



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO**

**DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
FACULTAD DE MEDICINA
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD
INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
UNIDAD MEDICA DE ALTA ESPECIALIDAD
HOSPITAL DE CARDIOLOGÍA No. 34**

**ASOCIACIÓN DE ESTENOSIS SUBAÓRTICA CON AORTA
BIVALVA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS VALORADOS EN LA
UMAE, HOSPITAL DE CARDIOLOGÍA No. 34.
R-2011-1902-15**

T E S I S

**QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE:
SUBESPECIALISTA EN CARDIOLOGÍA
PEDIÁTRICA**

**P R E S E N T A:
DR. CARLOS ALBERTO ORANTES MARROQUÍN**

**DIRECTOR DE TESIS:
DR. THEO YASSER CONTRERAS ALVARADO**

MÉXICO, D.F.

2013





Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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 MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL**

DIRECCIÓN DE PRESTACIONES MÉDICAS
Unidad de Educación, Investigación y Políticas de Salud
Coordinación de Investigación en Salud

Dictamen de Autorizado

COMITÉ LOCAL DE INVESTIGACIÓN EN SALUD 1902

HOSPITAL DE ESPECIALIDADES NUM. 34 CENTRO MEDICO NACIONAL DEL NORESTE, NUEVO LEÓN

FECHA 01/11/2011

DR. THEO YASSER CONTRERAS ALVARADO**P R E S E N T E**

Tengo el agrado de notificarle, que el protocolo de investigación con título:

PREVALENCIA DE LA ASOCIACIÓN DE ESTENOSIS SUBAÓRTICA CON AORTA BIVALVA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS VALORADOS EN LA UMAE, HOSPITAL DE CARDIOLOGÍA No. 34.

que usted sometió a consideración de este Comité Local de Investigación en Salud, de acuerdo con las recomendaciones de sus integrantes y de los revisores, cumple con la calidad metodológica y los requerimientos de ética y de investigación, por lo que el dictamen es **A U T O R I Z A D O**, con el número de registro institucional:

Núm. de Registro

R-2011-1902-15

ATENTAMENTE

DR. HECTOR DAVID MARTINEZ CHAPA

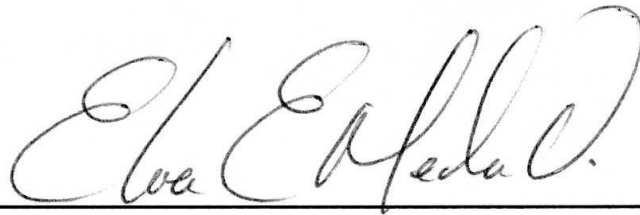
Presidente del Comité Local de Investigación en Salud núm 1902

Imprimir

IMSS

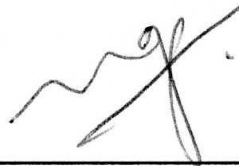
SEGURIDAD Y SOLIDARIDAD SOCIAL

JURADO



Dra. Elva Eugenia Medina Villalobos
Presidente

JEFE DE DIVISIÓN DE EDUCACIÓN EN SALUD
UMAE, HOSPITAL DE CARDIOLOGÍA No. 34.



Dra. Nancy Elena Guzmán Delgado
Secretario

JEFE DE DIVISIÓN DE INVESTIGACIÓN EN SALUD
UMAE, HOSPITAL DE CARDIOLOGÍA No. 34.



Dr. Felipe Gerardo Chio De Anda
Vocal

MEDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA
UMAE, HOSPITAL DE CARDIOLOGÍA No. 34.

DEDICATORIA:

A mi esposa

Susana Sánchez Miranda

AGRADECIMIENTOS

- A dios por brindarme la vida y la oportunidad de seguir avanzando día a día.
- A Susana y Miranda Stefania que son los seres más importantes y que amo en la vida, por su apoyo incondicional en todos los momentos buenos y malos que hemos pasado y vivido en esta etapa de nuestras vidas, a pesar de todo, tener Fe y confianza, por la luz que le han dado a mi oscuro andar, Gracias por ser parte de mi vida.
- A mi madre por siempre estar ahí desde el origen de mi ser, sin preguntar, a mis hermanos, por su apoyo y comprensión.
- A todos mis maestros, colegas, convivientes, contrarios, por ser parte de mi moldeamiento y permitirme crecer y mejorar cada vez un poco más como médico y como persona, en especial al Dr. Javier Fraga Araujo por ser un gran médico, amigo y una gran persona, por sus sabios consejos y sus enseñanzas.
- A mi asesor de tesis por su tiempo y dedicación.
- Sobre todo a los pacientes que dieron la oportunidad de aprender a través de ellos.

INDICE

	Página
RESUMEN.....	1
ANTECEDENTES.....	2
JUSTIFICACIÓN.....	14
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	15
HIPOTESIS.....	16
OBJETIVOS.....	17
MATERIAL Y MÉTODOS.....	18
DISEÑO DEL ESTUDIO.....	18
LUGAR O SITIO DEL ESTUDIO.....	18
POBLACIÓN DE ESTUDIO.....	18
CRITERIOS DE SELECCIÓN.....	18
DEFINICIÓN DE VARIABLES.....	20
TÉCNICA Y TAMAÑO DE LA MUESTRA.....	21
ANÁLISIS ESTADÍSTICO.....	21
ASPECTOS ÉTICOS.....	21
DESCRIPCIÓN GENERAL DEL ESTUDIO.....	22
RESULTADOS.....	24
DISCUSIÓN.....	26
CONCLUSIONES.....	28
REFERENCIAS.....	29
ANEXOS.....	34

RESUMEN ESTRUCTURADO

ASOCIACIÓN DE ESTENOSIS SUBAÓRTICA CON AORTA BIVALVA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS VALORADOS EN LA UMAE, HOSPITAL DE CARDIOLOGÍA No 34.

DR. THEO YASSER CONTRERAS ALVARADO¹, DR. CARLOS ALBERTO ORANTES MARROQUÍN²

¹ Médico adscrito al departamento de Cardiología Pediátrica, ² Residente de la especialidad de Cardiología Pediátrica, UMAE, Hospital de Cardiología No.34, IMSS, Monterrey, NL.

INTRODUCCIÓN: La válvula aórtica bicúspide (VAB) es la cardiopatía congénita más frecuente, incidencia de 0.9 a 2.0%. La estenosis subaórtica (E SubAo), es un defecto congénito aislado ó adquirido. Prevalencia del 6.5%. Ambas con complicaciones a nivel de la válvula aórtica, tracto de salida de ventrículo izquierdo, pared de la aorta y endocarditis bacteriana.

OBJETIVO: Conocer la prevalencia de la asociación de ESubAo, con VAB en pacientes pediátricos atendidos en el departamento de cardiopediatría de la UMAE Hospital de Cardiología No. 34, en el periodo de enero del 2011 – junio del 2012.

MATERIALES Y MÉTODOS: Diseño del estudio descriptivo, ambispectivo y transversal. Se incluyeron todos los pacientes entre 0-15 años que acudieron a la consulta externa o al servicio de hospitalización del servicio de cardiología pediátrica en el periodo de enero del 2011 – junio del 2012 con el diagnostico de ESubAo. La muestra fue no probabilística, por conveniencia. Los datos recolectados se analizaron mediante estadística descriptiva.

RESULTADOS: Se incluyeron un total de 45 pacientes con ESubAo, tipo rodete fue el más frecuente 32 (71.1%). con VAB 11 (24.5%). De los 11 pacientes con la asociación, del sexo femenino fueron 7 (63,6%), el tipo de ESubAo fue rodete en 8 (72.7%), no se asocio a ningún síndrome, el principal tratamiento fue el medico. Las *p* no fueron significativas.

CONCLUSIONES: La asociación en nuestro medio es ligeramente mayor a lo reportado a la literatura, es mas frecuente en el sexo femenino relación 2:1. Con estos resultados es recomendable descartar está asociación de forma rutinaria y dar el seguimiento y vigilancia ya que en algún momento de la vida necesitaran manejo médico o quirúrgico.

PALABRAS CLAVE:

1. Tracto de salida del ventrículo izquierdo 2. Estenosis 3. Aorta bivalva

1. ANTECEDENTE

VÁLVULA AÓRTICA BICÚSPIDE

Historia

La válvula aórtica bicúspide se describe por primera vez en el siglo XVI por Leonardo da Vinci hizo bocetos de la válvula aórtica con dos cúspides de diferente tamaño. ⁽¹⁾ En 1844 se describe por Paget; Peacock reconoce su responsabilidad en la estenosis calcificada en 1866 y en 1886 Osler por primera vez la asocia con endocarditis infecciosa. ⁽²⁾

Epidemiología

La válvula aórtica bicúspide (VAB) es la cardiopatía congénita más frecuente, con una incidencia en la población general de 0.9 a 2.0% y una frecuencia de 54% en los pacientes de más de 15 años con estenosis aórtica. Predomina en el sexo masculino 3:1, se puede encontrar de forma aislada o asociada a estenosis e insuficiencia aórtica, dilatación de la raíz aórtica, disección de la aorta, coartación aórtica (50-75%), arco aórtico interrumpido (27%), defecto septal interventricular (20%), síndrome de Turner (10-12%), síndrome de Marfan (2,1%), síndrome de corazón izquierdo hipoplásico, síndrome de Shone's, síndrome de Williams, conducto arterioso permeable, defectos del tabique auricular. El predominio de la arteria coronaria izquierda es más común en pacientes con VAB 29-56.8% y en el 90% de los casos la arteria coronaria principal izquierda es inferior a 5 mm de longitud, la ignorancia de esta asociación puede ser causa de inadecuada preservación miocárdica y un incremento del riesgo de infarto miocárdico. ^(2, 3)

Etiología y fisiopatología

Estas válvulas pueden ser hereditarias con un patrón de herencia multifactorial ocasionalmente autosómico dominante, con penetrancia reducida. Emanuel et al. Encontraron una incidencia familiar mínima de 14.6%. Huntington K, et al. encontraron en familiares de primer grado de persona con VAB la prevalencia de este defecto encontrada fue del 9.1% muy por arriba de la prevalencia estimada de la población de 1-2%.⁽⁴⁾

La prevalencia fue igual en hombres y mujeres que tuvieron más de un afectado individual. La patogenia de la VAB es desconocida, no se conoce el mecanismo correcto que induce la formación de esta malformación. La VAB es el resultado de una fusión atípica de las cúspides aórticas durante la valvulogénesis. Algunas teorías refieren un comportamiento anormal de las células derivadas de la cresta neural cardiaca como una posible etiología, mientras que otras sugieren que es una alteración molecular en la matriz al inducir la valvulogénesis extracelular modificada. Una teoría de la mutación en la vía de señalización y los reguladores de la transcripción del gen NOTCH1 son un descubrimiento relativamente reciente y muestra cómo contribuye a una anomalía genética de la morfología y la calcificación valvular, provocando un cambio inmediato en el desarrollo de la pared aórtica y un depósito tardío de calcio que causa enfermedad aórtica progresiva en la válvula. Las mutaciones en el componente de la vía de NOTCH1, predisponen a disfunción endotelial e inflamación asociados con la calcificación.⁽⁵⁾

