



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
U.M.A.E HOSPITAL DE CARDIOLOGIA
CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI

TESIS:

PERFIL SOCIODEMOGRÁFICO, CLÍNICO Y ECOCARDIOGRÁFICO
ACTUAL DE LA AORTA BIVALVA. ANÁLISIS DESCRIPTIVO

PARA OBTENER EL DIPLOMA DE LA ESPECIALIDAD EN:
CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

PRESENTA:
DR. CARLOS VLADIMIR GARCIA AMAYA

TUTORES:
DRA. LUCELLI YÁÑEZ GUTIÉRREZ
DR. HORACIO MÁRQUEZ GONZÁLEZ



CIUDAD DE MÉXICO FEBERO 2022.



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
CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI
Unidad Médica de Alta Especialidad
Hospital de Cardiología**

Perfil sociodemográfico, clínico y ecocardiográfico
actual de la aorta bivalva. análisis descriptivo

Tesis para obtener el diploma de la especialidad en:
Cardiología Pediátrica

Presenta:

Dr. Carlos Vladimir García Amaya

TUTORES

Dra. Lucelli Yáñez Gutiérrez

Jefa del Servicio de Cardiopatías Congénitas

Correo: lucelli.yanezg@imss.gob.mx

Matrícula: 11232765

Teléfono: 56276900 ext. 22203

Dr. Horacio Márquez González

Médico adscrito al Servicio de Cardiopatías Congénitas

Correo: horaciomarquez84@hotmail.com

Matrícula: 97370512

Teléfono: 56276900 ext. 22203

**PERFIL SOCIODEMOGRÁFICO, CLÍNICO Y ECOCARDIOGRÁFICO
ACTUAL DE LA AORTA BIVALVA. ANÁLISIS DESCRIPTIVO**

DR. GUILLERMO SATURNO CHIU

Director de la UMAE Hospital de Cardiología.
Centro Médico Nacional Siglo XXI

DR. SERGIO CLAIRE GUZMÁN

Director Médico UMAE Hospital de Cardiología.
Centro Médico Nacional Siglo XXI

DR. EDUARDO ALMEIDA GUTIÉRREZ

Director de Educación e Investigación en Salud
UMAE Hospital de Cardiología. Centro Médico Nacional Siglo XXI

DRA. KARINA LUPERCIO MORA

Jefe de División de Educación
UMAE Hospital de Cardiología. Centro Médico Nacional Siglo XXI

DRA. LUCELLI YÁÑEZ GUTIÉRREZ

Jefa del Servicio de Cardiopatías Congénitas
UMAE Hospital de Cardiología. Centro Médico Nacional Siglo XXI

DR. HORACIO MÁRQUEZ GONZÁLEZ

Médico adscrito al Servicio de Cardiopatías Congénitas UMAE
Hospital de Cardiología. Centro Médico Nacional Siglo XXI



INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
DIRECCIÓN DE PRESTACIONES MÉDICAS



Dictamen de Aprobado

Comité Local de Investigación en Salud **3604**.
HOSPITAL DE CARDIOLOGÍA CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI

Registro COFEPRIS **17 CI 09 015 108**
Registro CONBIOÉTICA **CONBIOETICA 09 CEI 011 2018073**

FECHA **Lunes, 29 de marzo de 2021**

Dra. LUCELLI YAÑEZ GUTIERREZ

P R E S E N T E

Tengo el agrado de notificarle, que el protocolo de investigación con título **PERFIL SOCIODEMOGRÁFICO, CLÍNICO Y ECOCARDIOGRÁFICO ACTUAL DE LA AORTA BIVALVA. ANÁLISIS DESCRIPTIVO** que sometió a consideración para evaluación de este Comité, 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 P R O B A D O**:

Número de Registro Institucional

R-2021-3604-003

De acuerdo a la normativa vigente, deberá presentar en junio de cada año un informe de seguimiento técnico acerca del desarrollo del protocolo a su cargo. Este dictamen tiene vigencia de un año, por lo que en caso de ser necesario, requerirá solicitar la reaprobación del Comité de Ética en Investigación, al término de la vigencia del mismo.

ATENTAMENTE

Dr. Guillermo Saturno Chiu

Presidente del Comité Local de Investigación en Salud No. 3604

Imprimir

IMSS

SEGURIDAD Y SOLIDARIDAD SOCIAL

AGRADECIMIENTOS

“La gratitud es una cualidad similar a la actividad eléctrica cardíaca: debe producirse, descargarse y reiniciar el ciclo para poder existir”.

