2 y 3) y tres senos de valsalva. En la imagen en sístole obsérvese la estructura bicúspide de la válvula aórtica, en la cuál los senos 2 y 3 son confluentes por fusión de las sigmoideas correspondientes. Obsérvese el engrosamiento de los bordes de las sigmoideas (cabezas de flecha).

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



Figura 8.-

A.- Vista ventricular de la válvula aórtica, en la que se observa la fusión de las sigmoideas 2 y 3, constituyendo la estructura bivalva. Obsérvese el rafé de fusión (flecha).

B.- Estudio tridimensional de la válvula aórtica en diástole, que muestra tres senos de valsalva (1,2 y 3) con fusión de las sigmoideas 2 y 3 (flecha). En sístole obsérvese la estructura bivalva por fusión de las sigmoideas 2 y 3 (flecha). Obsérvese los bordes engrosados de ambas sigmoideas (cabezas de flecha).

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



Figura 9.

A.- Vista interna de una válvula aórtica bicúspide por fusión de dos sigmoideas adyacentes (flecha). Obsérvese la presencia de tres comisuras (1,2 y 3), una de las cuales presenta involución (asterisco).

B.- Vista tridimensional arterial de una válvula aórtica bicúspide por fusión de las sigmoideas 2 y 3 (diástole). En sístole se observan dos sigmoideas, una de las cuales resulta de la fusión de dos adyacentes (flecha). Obsérvese el engrosamiento de los bordes de las sigmoideas (cabezas de flecha).

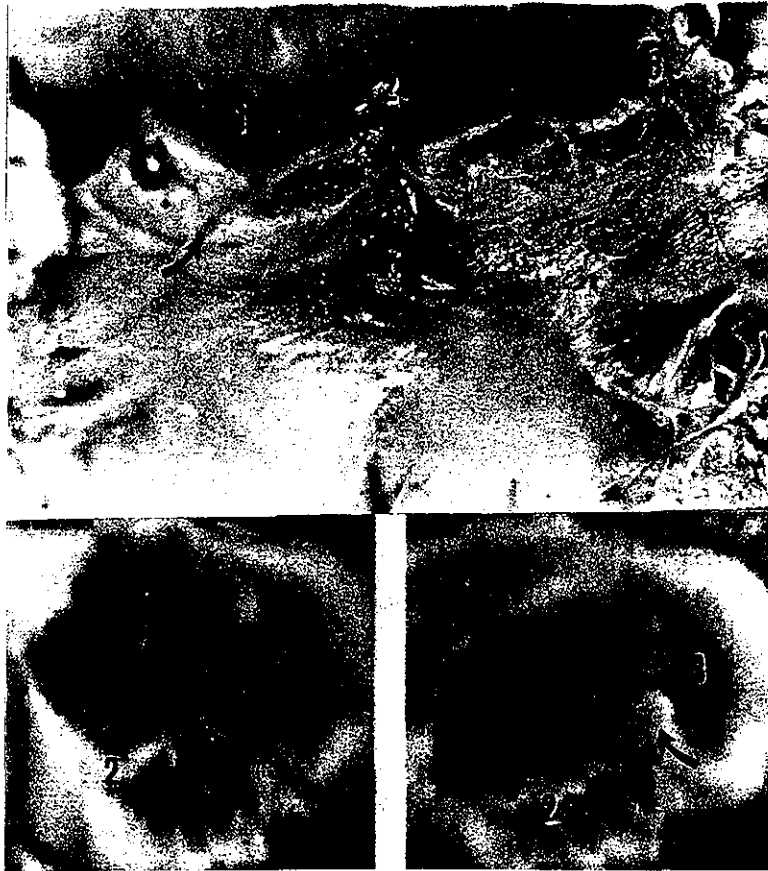


Figura 10.

A.- Vista interna de la válvula aórtica de estructura bicúspide con tres comisuras (1,2 y 3) y fusión de dos sigmoideas adyacentes. la flecha indica el rafé.

B.- Vista arterial de la válvula aórtica en diástole en la que se observan tres senos y tres comisuras (1,2 y 3). Obsérvese en sístole la estructura bivalva que muestra la fusión de las sigmoideas 2 y 3 (flecha).

TESIS CON
DE ORIGEN

ESTA TESIS NO SALD
DE LA BIBLIOTECA

BIBLIOGRAFÍA.