Otra posibilidad es la existencia de irregularidades en la migración de células de la cresta neural, alteraciones neuronales que pueden ser responsables de la válvula aórtica y capa media de la aorta ascendente, ya que ambos están asociados. Durante la embriogénesis, las células de la cresta neural migran a la zona de salida, posteriormente, estas células meso-ectodérmicas situadas entre la aorta proximal y el tronco pulmonar, participan en la tabicación del corazón. La fusión de los cojinetes endocárdicos derecho e izquierdo parece ser un factor clave en la valvulogénesis de la

formación del VAB. Aneurismas aórticos, cervicocefálicos, intracraneales todos originados de la cresta neural, se reportan en la población VAB. (1, 6, 7)

Clasificación

Ruso et al. clasificó a la VAB en 3 tipos: la fusión de la cúspide coronaria izquierda y la cúspide coronaria derecha (tipo A), fusión de la cúspide coronaria derecha y no coronaria (tipo B), y fusión de la coronaria izquierda y cúspide no coronaria (tipo C), calificando los cambios histopatológicos en la pared de la aorta ascendente y observando una asociación estadísticamente significativa entre la anatomía de la válvula de tipo A y un grado más grave de degeneración de la pared en la aorta ascendente con dilatación de la raíz aórtica a una edad más temprana en comparación con la anatomía de la válvula de tipo B. (8)

En base a la anatomía y función de la válvula aórtica existe una clasificación para describir con mayor precisión la VAB relacionándose con las características morfológicas de la intervención quirúrgica para obtener una visión más clara de la asociación de VAB con otras enfermedades de la aorta, se basa en 3 características: el número de rafe, la posición espacial de las cúspides o rafe y el estado funcional de la válvula. La VAB se clasificó en 3 categorías en función de las características. La categoría principal representa el número de rafe, la codificación de las VAB en 3 tipos: Tipo 0 la válvula sin rafe, la tipo 1 la válvula con un rafe y la tipo 2 la válvula con dos rafe. La primera subcategoría se refiere a la disposición espacial de los bordes libres de las cúspides de tipo 0 (válvula sin rafe) y rafe en los tipos 1 y 2 (válvula con uno y válvula con 2 rafe). Para el tipo 0 (válvula sin rafe) la orientación del borde libre de la cúspide se encontró es anteroposterior o lateral. Para los tipos 1 y 2 (válvula con uno y dos rafe) la orientación de el rafe en relación a los senos define esta subcategoría; por ejemplo VAB tipo 1, L/R significa VAB tipo 1 (válvula con un rafe) con el rafe posicionado entre la izquierda (L) y derecha (R) de los senos coronarios. La 2ª categoría es

determinada por el estado funcional de la válvula: insuficiencia predominante (I), estenosis predominante (S) balanceada insuficiencia y estenosis (b), o no insuficiencia y no estenosis (No). Una subcategoría no clasificable es representada por una "X". Esta clasificación de VAB puede presentarse en 3 bloques, tipo, posición espacial y función valvular. Esta clasificación incluso si se utiliza en la categoría mayor (tipo) por sí sola, puede ser ventajosa para definir mejor la VAB facilitar la comunicación científica y mejorar el tratamiento. ⁽⁹⁾

Diagnóstico

El ecocardiograma transtorácico es el estudio confirmatorio, con una sensibilidad y especificidad del 92% y 96% para la detección de la anatomía de VAB, en el eje corto. ⁽³⁾ El diagnóstico es basado en la demostración de dos valvas y dos cúspides, cierre de la válvula excéntrico y una línea de coaptación única entre las cúspides durante la diástole. ⁽¹⁰⁾

Complicaciones

Estenosis aórtica, insuficiencia aórtica, endocarditis infecciosa, dilatación y disección aórtica son las complicaciones más comunes. ⁽²⁾ Saha et. al. describe dos pacientes con soplos cardíacos diagnosticados en la infancia que se perdieron durante el seguimiento, ambos se presentan como adultos con insuficiencia cardíaca y las complicaciones de la VAB, uno desarrolló estenosis aórtica, y el otro insuficiencia aórtica, ameritaron cirugía urgente. Muchas personas en la población general con VAB nunca han sido diagnosticadas o han sido valorados en la infancia y ya no están bajo revisión. ⁽¹¹⁾

En la actualidad es reconocido como un síndrome incorporando desordenes de la válvula y anomalías de la pared aórtica, incluyendo dilatación, disección o rotura aórtica. El colesterol o la proteína C reactiva elevados se pueden encontrar en estos pacientes. Los niveles altos de colesterol

en suero se han asociado con calcificación masiva y los niveles de PCR elevados se ha encontrado con moderada a severa calcificación valvular, que entre pacientes sin o mínima calcificación valvular.

(12)

Ward sugiere que la VAB puede ser responsable de mayor morbimortalidad que el resto de los defectos congénitos del corazón. En este estudio se observó VAB pacientes con lesiones obstructivas del corazón izquierdo. Encontraron que la morfología de los pacientes con VAB con fusión de la valva coronariana derecha y no coronariana tuvo más del doble de riesgo de estenosis e insuficiencia aórtica en comparación con otros tipos de VAB. Por el contrario la combinación de VAB y coartación aórtica fue asociada con enfermedad valvular aortica leve, con independencia del patrón de fusión valvular. (13)

Tratamiento

Diferentes opciones quirúrgicas existen para los pacientes con VAB, dependiendo de la edad de presentación, tamaño y apariencia de la aorta. (14)

Pacientes con VAB deben ser sometidos a reparación electiva de la raíz aortica o remplazo de la aorta ascendente si el diámetro de estas estructuras excede 5.0 cm. (15)

La resección triangular de la cúspide grande prolapsada incluyendo el centro del rafe, con o sin anuloplastia subcomisural complementaria, puede conducir a resultados quirúrgicos satisfactorios.

(16)

El reemplazo de la válvula aórtica está indicado para estenosis aórtica severa o insuficiencia aórtica en pacientes sintomáticos o aquellos con alteración de la función ventricular izquierda. Gradiente pico ≥ 80 mmHg y área valvular aórtica ≤ 0.75 cm² han sido encontrados ser predictivos del reemplazo valvular aórtico para pacientes con VAB. (17)

Neonatos con estenosis crítica por VAB pueden ser aliviados exitosamente con un dramático descenso en la presión ventricular izquierda a través de dilatación por medio de valvuloplastia aórtica con balón retrógrada. ⁽¹⁸⁾

ESTENOSIS SUBAÓRTICA

Historia

En 1957 Brock describe pacientes con persistencia de gradiente elevado del tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI), después de valvulotomía aórtica y especuló que el mecanismo era una obstrucción subvalvular muscular similar a la hipertrofia infundibular del ventrículo derecho causando una obstrucción del tracto de salida después del alivio de la estenosis pulmonar. ⁽¹⁹⁾

Epidemiología

La obstrucción al TSVI, que incluye estenosis en, por debajo o por encima de la válvula aórtica (Ao), representa hasta el 10% de las cardiopatías congénitas. La estenosis Ao valvular es la más frecuente (71%), seguida de la estenosis subvalvular (23%) y la estenosis supra valvular (6%). La estenosis subaórtica discreta explica cerca del 90% de los casos de estenosis subaórtica (E SubAo), y la estenosis en túnel en el 10%. Se ha notificado una membrana subaórtica familiar. ⁽²⁰⁾ La E SubAo puede ser un defecto congénito aislado pero también puede ser adquirido. La prevalencia en adultos con enfermedad cardíaca congénita es del 6.5%, con una relación hombre-mujer de 2:1. De los pacientes con E SubAo 37% puede tener defectos septal ventricular concomitante de tipo membranoso. ⁽⁶⁾ La válvula aórtica bicúspide está presente en 23% de los pacientes. ⁽²¹⁾

Etiología y fisiopatología

Se cree que se desarrolla como consecuencia de la turbulencia en un TSVI de forma anormal, que causa una lesión endocárdica y la consiguiente proliferación y fibrosis. Algunos tienen antecedentes de una intervención quirúrgica como el cierre de CIV membranosa o bandaje de la arteria pulmonar (de 9 meses a 8 años antes del desarrollo de la membrana. ⁽²⁰⁾ La estenosis subaórtica tuneliforme suele estar asociada con la hipoplasia de la aorta ascendente y del anillo aórtico, valvas engrosadas, así como el complejo de Shone (anillo supramitral, válvula mitral en paracaídas, estenosis subaórtica, VAB y CoAo). ^(6, 20)

Rosenquist et al. sugiere una explicación tanto para la lesión inicial y la considerable tasa de recurrencia. Encontraron que la distancia entre la válvula mitral y aórtica está consistentemente incrementada. Su hipótesis es que la alteración en la dirección del flujo de sangre cerca de la cresta del tabique interventricular conduce a la diferenciación de las células embrionarias en una variante de tejido fibrótico. ⁽²²⁾

El anillo aórtico puede ser pequeño con válvula normal, pero la estenosis valvular aórtica puede coexistir. La estenosis subaórtica puede ser consecuencia de la inserción anormal de la válvula mitral o de tejido accesorio, inserción anormal del músculo papilar de la mitral, banda muscular anormal dentro del TSVI, ó desplazamiento posterior del septum infundibular sin defecto septal ventricular, asociado o no con membrana subaórtica. ⁽²³⁻²⁶⁾

La membrana SubAo en los casos familiares se ha reportado como una anomalía aislada y junto a la presencia de otras anomalías congénitas. Proporciones grandes de descendencia afectada en algunas familias sugieren un patrón de herencia dominante del alelo causante de la enfermedad, la ausencia de afección en los padres podría deberse a la penetrancia incompleta. Heterogeneidad de locus y herencia poligénica no se puede descartar basándose en estos datos. Por lo que familiares de primer grado de todos los pacientes con membrana SubAo y personas con soplos deben ser evaluados. ⁽²⁷⁾

Clasificación

La obstrucción puede ser producida por la hipertrofia del septum ventricular como es visto en la miocardiopatía hipertrófica. Por anomalía del tejido derivado del septum membranoso, o las valvas de las válvulas atrioventriculares o por el apego anómalo de la tensión del aparato valvular atrioventricular izquierdo. Los 2 últimos es más probable ser encontrados cuando hay un defecto septal ventricular. Cuando el tabique ventricular está intacto, la más significativa lesión es la llamada membrana subvalvular. Esta lesión ha sido descrita de muchas maneras y ha sido objeto de múltiples investigaciones. Aunque a menudo se denomina membranosa, casi siempre la lesión es una plataforma fibrosa firme y muscular que rodea el tracto de salida en forma de diafragma. La posición de la plataforma puede variar con respecto a la proximidad a las valvas valvulares. Si es extensa se puede producir lo que se denomina estenosis tipo túnel. Sin embargo la E SubAo membranosa no es congénita en la gran mayoría es adquirida después del nacimiento, aunque a veces en el marco de otros defectos cardíacos congénitos. ⁽²⁸⁾

Las formas más severas de estenosis subvalvular aórtica son las causadas por túnel fibromuscular que puede ser de segmento corto o largo. ⁽²⁹⁾

Diagnostico

El ecocardiograma es el método diagnóstico de más alto valor en esta patología, se observa la imagen de obstrucción subaórtica y la presencia del diafragma membranoso o fibromuscular con un sitio de implantación claramente diferenciable de la válvula aórtica. Existe hipertrofia ventricular izquierda. Frecuentemente el aspecto de la membrana tiene mayor refringencia ecocardiográfica que la válvula aórtica. Existen alteraciones en la válvula aórtica, con engrosamiento de las valvas, secundarias a la lesión producida por la alta velocidad del jet subaórtico que golpea la válvula

aórtica. El doppler color permite observar con claridad el sitio donde se inicia la turbulencia, las proyecciones ecocardiográficas más útiles son el eje largo paraesternal y el subxifoideo. ⁽²⁸⁾