Durante estos tiempos complicados que nos han tocado vivir, han logrado surgir hermosos eventos y situaciones. De la oscuridad, también puede nacer la luz y de la adversidad el coraje y las ganas superación. Es así, como después de tantos momentos complicados y amargos, brillan hermosos momentos de gloria y satisfacción, como lo es ahora poder presentar el siguiente trabajo académico.

En primera instancia, quiero agradecer a mi madre Donají Amaya Hernández, que siempre estuvo apoyándome, tanto en momentos buenos como malos. Por haberme cuidado con tanto amor y dedicación en los momentos más críticos de mi enfermedad. Por siempre estar atenta y procurar me, nunca podré remunerar todo lo que ha hecho por mí, desde el primer momento que respiré en este mundo hasta el día de hoy.

También quisiera agradecer a Pablo Olvera, que sin su apoyo incondicional no hubiera podido lograr llegar hasta donde estoy ahora, una parte de este triunfo es para ti también, en donde quiera que te encuentres, sé que estarías orgulloso de mí.

Quiero agradecer también a la Dra Lucelli Yañez por la gran calidad humana que siempre me ofreció y profesionalismo médico, me dieron las herramientas para poder seguir. Gran parte de este triunfo es debido a que siempre comprendió la situación complicada en la que estuve envuelto, teniendo su apoyo y palabras de aliento en los momentos más oportunos. Una extraordinaria y excepcional profesional, sin embargo, su calidad humana es mucho mayor.

Nada de esto hubiera sido posible sin el apoyo de mis jefes de enseñanza, la Dra Karina Lupercio y el dr Eduardo Almeida quienes desde el primer momento de pisar este hospital me ofrecieron su apoyo, les agradezco por el gran humanismo, comprensión y apoyo que me brindaron, sobre todo en los momentos más difíciles de mi enfermedad.

A mis médicos de base en especial al Dr. Israel García, Dra. Diana López y Dr. Horacio Márquez quienes con su ejemplo de dedicación y amor por lo que hacen me dieron fuerzas para seguir, además de las palabras de aliento que tuvieron hacia mí.

A mis compañeros Daniel Blanco, Imelda Rincón quienes nunca me dejaron solo, y tampoco dejaron que me rindiera, por lo que también este logro es de ustedes.

A mi amiga incondicional Ma. Teresa Martiní quien estuvo en los momentos más crudos a mi lado, cuidándome y apoyándome.

INDICE

RESUMEN.....	9
1. ANTECEDENTES.....	10
1.1 ANTECEDENTES GENERALES	10
1.2 ANTECEDENTES ESPECÍFICOS.....	13
2. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	16
3. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN.....	17
4. JUSTIFICACIÓN	18
5. OBJETIVOS.....	19
5.1 GENERAL	19
5.2 ESPECÍFICOS.....	19
6. HIPÓTESIS DE TRABAJO	19
7. MATERIAL Y MÉTODOS.....	20
7.1 DISEÑO DEL ESTUDIO.....	20
7.2 UBICACIÓN TEMPORAL.....	20
7.3 MARCO MUESTRAL	20
7.3.1 POBLACIÓN ACCESIBLE	20
7.3.2 POBLACIÓN DIANA.....	20
7.3.3 POBLACIÓN DE ESTUDIO.....	20
7.4 CRITERIOS DE SELECCIÓN	20
7.4.1 CRITERIOS DE SELECCIÓN	20
7.4.2 CRITERIOS DE EXCLUSIÓN.....	20
7.4.3 CRITERIOS DE ELIMINACIÓN.....	21
7.5 DISEÑO Y TIPO DE MUESTRO	21
7.6 TAMAÑO Y ESTIMACIÓN DE LA MUESTRA.....	21
7.7 FUENTES DE INFORMACIÓN.....	21
7.8 VARIABLES	21
7.9 METODO DE RECOLECCION DE DATOS.....	25
7.10 ANÁLISIS ESTADÍSTICO	25
8. ASPECTO ÉTICO.....	26
9. RECURSOS HUMANOS, MATERIALES Y FINANCIAMIENTO.....	28
9.1 RECURSOS HUMANOS	28
9.2 RECURSOS MATERIALES.....	28

9.3 RECURSOS FINANCIEROS.....	28
10. CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES	29
11. HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS.....	41
12. CONSENTIMIENTO INFORMADO	42
13. REFERENCIAS.....	45

RESUMEN

INTRODUCCION. La aorta bivalva el diagnóstico cardiológico congénito más común a nivel mundial. Afecta entre 0.5-2% de la población en general y está altamente asociado a complicaciones cardiovasculares a lo largo del desarrollo de la enfermedad. Su heterogeneidad da como resultado diferentes fenotipos, generando diferencias entre los grupos de edad, sexos y contextos clínicos. Por lo que es necesario identificar biomarcadores que pueden individualizar a los pacientes.