1. Sabat HYBA, Edwards W, Tazeelar H, Daly RC. Congenitally bicuspid aortic valves: A surgical pathology study of 542 cases (1991 trough 1996) an a literature review of 2,715 cases. *May Clin Proc* 1999; 74:14-26.
2. Waller BF, Carter JB, Williams HJ, Wang K, Edwards JE. Bicuspid aortic valve. Comparison of congenital and acquired types. *Circulation* 1973;48:1140-1151.
3. Ward C. Clinical significanse of the bicuspid aortic valve. *Heart* 2000; 83:81-85.
4. Peacock TB. *Valvular disease of the heart*. London: Churchill, 1865:2-33.
5. Osler W. The bicuspid condition of the aortic valve. *Trans Assoc Am Physicians* 1886;2:185-192.
6. Lewis T, Grant RT. Observations relating to sub-acute infective endocarditis. *Heart* 1923;10:21-99.
7. Fulton MN, Levine SA. Sub-acute abcterial endocarditis with special reference to the valvular lesions and previous history. *Am J Med* 1932;183:60-77.

8. Becker AE, Becker MJ, Edwards JE. Anomalies associated with coarctation of aorta: particular reference to infancy. *Circulation* 1970;41:1067-1075.
9. Folger GM Jr, Stein PD. Bicuspid aortic valve morphology when associated with coarctation of the aorta. *Cathet Cardiovas Diagn* 1984;10:17-25.
10. Hahn RT, Roman MJ, Mogtader AH, Devereux RB. Association of the aortic dilation with regurgitant, stenotic and functionally normal bicuspid aortic valves. *J Am Coll Cardiol* 1992;19:283-288.
11. Pachulski RT, Weinberg AL, Chang KL: Aortic aneurysm in patients with functionally normal or minimally stenotic bicuspid aortic valve. *Am J Cardiol* 1991;67:781-782.
12. Roberts CS, Roberts WC. Dissection of the aorta associated with congenital malformation of the aortic valve. *Am J Cardiol* 1991;17:712-716.
13. McReynolds RA, Ali N, Cuadra M, Roberts WC. Combined acute rheumatic fever and congenitally bicuspid aortic valve: a hitherto unconfirmed combination. *Chest* 1976;70:98-100.
14. Pomerance A. Pathogenesis of aortic stenosis and its relation to age. *Br Heart J* 1972;34:569-574.

15. Grant RT, Wood JE, Jones TD. Heart Valve irregularities in relation to sub-acute bacterial endocarditis. *Heart* 1928;14:247-255.
16. Roberts WC. The structure of the aortic valve in clinically isolated aortic stenosis. *Circulation* 1970;42:91-97.
17. Subramanian R, Olson LJ, Edwards WD. Surgical pathology of pure aortic stenosis: a study of 374 cases. *Mayo Clin Proc* 1984;59:683-690.
18. Guiney TE, Davies MJ, et al. The etiology and course of isolated severe aortic regurgitation. *Br Heart J* 1987;58:358-368.
19. Roman MJ, Devereux RB, Niles NW, et al. Aortic root dilatation as a cause of isolated severe aortic regurgitation. *Ann Intern Med* 1987;106:800-807.
20. Nistri S, Sorbo MD, Marin M et al. Aortic root dilatation in young men with normally functioning bicuspid aortic valves. *Heart* 1999;82:19-22.
21. Brandenburg RO Jr, Tajik AJ, Edwards WD, Reeder GS, Shub C, Seward JB. Accuracy of 2-dimensional echocardiographic diagnosis of congenitally bicuspid valve: echocardiographic-anatomic correlation in 115 patients. *Am J Cardiol* 1973;83:1469-1473.

22. Espinal M, Fuisz AR, Nanda NC, Aaluri SR, Mukhtar O, Sekar PC. Sensivity and specificity of transesophageal echocardiography for determination of aortic valve morphology. *Am Heart J* 2000;139:1071-1076.
23. Roberts WC. The congenitally bicuspid aortic valve. A study of 85 autopsy cases. *Am J Cardiol* 1970;26:72-83.
24. Nanda NC, Pinheiro L, Sanyal R, Rosenthal S, Kirklin JK. Multiplane echocardiographic imaging and three-dimensional reconstruction. *Echocardiography* 1992;9:667-676.
25. Lewis T, Grant RT. Observations relating to subacute infective endocarditis. *Heart* 1923;10:21-99.
26. Davies MJ. Pathology of cardiac valves. London: Butterworths; 1980:1-61.
27. Bacon APC, Matthews MB. Congenital bicuspid aortic valves and the etiology of isolated aortic valvular stenosis. *QJ Med* 1959;28:545-560.
28. Roelandt JR TC. Three-dimensional echocardiography: the future today. *Acta Cardiol* 1998,53.323-336.