Un gradiente >50 mmHg por doppler continuo es considerado grave y es de mal pronóstico en los pacientes no tratados. Los pacientes pueden presentarse con uno de los síntomas de la triada asociados con estenosis valvular Ao: dolor precordial, síncope ó insuficiencia cardiaca. ⁽³⁰⁾

La ecocardiografía tridimensional (3D) ha evolucionado hasta convertirse en un complemento rápido y preciso para la ecocardiografía bidimensional y ayuda en la planeación quirúrgica, proporciona imágenes que pueden ser manipuladas, cortadas en diferentes planos para localizar el área de interés. Concluyendo que la ecocardiografía 3D es un modo sensitivo y preciso para el diagnóstico de la estenosis subaórtica proporcionando información adicional a la ecocardiografía bidimensional. ⁽³¹⁾

Berger et al. reportan un caso que describe una presentación inusual por ecocardiografía torácica de una membrana subaórtica en el cual la membrana no se observa inicialmente, siendo identificada por ecocardiografía transesofágica realizado antes de la cirugía, el paciente fue sometido a resección quirúrgica de una fina membrana subaórtica y un reemplazo valvular aórtico con mejoría de los síntomas clínicos y descenso del gradiente postoperatorio. ⁽³²⁾

Complicaciones

La obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo causada por obstrucción subaórtica abarca un rango amplio de lesiones anatómicas, consideradas como estenosis subaórtica discreta y difusa. Se ha considerado una lesión progresiva, con riesgo de endocarditis infecciosa y posibilidad de desarrollar insuficiencia aórtica cuando el tejido fibroso se extiende hacia la base de las valvas aórticas. ⁽³³⁾

Los pacientes con E SubAo tienen un elevado riesgo de desarrollar endocarditis infecciosa que con frecuencia implica a la válvula aórtica, la velocidad elevada del flujo sistólico choca con la válvula aórtica y resulta en lesión: cicatrización, valvas redundantes y prolapso que hace más susceptible de coagulación y la formación de vegetaciones. (34-35)

La recurrencia de fondo de la E SubAo discreta se ha informado con una tasa de 0% a 55% de los pacientes. Se ha reportado que los pacientes con obstrucción severa determinada por ecocardiografía preoperatoria, y la distancia más corta entre la E Sub Ao discreta y la válvula Ao, así como aquellos que requieren reparación de la valva de la válvula Ao ó mitral en la cirugía están en mayor riesgo de recurrencia. (36)

Tratamiento

Debido a la naturaleza progresiva de la enfermedad y el desarrollo frecuente de insuficiencia aórtica valvular la cirugía es usualmente aconsejada. En ausencia de insuficiencia aórtica significativa un gradiente medio de 30 mmHg es un corte razonable particularmente si la evolución esta documentada. La recurrencia puede ser un problema como en una tercera parte de los pacientes, por lo general se describe más ampliamente asociada a miectomía septal. Las personas con obstrucción tipo túnel tienen un riesgo particular y en última instancia requieren ampliación de la raíz aórtica con procedimiento de Konno con o sin reemplazo de la válvula. (28)

La resección quirúrgica es la intervención de elección para el tratamiento de la E Sub Ao y se hace generalmente a través de una vía transaórtica. La mortalidad quirúrgica es baja y las complicaciones generalmente son mínimas. La E SubAo recurre hasta en un 37% de los casos después de la resección quirúrgica. (21)

Barkhordarian et al. revisaron 50 pacientes para la evaluación retrospectiva de los datos preoperatorios, intraoperatorios y postoperatorios, reporta que 35 pacientes tuvieron una cirugía

primaria, 7 secundaria y 8 fueron reintervenidos en un 3er tiempo. Encontrando que la insuficiencia aórtica es más frecuente en pacientes con E SubAo recurrente. ⁽³⁷⁾

Darcin et al hicieron un estudio retrospectivo, en pacientes con discreta estenosis subaórtica donde 21 pacientes se sometieron a tratamiento quirúrgico realizando escisión fibromuscular de la membrana con miomectomía en todos los pacientes. El gradiente de presión sistólica media entre el VI y la Ao se redujo de $59,23 \pm 35,58$ mmHg, antes de la operación a $9.47 \pm 9,91$ mmHg después de la operación. Sin reporte de fallecimientos postoperatorios temprano o tardío. Dos pacientes (9.5%) fueron sometidos a reoperación por gradientes recurrentes y defecto septal ventricular residual. Por lo que sugieren que la extirpación de membrana fibromuscular combinada con miomectomía produce suficiente alivio de la obstrucción con baja morbilidad. ⁽³⁸⁾

Babaoglu et al. realizaron un estudio ecocardiográfico evaluaron la progresión de la estenosis, el inicio y progresión de la insuficiencia Ao y los resultados de la cirugía en niños con E SubAo aislada discreta. En 108 pacientes donde estenosis leve se definió como gradiente instantáneo sistólico Doppler máximo < 25 mmHg, moderada de 50-75 mmHg y estenosis severa > 75 mmHg, donde los pacientes con estenosis muy leve o leve se puede dar seguimiento no invasivo cada año. Uno de cada 8 pacientes con estenosis moderada progresa a estenosis severa y la insuficiencia Ao moderada se desarrollo en 2 pacientes. Por lo que recomiendan una evaluación cuidadosa y frecuente para los pacientes con estenosis moderada ya que la cirugía puede ser necesaria dependiendo de la severidad de la estenosis y la insuficiencia Ao. Después de la cirugía un estrecho seguimiento es necesario para detectar y proponer tratamiento temprano a los signos de recurrencia o progresión de la insuficiencia Ao. ⁽³⁹⁾

Barkhordarian et al. compararon por ecocardiografía la geometría preoperatoria y postoperatoria del TSVI en niños y adultos con E SubAo para dilucidar si la geometría podía ser modificada cuando la intervención quirúrgica se realiza a una edad más temprana. Encontrando que hubo cambios en el

ancho y el ángulo del TSVI aortoseptal cuando la cirugía se realiza en pacientes jóvenes y sin mejoría de la geometría en pacientes con edad avanzada. ⁽⁴⁰⁾

Karamlou et al. incluyeron 313 niños con E SubAo, recomiendan que la intervención debe retrasarse hasta que el gradiente sea superior de 30 mmHg debido a que la mayoría de los niños con gradientes mínimos se mantienen estables sin progresión de la estenosis o daño de la válvula Ao. La resección quirúrgica debe ser ofrecida cuando el gradiente medio sea > 30 mmHg para prevenir la progresión de la obstrucción y el desarrollo de la insuficiencia aortica importante. ⁽⁴¹⁾

Reporte de casos de asociación de E SubAo con aorta bivalva

Kulkarni et al. en 1983 describen el primer caso de la combinación de E SubAo membranosa y una discreta estenosis valvular aórtica bicúspide congénita demostrado por ecocardiografía en una paciente de 21 años de edad detectando soplo desde los 5 años y durante los últimos 5 años con disnea de esfuerzo grado II, palpitaciones y síncope ocasionales después del esfuerzo, con duración de 1 a 2 minutos. ⁽⁴²⁾

Koz et al. reportan en un hombre de 21 años de edad que presentaba disnea al esfuerzo y mareos. En la ecocardiografía transtorácica el eje paraesternal corto mostró una válvula aórtica bicúspide y el eje largo paraesternal doppler color mostro un patrón de mosaico en la región SubAo con un gradiente pico de 30 mmHg y a nivel valvular Ao fue normal. El hecho de que son muy pocos informes sobre esta rara coexistencia puede ser debido a falta de reconocimiento de la membrana subaórtica discreta durante el examen ecocardiográfico y ser pasada por alto. ⁽⁴³⁾

2. JUSTIFICACIÓN:

Uno de los problemas más importantes dentro de la pediatría es realizar el diagnóstico oportuno de las cardiopatías congénitas, la frecuencia es variable de acuerdo a los estudios de cada institución, aproximadamente entre 4 y 8 por mil nacidos vivos. Un 25% de estos pacientes padecerá enfermedad crítica que requerirá de intervención.

Es absolutamente imprescindible que el médico comprenda la estructura anatómica y las características funcionales de un corazón normal, basándose en un análisis segmentario y secuencial, para poder apreciar la naturaleza y magnitud del corazón congénitamente malformado.

En nuestro hospital no existen reportes sobre la asociación entre estenosis subaórtica con aorta bivalva, y en la literatura son escasos, la detección de estenosis subaórtica y su asociación con aorta bivalva permite la corrección de la obstrucción en caso necesario y continuar con el seguimiento a largo plazo de la alteración valvular, tratando de prevenir complicaciones secundarias, favoreciendo el óptimo desarrollo de los pacientes y mejorando su calidad de vida. Consideramos la necesidad de realizar estudios estadísticos que permitan conocer la prevalencia de la asociación de aorta bivalva y estenosis subaórtica en nuestro medio y así favorecer nuestro sistema de salud.

3. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA:

La válvula aórtica bicúspide es la cardiopatía congénita más frecuente, en la actualidad es reconocido como un síndrome que incorpora desordenes propios de la válvula como depósito tardío de calcio que causa enfermedad progresiva en la válvula produciendo posteriormente estenosis, insuficiencia o ambos, además de anomalías de la pared aórtica, incluyendo dilatación, disección o rotura aórtica. La estenosis subaórtica produce obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo, produciendo una lesión progresiva con cicatrización, valvas aórticas redundantes y prolapso que la hace más susceptible de coagulación e incrementa el riesgo de endocarditis infecciosa así como el desarrollo de insuficiencia aórtica. Por lo tanto ambas patologías necesitan seguimiento. Existen muy pocos informes sobre esta asociación la cual puede deberse a la falta de reconocimiento de esta combinación ya que al observar la obstrucción al tracto de salida subvalvular pudiéramos pasar por alto la búsqueda intencionada de la aorta bivalva o viceversa. Más sin embargo existen reportes en la literatura y hemos observado esta asociación durante la práctica cotidiana.

Por lo que formulamos la siguiente pregunta:

¿Cuál es la prevalencia de la asociación entre estenosis subaórtica y aorta bivalva en los pacientes pediátricos valorados en la UMAE, Hospital de Cardiología No. 34 de enero de 2011 a junio de 2012?

4. HIPÓTESIS

HI:

La prevalencia de la asociación de estenosis subaórtica con aorta bivalva en pacientes pediátricos valorados en la UMAE del hospital de cardiología No. 34 es mayor al 23%, según lo reportado en la literatura.

H0:

La prevalencia de la asociación de estenosis subaórtica con aorta bivalva en pacientes pediátricos valorados en la UMAE del hospital de cardiología No. 34 es menor al 23%, según lo reportado en la literatura.

5. OBJETIVOS

5.1 OBJETIVO GENERAL

Conocer la prevalencia de la asociación de estenosis subaórtica con aorta bivalva en pacientes pediátricos atendidos en el departamento de cardiopediatría de la UMAE, Hospital de Cardiología No. 34 en el periodo de enero del 2011 – junio del 2012.