OBJETIVO. Determinar el perfil sociodemográfico, clínico y ecocardiográfico actual de la aorta bivalva en el Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional.

METODOS. Estudio descriptivo, retrospectivo, transversal, retrolectivo y unicéntrico. Se incluyeron a pacientes con diagnóstico por ecocardiograma de Aorta Bivalva atendidos en el Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI del Instituto Mexicano del Seguro Social entre los años 2019 y 2020. A través de revisión de expedientes se obtuvieron las variables sociodemográficas, clínicas y ecocardiográficas. Se excluyó a pacientes a quienes se les descartó el diagnóstico y aquellos que no cuenten con los criterios de inclusión.

ANALISIS ESTADISTICO. Estadística descriptiva con base en medidas de tendencia central (mediana), las variables cualitativas fueron expresadas en frecuencias y porcentajes.

ASPECTOS CLÍNICOS. Investigación sin riesgo

FACTIBILIDAD. En el Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI, del Instituto Mexicano del Seguro Social, se atiende y da seguimiento de forma continua a pacientes con aorta bivalva por lo que se cuenta con la información y los datos para obtener la información.

EXPERIENCIA DE GRUPO. Médicos cardiólogos, pediatras, cardiólogos pediatras con capacitación en ecocardiografía y metodológica para la realización de la investigación.

RESULTADOS. Se valoraron a 482 pacientes entre los años 2019-2020 con algún tipo de aortopatía en el Hospital de Cardiología. 131 pacientes (27%) con Aorta bivalva. La procedencia con mayor referencia fue la Ciudad México. La disnea y las palpitaciones fueron los síntomas más frecuentes al momento del diagnóstico. 82% se encontraron en clase funcional NYHA I. El soplo eyectivo sistólico grado II fue el más frecuente. La morfología más frecuente fue tipo 1. La lesión con mayor frecuencia fue estenosis aórtica. Menos de una sexta parte de paciente cursaron con corazón estructuralmente sano al momento del diagnóstico (12%). El tratamiento betabloqueador y antihipertensivo fueron los más prevalentes. Menos del 10% se encuentra sin tratamiento médico ni requirieron tratamiento invasivo. Más de tres cuartas partes de la población requirieron un tratamiento invasivo ya sea quirúrgico, intervencionista o ambos. El tratamiento invasivo más realizado fue el implante valvular mecánico. La alteración eléctrica más frecuente fue bloqueo AV completo con requerimiento de marcapasos.

CONCLUSIONES. La Aorta bivalva es una cardiopatía congénita muy frecuente en nuestro medio. Se encuentra asociada a múltiples anomalías cardíacas, principalmente Coartación Aórtica y dilatación de la raíz aórtica. Por lo que ante el diagnóstico de aorta bivalva estamos obligados a buscar aortopatía. No es una patología benigna, ya que genera alta morbilidad, por lo que estos pacientes requieren seguimiento y tratamiento oportunos. La mayoría de los pacientes no solo necesitaran tratamiento médico sino especializado en unidades de tercer nivel.

1. ANTECEDENTES

1.1 ANTECEDENTES GENERALES

Las cardiopatías congénitas son anomalías estructurales del corazón, producidas por errores de embriogénesis cardíaca, que pueden manifestarse en diferentes etapas de la vida. Siendo la aorta bivalva el diagnóstico cardiológico congénito más común a nivel mundial. Dicha patología se refiere a la presencia de dos valvas que conforman a la válvula aórtica, siendo anatómicamente normal la presencia de tres (1,2).

Afecta entre 0.5-2% de la población en general y está altamente asociado a complicaciones cardiovasculares a lo largo del desarrollo de la enfermedad. Se ha asociado a un componente genético con un patrón autosómico dominante y penetrancia reducida con predominio en los hombres con una relación 2:1 (3-6). También puede estar asociada a enfermedades del tejido conectivo como lo es Marfan y Turner (2, 7). Sin embargo, se considera de causa multifactorial y su origen ontológico aún no está bien definido. Además, en los últimos años se ha observado un incremento de la prevalencia en los países en vías de desarrollo (8,1).