5.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS:

- 1.- Conocer la frecuencia con que se presenta en relación a género la asociación de estenosis subaórtica con aorta bivalva en pacientes pediátricos.
- 2.- Determinar el tipo de estenosis subaórtica que se asocia a aorta bivalva en pacientes pediátricos.
- 3.- Establecer la presencia de la asociación de estenosis subaórtica con aorta bivalva en pacientes pediátricos con características fenotípicas de algún síndrome.
- 4.- Conocer el tratamiento utilizado en los pacientes pediátricos con estenosis subaórtica y aorta bivalva.

6. MATERIAL Y MÉTODOS:

6.1 DISEÑO DEL ESTUDIO: Observacional, descriptivo, ambispectivo y transversal.

6.2 LUGAR DONDE SE DESARROLLO EL ESTUDIO: Servicio de cardiología pediátrica, de la UMAE, Hospital de Cardiología No. 34, IMSS. Monterrey, NL

6.3 POBLACIÓN: Todos los pacientes de 0-15 años que acudieron a los servicios de pediatría de la UMAE, Hospital de Cardiología No. 34. con el diagnostico de estenosis subaórtica.

6.4 CRITERIOS DE SELECCIÓN DE MUESTRAS:

6.4.1 CRITERIOS DE INCLUSIÓN:

- Todos los pacientes entre 0-15 años que acudieron a la consulta externa o al servicio de hospitalización del servicio de cardiología pediátrica en el periodo de enero del 2011 – junio del 2012 con el diagnostico de estenosis subaórtica.
- Expediente clínico físico y electrónico completo.
- Reporte del Estudio ecocardiográfico en los pacientes vistos retrospectivamente y en los prospectivos.

6.4.2 CRITERIOS DE EXCLUSIÓN:

- Todos los pacientes que no tuvieron los datos necesarios consignados en el expediente clínico físico o electrónico.
- Pacientes que no tuvieron el estudio ecocardiográfico.

6.5 DEFINICIÓN DE VARIABLES

VARIABLE	DEFINICIÓN CONCEPTUAL	ESCALA DE MEDICIÓN	DEFINICIÓN OPERACIONAL	TIPO DE VARIABLE
Edad	Tiempo que ha vivido una persona	Cuantitativa, Continua	0 años 1 años 2 años 3 años.	Independiente
Sexo	Conjunto caracteres, anatómicos fisiológicos que distinguen al hombre de la mujer.	Cualitativa, nominal, dicotómica	Hombre Mujer	Independiente
Estenosis SubAo	Obstrucción al tracto de salida ventricular izquierdo, que incluye estenosis por debajo de la válvula aórtica.	Cualitativa, Nominal, Policotómicas	Tipo de estenosis: Rodete Membrana Túnel Mecánica	Dependiente
Válvula Ao	Controla la dirección del flujo sanguíneo su apertura y cierre producen el ruido de los latidos cardiaco, normalmente tiene tres valvas.	Cualitativa, Nominal, policotómicas	Clasificación morfológica: Trivalva Bivalva Tetralvalva	Dependiente
Fenotipo	Manifestación visible del Genotipo en función de un determinado ambiente.	Cualitativa, Nominal, policotómicas	Trisomía 21 Trisomía 13 Trisomía 18 Turner Noonan Marfan Pierre Robín 22q11 Williams Gooldenhar	Dependiente
Tratamiento	Conjunto de medios que se emplean para curar o aliviar una enfermedad.	Cualitativa, Nominal, policotómicas	Expectante Medico Quirúrgico	Dependiente

6.6 TÉCNICA Y TAMAÑO DE LA MUESTRA

No probabilística, por conveniencia. Se incluyeron todos los pacientes que cumplieron con los criterios de inclusión en el periodo de enero del 2011 – junio del 2012 con el diagnóstico de estenosis subaórtica.

6.7 ANÁLISIS ESTADÍSTICO:

El análisis descriptivo de las variables incluyó medidas de tendencia central. Así, mismo las diferencias entre proporciones se analizaron mediante la prueba de Chi cuadrada, se consideró significativa cuando la $p < 0.05$ y se utilizó el paquete estadístico SPSS 19.0.

7. ASPECTOS ÉTICOS:

Este estudio se considera una investigación de riesgo mínimo, ya que los datos recolectados de los pacientes vistos retrospectivamente fueron a partir del expediente clínico y en los pacientes incluidos de manera prospectiva se les realizó un estudio ecocardiográfico transtorácico no invasivo, para el diagnóstico, en donde se tomaron los gradientes necesarios, se guardó confidencialidad de los datos y se les proporcionó en todo momento la atención médica, sin interferir con este estudio. Por lo anterior se consideró un estudio de riesgo mínimo y se llevó a cabo de acuerdo a los principios internacionales de investigación en la declaración de Helsinki de 1964 y sus enmiendas posteriores. Así como de los lineamientos del Reglamento de investigación de la ley general de salud en su Título II, aspectos éticos de la investigación en seres humanos y su Capítulo I. Así mismo, fue sometido al

Comité de Investigación de la UMAE del Hospital de cardiología Núm. 34 del IMSS para su aprobación.

8. DESCRIPCIÓN GENERAL DEL ESTUDIO

Con la finalidad de conocer la prevalencia de la asociación que existe entre la estenosis subaórtica y aorta bivalva en la población pediátrica, se incluyeron todos los pacientes entre 0-15 años que acudieron a la consulta externa o al servicio de hospitalización del servicio de cardiología pediátrica en el periodo de enero del 2011 a junio del 2012 con los diagnósticos de estenosis subaórtica y se excluyeron aquellos que a pesar de contar con los diagnósticos previamente mencionados no tuvieron todos los datos registrados en su expediente necesarios para realizar el presente proyecto de estudio.

Se revisaron expedientes de los pacientes con diagnósticos de estenosis subaórtica y aorta bivalva, para posteriormente documentarlos en la hoja de recolección de datos (anexo1), donde se registraron variables de interés para el diseño de este estudio, los cuales fueron llenados con los datos de los pacientes que cumplieron con los criterios de inclusión, durante la revisión médica se realizó la exploración física completa, ecocardiografía transtorácica en 2D, Doppler, color, pulsado tomando los gradientes picos y medios para la evaluación del tracto de salida del ventrículo izquierdo, y se realizó el diagnóstico de estenosis subaórtica al observar la presencia del diafragma membranoso, fibromuscular o rodete claramente diferenciable de la válvula aórtica en el eje largo paraesternal, que genere un gradiente medio igual o mayor a 20 mmHg, medido en el eje cinco cámaras apical, así como la morfología de la válvula aórtica, observada en el eje corto paraesternal, posteriormente estos datos recolectados se vaciaron al programa SPSS 19 para realizar el análisis

estadístico de las variables que incluyo medidas de tendencia central y las diferencias entre proporciones se analizarán mediante la prueba de Chi cuadrada.

9. RESULTADOS

El presente estudio se realizó en la UMAE, Hospital de Cardiología No. 34 en el cuál se incluyeron un total de 45 pacientes con el diagnóstico de estenosis subaórtica, del sexo (gráfica 1) femenino fueron 17 (37.7%), y masculino 28 (62.3%), con rangos de edad (gráfica 2) desde 1 mes hasta 14 años, con una mediana 6 años y moda de 7 años \pm 3.8 años.

Los 45 paciente presentaron estenosis subaórtica los cuales se clasificaron (gráfica 3) tipo rodete en 32 (71,1%) de los casos, Membrana 11 (24,5%), Tunel 1 (2,2%) y mecánica 1 (2,2%). La válvula aórtica (gráfica 4) fue trivalva en 33 pacientes (73,3%), Bivalva 11 (24.5%), y tetraavalva 1 (2,2%). La $p=$.980 (tabla 1).

Los síndromes asociados fueron pacientes con síndrome de Williams 1 (2,2%), alteración del cromosoma 7 diagnosticado por cariotipo 1 (2,2%), Displasia ósea en estudio 1 (2,2%) y sin ningún síndrome asociado 41 (91,1%).

El tipo de tratamiento (gráfica 5) que recibieron los 45 pacientes con estenosis subaórtica fue expectante en 11 (24,5%), medico 11 (24,5%) y quirúrgico 23 (51%).

De los 11 pacientes que tuvieron E SubAo y aorta bivalva, del sexo (gráfica 6) femenino fueron 7 (63,6%), y masculinos 4 (36,4%). Con una edad desde los 2 meses hasta 13 años con una edad mediana y moda de 7 años. La clase funcional en la que se encontraron estos pacientes fueron 3 (27.3%) en clase 2 de Ross, 6 (54,5%) en clase funcional 1 de la NYHA y 2 (18.2%) en clase 2 de la NYHA. El tipo de estenosis subaórtica (gráfica 8) que tuvieron 3 se clasificaron como tipo membrana (27.3%) y rodete 8 (72.7%). Estenosis a nivel valvular aórtico tuvieron 6 (54.5%), sin estenosis 5 (45,5%). Insuficiencia valvular aórtica tuvieron 7 (63.6) y sin insuficiencia 4 (36,4%). Asociación a un síndrome se encontraron 2 (18.2%) pacientes, de los cuales uno tuvo una alteración en el

cromosoma 7 diagnosticado por cariotipo y el otro paciente con una displasia ósea en estudio y sin asociación a algún síndrome 9 (81,8%) la P no fue significativa. El tipo de tratamiento (grafica 7) que recibieron fue expectante para 2 (18.2%) pacientes, medico en 6 (54,5%) y quirúrgico en 3 (27.3%).

10. DISCUSIÓN

En el presente estudio se demostró que la asociación de estenosis subaórtica y aorta bivalva es del 24.5% ligeramente mayor que lo reportado en la literatura ⁽²¹⁾. Con una edad desde los 2 meses hasta 13 años 1 mes con una mediana de 7 años. Con mayor predominio en el sexo femenino (63,6%), y masculino (36,4) que contrasta con lo reportado en la literatura para aorta bivalva y estenosis subaórtica por separado, con reporte de mayor predominio para el sexo masculino en ambas patologías ^(2,3,6).

El tipo de E SubAo que más se asoció a aorta bivalva fue el rodete 71,1% y tipo membrana 24,5%. La clase funcional en la que se encontró la mayoría de los pacientes fue de acuerdo a la NYHA en clase 1 el 54,5%, en clase 2 el 18,2%, y clase funcional de Ross 2 el 27,3%.

La asociación a alguna característica fenotípica de la E SubAo con aorta bivalva no se encontró ya que en el 81,8% no tuvieron ningún síndrome fenotípico, y en 2 pacientes se encontró un síndrome fenotípico de los cuales 1 fue diagnosticado previamente por cariotipo con una alteración en el cromosoma 7 y otro portador de una displasia ósea en protocolo de estudio.

El principal tratamiento que recibieron estos pacientes fue médico en el 54,5%, quirúrgico 27,3% y expectante 18,2%, el gradiente medio a nivel de la E SubAo que se encontró por debajo de 30 mmHg fue en el 72% y a nivel de la válvula aórtica gradientes picos menores de 50 mmHg en el 64%, por lo que a estos pacientes se les ofreció tratamiento médico y/o vigilancia, gradientes mayores a estos se indicó manejo quirúrgico en el 27,3%. Ameritando reoperación de los 45 pacientes con E SubAo 6 pacientes por presencia de reestenosis a nivel subvalvular. Las p encontradas para las variables de interés no fueron significativas.

Limitación del estudio se considera el tiempo para el seguimiento de estos pacientes, es muy corto para evaluar las complicaciones secundarias a la asociación objetivo de este estudio.

Con estos resultados obtenidos es recomendable descartar esta asociación de forma rutinaria ya que su presentación es más frecuente de lo reportado en la literatura en nuestro medio, cursando ambas patologías de acuerdo a su historia natural de la enfermedad con alteración de forma gradual y progresiva, además la E Sub Ao en ocasiones es recidivante, por lo tanto es importante dar el seguimiento y vigilancia ya que en algún momento de la vida necesitaran manejo médico o quirúrgico.

11. CONCLUSIONES

La asociación de E Sub Ao y aorta bivalva en la literatura son escasos la mayoría son reporte de casos. Encontramos una asociación del 24.5% un poco mayor que lo reportado en la literatura, por lo que consideramos es frecuente esta asociación por lo tanto es necesario descartar en pacientes con cardiopatía del tipo E Sub Ao ó aorta bivalva de manera rutinaria como descartamos algunas otras cardiopatías con asociaciones ya bien establecidas.

Esta asociación es más frecuente en el sexo femenino que en el masculino, con una relación de 2:1 que contrasta con lo reportado en la literatura.

El tipo de E SubAo que más se asocio a aorta bivalva fue el rodete hasta en el 71,1% de los casos seguido del tipo membrana en 24.5%.

En los pacientes con esta asociación no se encontró alguna característica fenotípica como en algunas otras cardiopatías congénitas.

El principal tratamiento que se les ofreció a estos pacientes fue medico, seguido por el quirúrgico, siendo algunos pacientes reoperados por reestenosis a nivel subaórtico.

Consideramos es indispensable el seguimiento de los pacientes con la asociación de E Sub Ao y aorta bivalva de acuerdo a su historia natural de la enfermedad con alteración de forma gradual y progresiva, del TSVI requiriendo en algún momento manejo médico o quirúrgico.

12. REFERENCIAS

1. Rocha S, Moura L, Goncalves F. Válvula aortic bicúspide e aortopatia o passado, o presente e o future. *Rev Port Cardiol.* 2010; 29: 1727-35.
2. Yener N, Oktar L, Erer D et al. Bicuspid Aortic Valve. *Ann Thorac Cardiovasc Surg.* 2002; 8: 264-67.
3. Siu S, Silversides C. Bicuspid Aortic Valve Disease. *J Am Coll Cardiol.* 2010; 55: 2789-800.
4. Huntington K, Hunter AG, Chan KL. A prospectivestudy to assess the frequency of familial clustering of congenital bicuspid aortic valve. *J Am Coll Cardiol.* 1997; 30: 1809–12.
5. Mohamed SA, Aherrahrou Z, Liptau H et al. Novel Missense Mutations (p.T596M and p.P1797H) in NOTCH1 in Patients with Bicuspid Aortic Valve. *BBRC.* 2006; 345:1460-65.
6. Aboulhosn J, Child JS. Left ventricular outflow obstruction subaortic stenosis, bicuspid aortic valve, supraaortic stenosis, and coarctation of the aorta. *Circulation.* 2006; 114: 2412-422.
7. Joziassse LC, Vink A, Cramer MJ. Bicuspid stenotic aortic valves: clinical characteristics and morphological assessment using MRI and echocardiography. *Neth Heart J.* 2011; 19: 119-25.
8. Russo CF, Cannata A, Lanfranconi M et al. Is aortic wall degeneration related to bicuspid aortic valve anatomy in patients with valvular disease? *J Thorac cardiovasc surg.* 2008; 136: 937-42.
9. Sievers HH, Schmidtke C. A classification system for the bicuspid aortic valve from 304 surgical specimens. *J Thorac cardiovasc surg.* 2007; 133: 1226-33.
10. Ward C. Clinical significance of the bicuspid aortic valve. *Heart.* 2000; 83: 81–5.

11. Saha S, Bastiaenen R, Hayward M et al. An undiagnosed bicuspid aortic valve can result in severe left ventricular failure. *BMJ*. 2007; 334: 420-22.
12. Yuan SM, Jing H. The bicuspid aortic valve and related disorders. *Sao Paulo Med J*. 2010; 128 (5): 296-301.
13. Fernandes SM, Sanders SP, Khairy P et al. Morphology of bicuspid aortic valve in children and Adolescents. *JAAC*. 2004; 44: 1648-51.
14. Borger MA, David TE. Management of the valve and ascending aorta in adults with bicuspid aortic valve disease. *Semin Thorac Cardiovasc Surg*. 2005; 17(2):143-7.
15. Isselbacher EM. Thoracic and abdominal aortic aneurysms. *Circulation*. 2005; 111(6): 816-28.
16. Zalaquett RS, Camplá CC, Scheu MG, et al. Valve repair surgery for incompetent bicuspid aortic valves. *Rev Méd Chile*. 2005; 133(3):279-86.
17. Ahmed S, Honos GN, Walling AD, et al. Clinical outcome and echocardiographic predictors of aortic valve replacement in patients with bicuspid aortic valve. *J Am Soc Echocardiogr*. 2007; 20(8):998-1003.
18. Lin YC, Chen MR. Balloon valvuloplasty for critical aortic stenosis in a low birth weight baby with tracheoesophageal fistula. *J Formos Med Assoc*. 2005; 104(7):522-4.
19. Bach DS, Michigan AA. Subvalvular left ventricular outflow obstruction for patients undergoing aortic valve replacement for aortic stenosis:echocardiographic recognition and identification of patients at risk. *J of Am Soc Echocardiography*. 2005; 18: 1155-62.
20. Myung KP. *Cardiología pediátrica, 5ª Edición*, Mosby, Elsevier España, S.L. 2008; 195-204.
21. Brauner R, Laks H, Drinkwater D, Shvarts O, Eghbali K, Galindo A. Benefits of early surgical repair in fixed subaortic stenosis. *J Am Coll Cardiol*. 1997; 30:1835–42.

22. Rosenquist GC, Clark EB, McAllister HA, Bharati S, Edwards JE. Increased mitral-aortic separation in discrete subaortic stenosis. *Circulation*. 1979; 60: 70 –4.
23. Haarttjanszky, Kadar K, Bojejdein S et al. Mitral valve anomalies obstructing left ventricular outflow. *Eur J Cardio-thorac Sur*. 1997;12:504-6.
24. Imoto Y, Kado H, Yasuda H et al. Subaortic stenosis caused by anomalous papillary muscle of the mitral valve. *Ann Thorac Surg*. 1996; 62:1858-60.
25. Moolaert AJ, Oppenheimer –Dekker A. Anterolateral muscle bundle of the left ventricle, bulboventricular flange and subaortic stenosis. *Am J Cardiol*. 1976;37:78-81.
26. Ozkutlu S, Tokel NK, Saraclar M et al. Posterior deviation of left ventricular outflow tract septal components without ventricular septal defect. *Heart*. 1997; 77:242-246.
27. Fatimi SH, Ahmad U, Javed MH et al. Familial membranous subaortic stenosis: Review of familial inheritance patterns and a case report. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2006; 132: 1484-6.
28. Anderson RH, Baker EJ, Penny D et al. *Paediatric Cardiology*. Tercera edición. Churchill Livingstone, Elsevier, Philadelphia PA. 2010; 930-32.
29. Maron BJ, Redwood DR, Robert WC et al. Tunnel subaortic stenosis: left ventricular outflow tract obstruction produced by fibromuscular tubular narrowing. *Circulation*. 1976; 54:404-16.
30. Gersony WM. Natural history of discrete subvalvar aortic stenosis: management implications. *J Am Coll Cardiol*. 2001; 38:843– 45.
31. Bharucha T, Yen HS, Vettukattil JJ. Multiplanar review analysis of three-dimensional echocardiographic datasets gives new insights into the morphology of subaortic stenosis. *European Journal of Echocardiography*. 2008; 9: 614–20.
32. Berger RL, Kronzon I. The vanishing subaortic membrane. *European Journal of Echocardiography* 2008; 9: 569–71.

33. Feil A, Feil D, Lucas RV et al. Involvement of the aortic valve cusps in discrete subaortic stenosis. *Pediatr Cardiol.* 1984; 5:185-90.
34. Wright GB, Keane JF, Nadas AS, Bernhard WF, Castaneda AR. Fixed subaortic stenosis in the young: medical and surgical course in 83 patients. *Am J Cardiol.* 1983; 52:830-35.
35. McMahon CJ, Gauvreau K, Edwards JC, Geva T. Risk factors for aortic valve dysfunction in children with discrete subvalvar aortic stenosis. *Am J Cardiol.* 2004; 94:459-64.
36. Geva A, McMahon CJ, Gauvreau K et al. Risk factors for reoperation after repair of discrete subaortic stenosis in children. *J Am Coll Cardiol.* 2007; 50: 1498-504.
37. Barkhordarian R, Uemura H, Rigby M, A retrospective review in 50 patients with subaortic stenosis and intact ventricular septum: 5-year surgical experience. *Interact cardio vasc thoracic surger.* 2006; 6: 35-8.
38. Darcin OT, Yagdi T, Atay Y et al. Discrete subaortic stenosis surgical outcomes and follow-up results. *Tex heart Inst J.* 2003; 30: 286-92.
39. Babaoglu K, Eroglu AG, Oztunc F et al. Echocardiographic Follow-Up of Children with Isolated Discrete Subaortic Stenosis. *Pediatr cardiol.* 2006; 27: 699-706.
40. Barkhordarian R, Wen-Hong D, Li W et al. Geometry of the left ventricular outflow tract in fixed subaortic stenosis and intact ventricular septum: An echocardiographic study in children and adults. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007; 133: 196-203.
41. Karamlou T, Gurofsky R, Bojcevski A et al. Prevalence and associated risk factors for intervention in 313 Children with subaortic stenosis. *Ann Thorac Surg.* 2007; 84: 900-6.
42. Kulkarni DR, Pinto IJ, Shah NA. Echocardiographic observations in a case of discrete membranous subaortic stenosis with a stenotic bicuspid aortic valve--a pre- and post-operative study (a case report). *J Postgrad Med.* 1983; 29: 177-82.

43. Kulkarni DR, Pinto IJ, Shah NA. Echocardiographic observations in a case of discrete membranous subaortic stenosis with a stenotic bicuspid aortic valve--a pre- and post-operative study (a case report). J Postgrad Med. 1983; 29: 177-82.

ANEXO 1

Hoja de recolección de datos

Título del protocolo: ASOCIACIÓN DE ESTENOSIS SUBAÓRTICA CON AORTA BIVALVA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS VALORADOS EN LA UMAE, HOSPITAL DE CARDIOLOGÍA No. 34.

No. de registro:

FECHA:

FICHA DE IDENTIFICACIÓN:

NOMBRE:

NO. DE SEG. SOCIAL:

EDAD:

SEXO: MASCULINO

FEMENINO

PROCEDENCIA:

VARIABLES DE INTERES:

1.- CLASE FUNCIONAL:

ROSS:

NYHA:

2.- TIPO DE ESTENOSIS SUBAO: RODETE

MEMBRANA

TÚNEL

MECÁNICA

3.- GTE DE LA ESTENOSIS SUBAO: PICO:

mmHg

MEDIO:

mmHg

4.- VÁLVULA AÓRTICA: BIVALVA

TRIVALVA

TETRAVALVA U OTRA

CUAL? _____

5.- GTE VÁLVULA AÓRTICA:
ESTENOSIS: SI NO

PICO: mmHg

MEDIO: mmHg

INSUFICIENCIA: SI NO

6.- CARACTERÍSTICAS FENOTÍPICAS ASOCIADO A UN SÍNDROME:

_____.

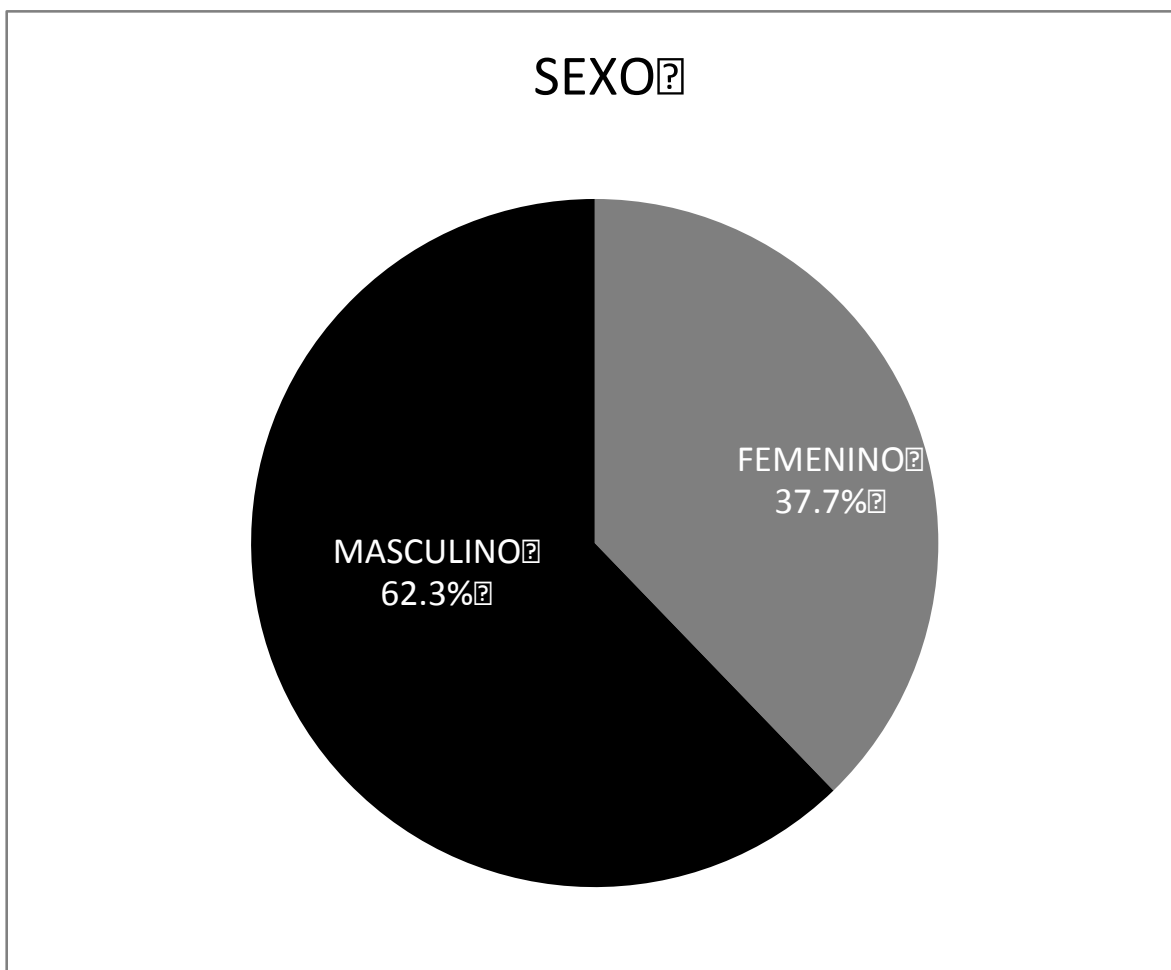
7.- TRATAMIENTO: EXPECTANTE

MEDICO

QUIRÚRGICO

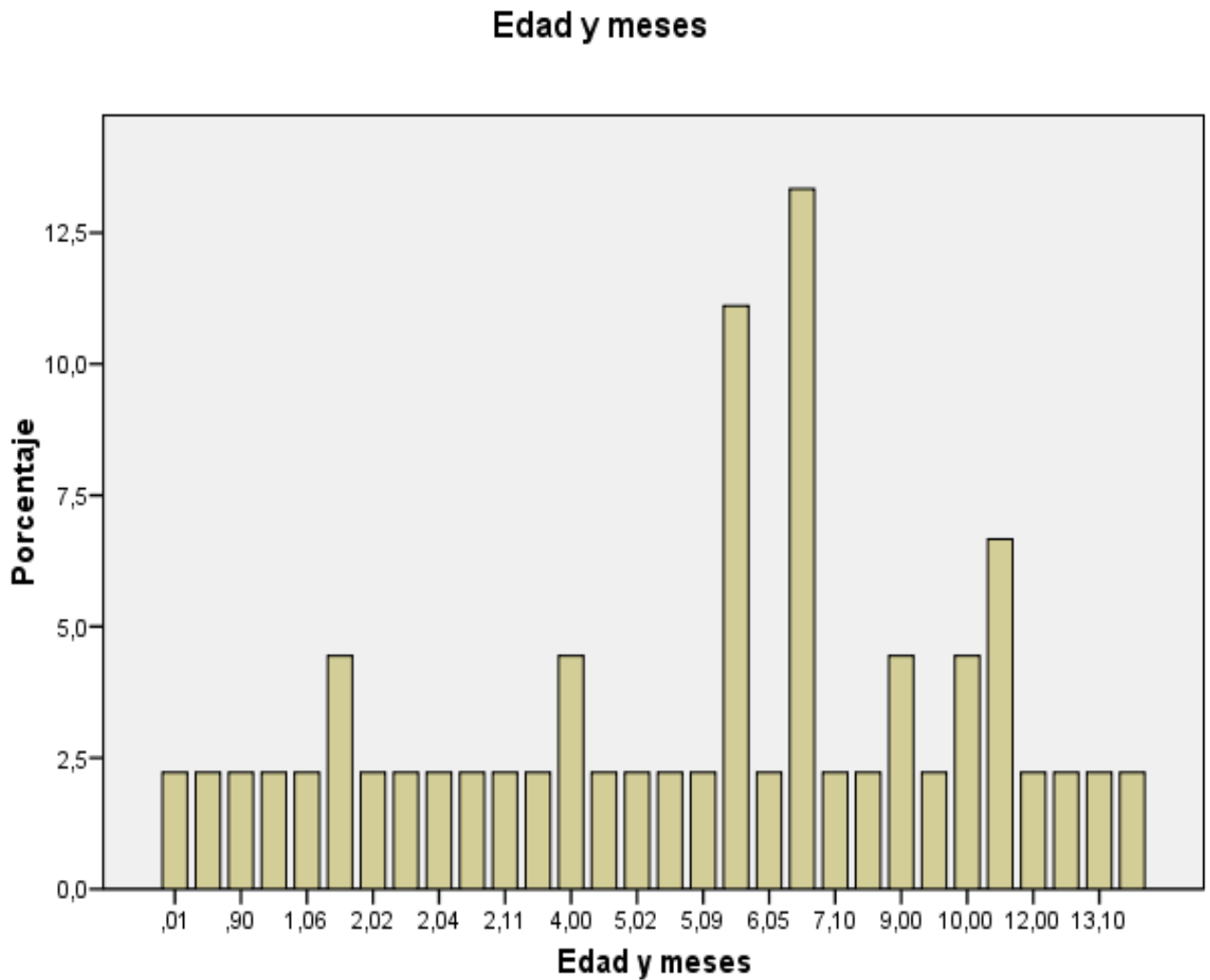
ANEXO II

GRAFICA 1.- Distribución del total de pacientes con E SubAo por sexo.



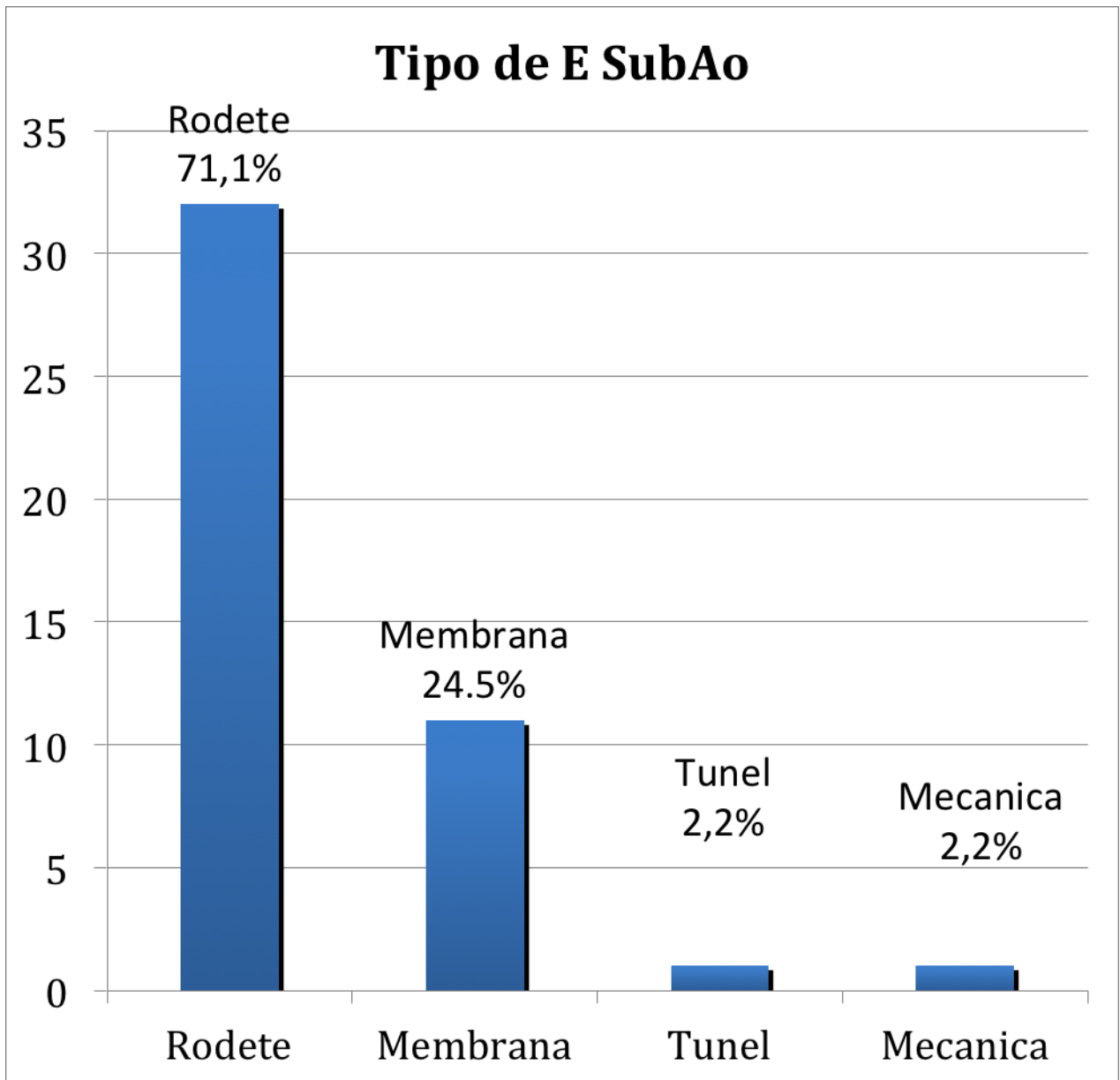
Del total de 45 pacientes con el diagnóstico de E SubAo, sexo femenino fueron 17 (37.7%), y masculino 28 (62.3%),

GRAFICA 2.- Distribución del total de pacientes con E SubAo por edad.



Los rangos de edad de los paciente incluidos fue de 1 mes hasta 14 años, con una mediana 6 años y moda de 7 años \pm 3.8 años.

GRAFICA 3.- Distribución del total de pacientes clasificados de acuerdo al tipo de E SubAo diagnosticada.



Los 45 paciente presentaron estenosis subaórtica los cuales se clasificaron tipo rodete en 32 (71,1%), Membrana 11 (24,5%), Tunel 1 (2,2%) y mecánica 1 (2,2%).

TABLA1.- Distribución del total de pacientes clasificados de acuerdo al tipo de ESubAo

Tabla 1. Contingencia Tipo de ESubAo

			Tipo ESubAo				Total
			Rodete	Membrana	Túnel	Mecánica	
Tipo	Bivalva	Recuento	8	3	0	0	11
		% dentro de Tipo	72.7%	27.3%	.0%	.0%	100.0%
		% del total	17.8%	6.7%	.0%	.0%	24.4%
	Trivalva	Recuento	23	8	1	1	33
		% dentro de Tipo	69.7%	24.2%	3.0%	3.0%	100.0%
		% del total	51.1%	17.8%	2.2%	2.2%	73.3%
	Tetralva	Recuento	1	0	0	0	1
		% dentro de Tipo	100.0%	.0%	.0%	.0%	100.0%
		% del total	2.2%	.0%	.0%	.0%	2.2%
Total		Recuento	32	11	1	1	45
		% dentro de Tipo	71.1%	24.4%	2.2%	2.2%	100.0%
		% del total	71.1%	24.4%	2.2%	2.2%	100.0%

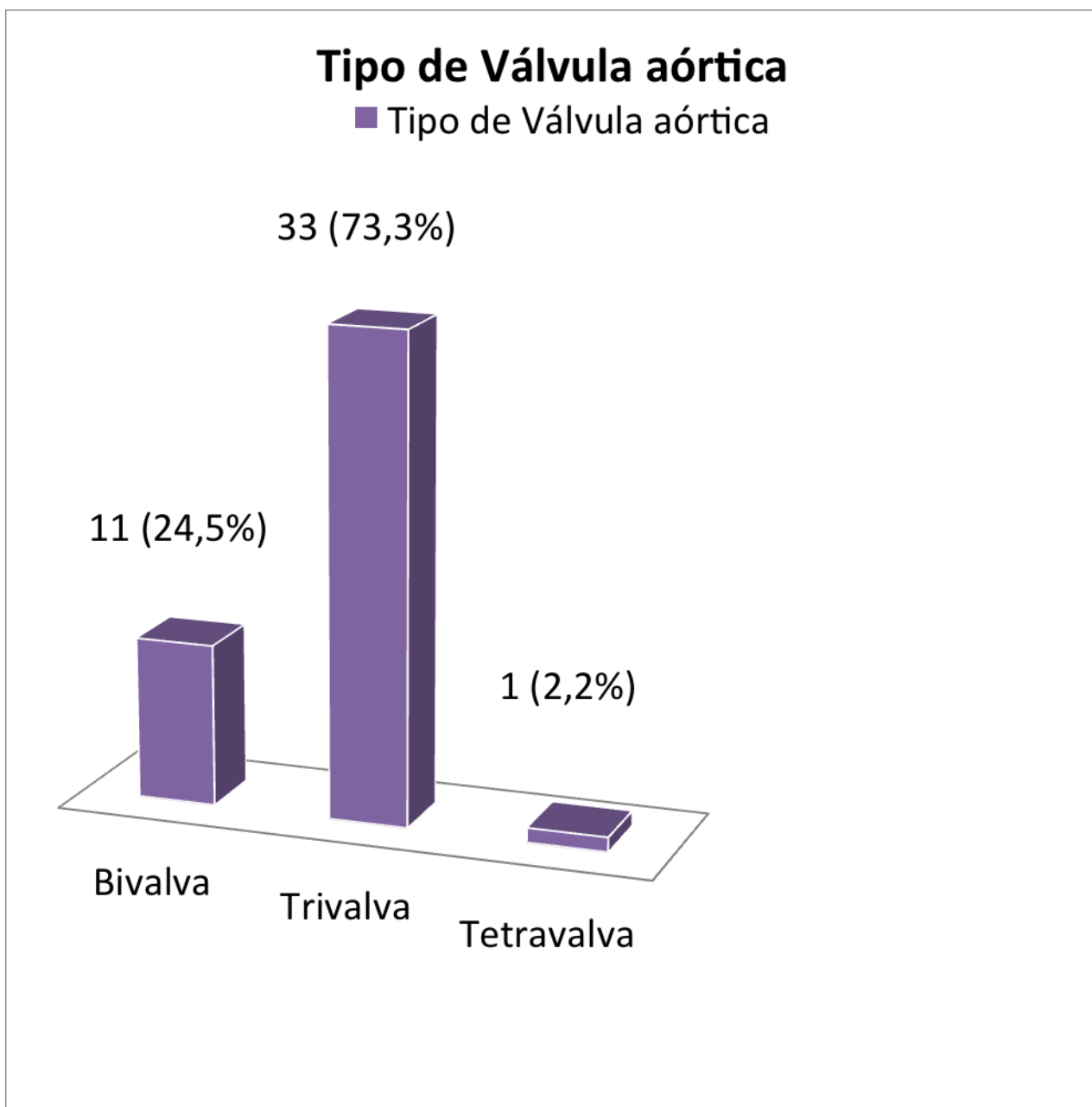
Pruebas de chi-cuadrado

	Valor	gl	Sig. asintótica (bilateral)
Chi-cuadrado de Pearson	1.139 ^a	6	.980
Razón de verosimilitudes	1.882	6	.930
Asociación lineal por lineal	.076	1	.783
N de casos válidos	45		

a. 9 casillas (75.0%) tienen una frecuencia esperada inferior a 5.

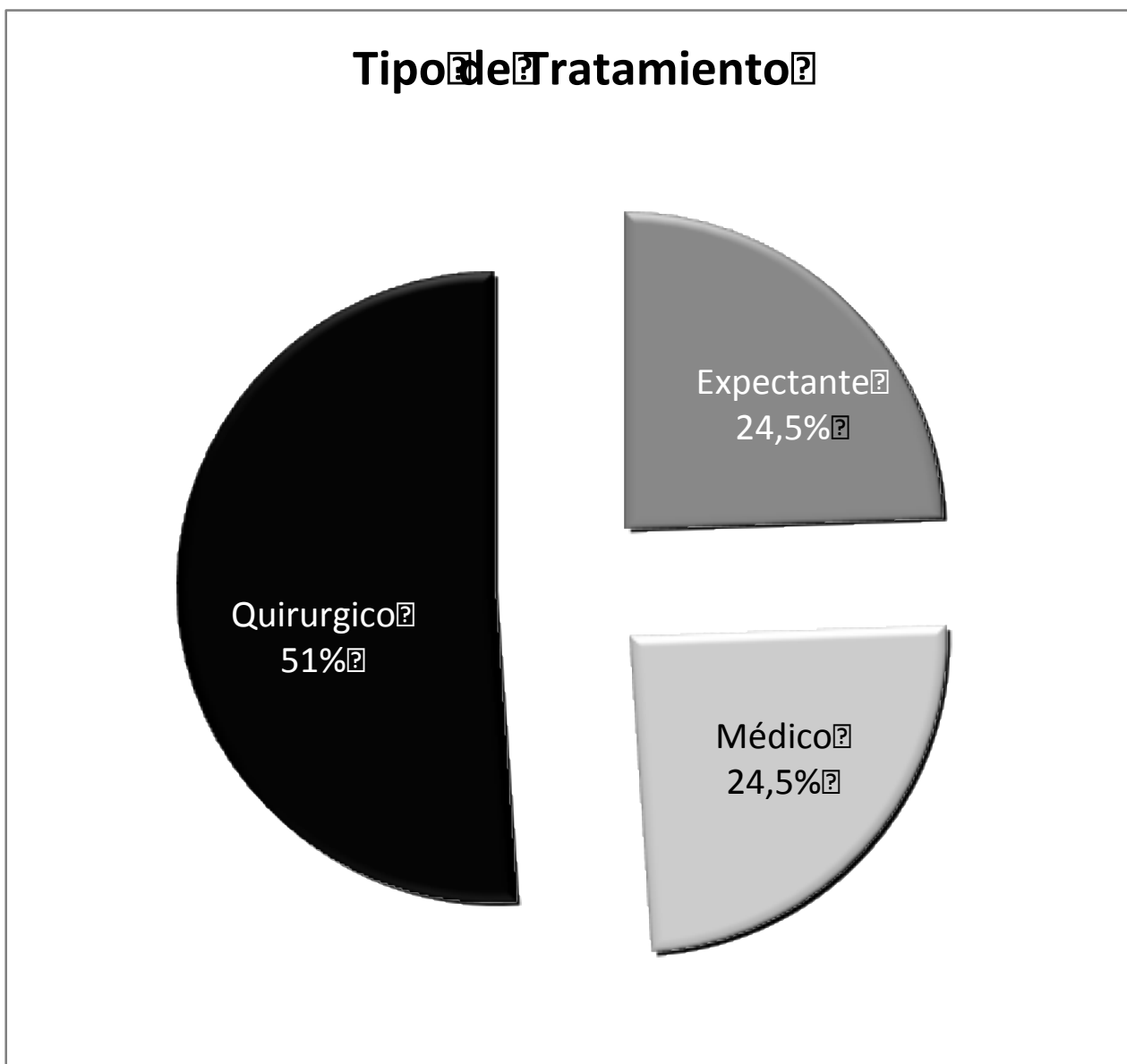
La frecuencia mínima esperada es .02.

GRAFICA 4.- Distribución del total de pacientes con E Sub Ao de acuerdo al tipo de válvula Ao diagnosticado.



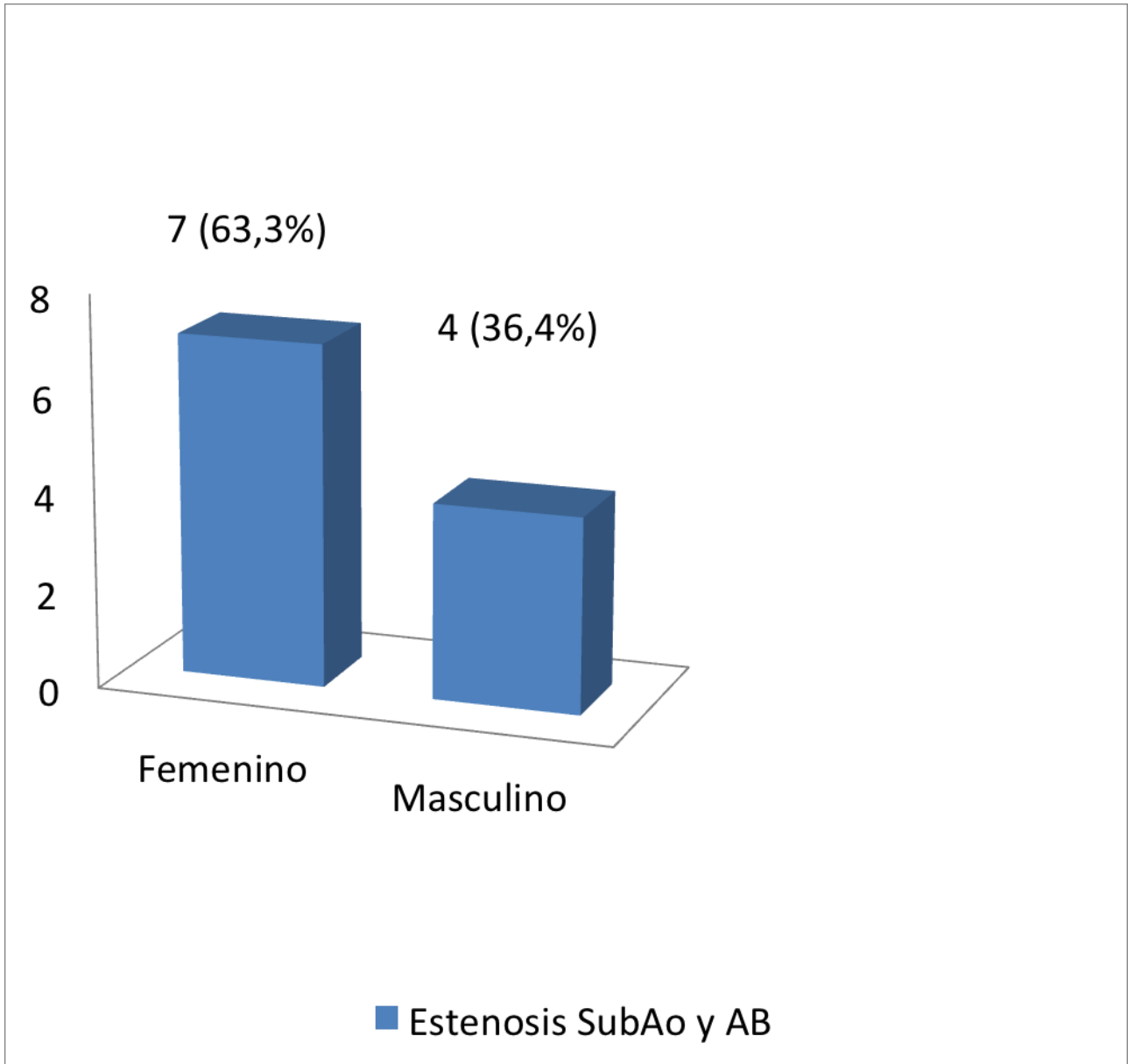
La válvula aórtica fue trivalva en 33 pacientes (73,3%), Bivalva 11 (24.5%), y tetravalva 1 (2,2%).

GRAFICA 5.- Tipo de tratamiento que recibieron el total de pacientes con diagnostico de E SubAo.



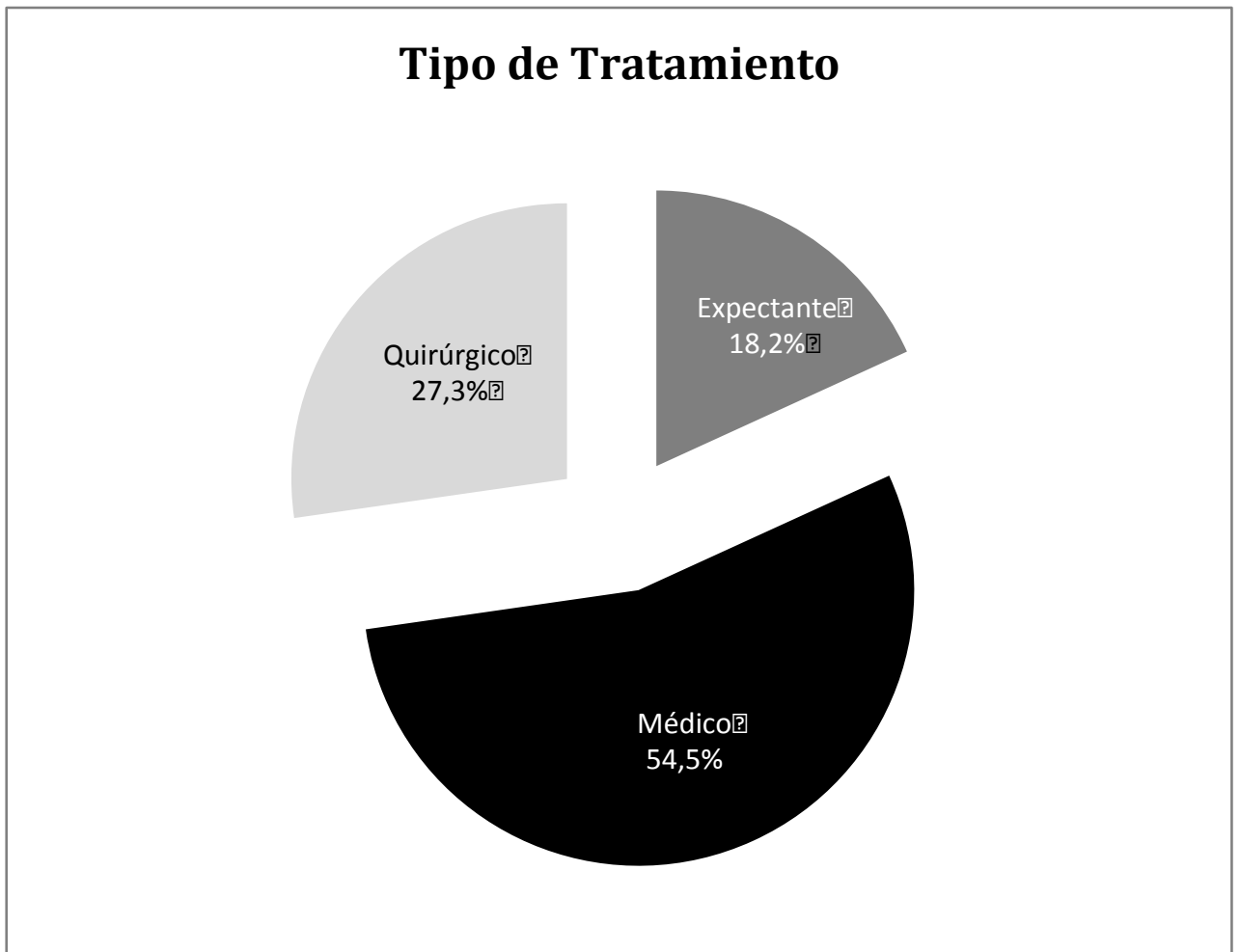
El tipo de tratamiento que recibieron los 45 pacientes con estenosis subaórtica fue expectante en 11 (24,5%), medico 11 (24,5%) y quirúrgico 23 (51%).

GRAFICA 6.- Distribución por sexo de los pacientes que tuvieron la asociación de E subAo con aorta bivalva.



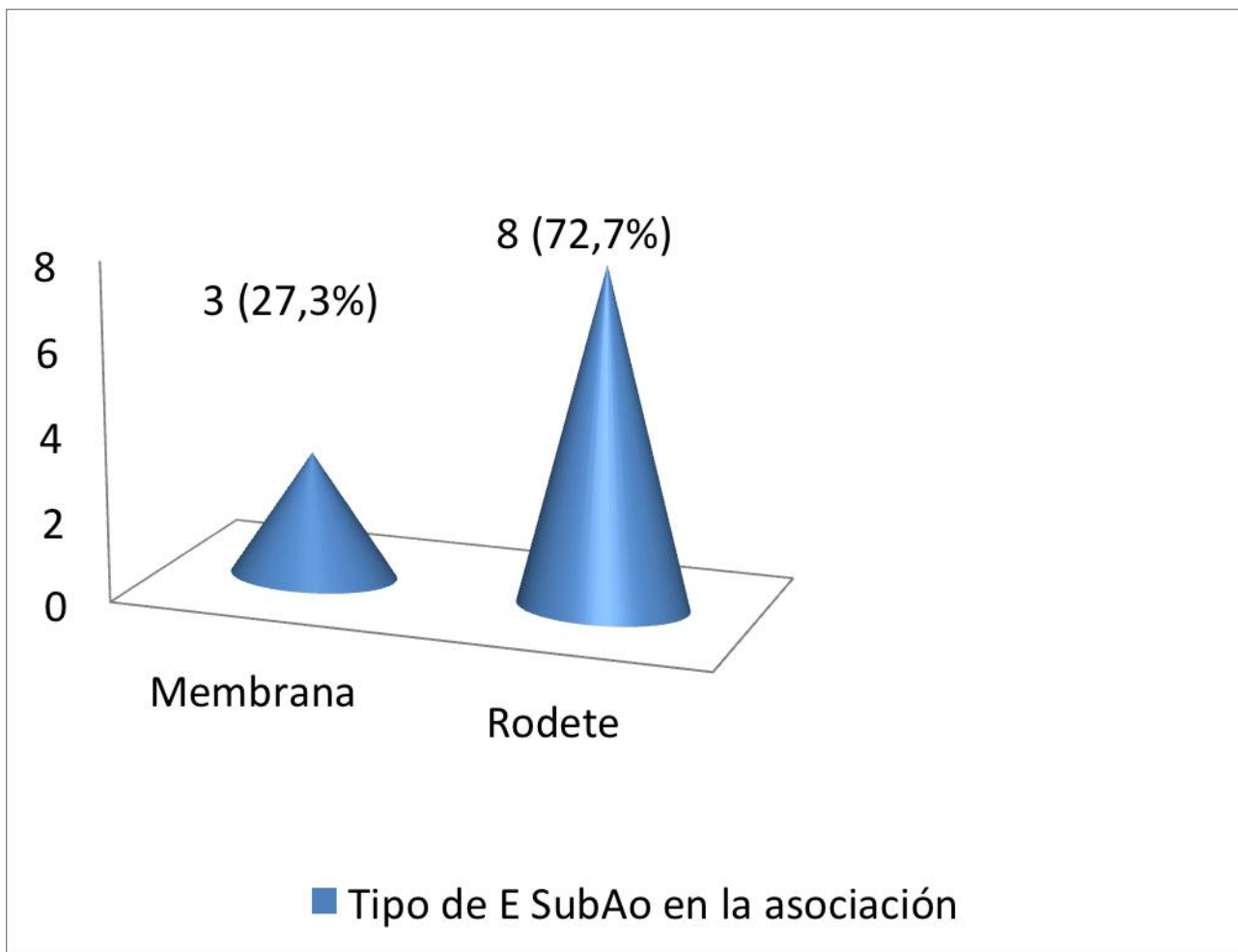
De los 11 pacientes que tuvieron E SubAo y aorta bivalva, del sexo femenino fueron 7 (63,6%), y masculinos 4 (36,4%).

GRAFICA 7.- Distribución por el tipo de tratamiento que recibieron los pacientes que tuvieron la asociación de E subAo con aorta bivalva.



El tipo de tratamiento que recibieron fue expectante para 2 (18.2%) pacientes, medico en 6 (54,5%) y quirúrgico en 3 (27.3%).

GRAFICA 8.- Distribución por el tipo de Estenosis SubAo que se diagnostico en los pacientes que tuvieron la asociación de E subAo con aorta bivalva.



El tipo de estenosis subaórtica que tuvieron 3 se clasificaron como tipo membrana (27.3%) y rodete 8 (72.7).