Fisiopatológicamente, se han propuesto diversas teorías. Entre ellas, puede ser debido a un flujo sanguíneo anormal durante la valvulogénesis lo que propicia que las valvas no se puedan separar; por otro lado, es posible que se produzca una fusión secundaria posteriormente a la formación de las mismas, lo que podría explicar la presencia de múltiples fenotipos en los pacientes afectados. También, se ha asociado a defectos genéticos que codifican el óxido nítrico sintetasa endotelial y mecanismos de estrés oxidativo que generan osteogénesis y calcificación de las valvas. Otra hipótesis es la presencia de metaloproteinasas que afectan a la túnica media de la aorta, alterando su matriz extracelular (8).

También se mencionan componentes hemodinámicos, en donde la alteración valvular anatómica genera un flujo sanguíneo anormal excéntrico provocando vulnerabilidad intrínseca a las células y tejido conectivo expuestos (9).

Con respecto a su anatomía, se pueden clasificar en tres tipos: tipo 1. Fusión congénita de la cúspide coronaria derecha y coronaria izquierda. Tipo 2. Fusión entre la derecha y la no coronaria. Tipo 3. Fusión entre la no coronaria y la izquierda. El tipo 1 se asocia con el género masculino y una raíz aórtica normal, aunque con un diámetro largo del seno. El tipo 2 se asocia con dilatación de la aorta ascendente, arco aórtico largo y enfermedad mixomatosa de la válvula mitral (6).

Además, existen diferentes clasificaciones para las distintas morfologías de las válvulas bicúspides, valorando la presencia y características del rafe, la posición comisural, la descripción de las valvas y sus tamaños, las características del seno aórtico, siendo la clasificación más comúnmente aplicada la de Sievers y Schmidtke (8).

La heterogeneidad de aorta bivalva da como resultado diferentes tipos de aortopatía asociada (es decir, los denominados fenotipos de aorta bivalva), que pudieran ser causados por distintos mecanismos patogénicos y, por lo tanto, requieren abordajes quirúrgicos individualizados (7, 8, 11, 12).

Evidencias sugieren un tipo de fenotipo asociado a estenosis aórtica, más frecuente en pacientes ancianos, debido principalmente a la perturbación hemodinámica en el flujo transvalvular y se asocia a un pronóstico benigno a largo plazo una vez reemplazando la válvula. El fenotipo de la raíz está asociado con la insuficiencia aortica, reportado más frecuente en jóvenes, parece tener un origen genético y puede estar asociado a un mayor riesgo de complicaciones aorticas adversas, independientemente del alcance de la enfermedad válvula. Por lo que la estratificación del riesgo se complica debido a la heterogeneidad de la enfermedad (4, 13).

Estudios previos muestran que los fenotipos y los riesgos de los pacientes difieren entre los grupos de edad, sexos y contextos clínicos. Por lo que es necesario identificar biomarcadores que pueden individualizar a los pacientes, principalmente en el momento de la toma de decisión de la cirugía cardiaca profiláctica (2, 14, 15).

Tomando en cuenta todas las complicaciones asociadas a la aorta bivalva, representa mayor morbilidad y mortalidad que todas las cardiopatías congénitas combinadas. Estas complicaciones valvulares se acompañan de aortopatía de 20 hasta 80% de los casos. Observándose una progresión más rápida en pacientes con aorta bivalva en comparación con pacientes con aorta trivalva (2, 4, 13, 16).

Entre las cuales se encuentran la dilatación de la raíz, la porción ascendente y arco aórtico en hasta 50% de los casos. En una etapa temprana puede cursar asintomática y posteriormente llegar a la a la formación de aneurismas de la aorta y/o disección aórtica (3, 9). Otra patología frecuente, como se había comentado previamente, ha sido la estenosis aortica con más frecuencia en válvulas asimétricas o en posición anteroposterior. También se ha asociado a coartación aortica y endocarditis infecciosa (4, 8).

Los aneurismas arteriales intracraneales se han encontrado con más frecuencia en pacientes con aorta bivalva, sin embargo, no se ha observado mayor prevalencia de hemorragias subaracnoideas relacionadas con aneurismas intracraneales en estos pacientes, no así en los pacientes con coartación aórtica (2).

Debido a esta gama tan compleja, se requieren más estudios a largo plazo y un amplio rango de edades especialmente en pacientes que desarrollan complicaciones valvulares y/o presentan una aortopatía concomitante (13).

Entre las manifestaciones iniciales representan un abanico de síntomas que van desde pacientes asintomáticos hasta manifestaciones tan graves que comprometan la vida, no siempre siendo proporcionales a las condiciones fisiopatológicas. Muchas veces pasan desapercibidas en la edad pediátrica, diagnosticándose en la edad adulta. Mientras que los pacientes con manifestaciones valvulares eventualmente desarrollarán síntomas como los progresos de la enfermedad, aquellos con aortopatía como única manifestación puede tener un curso clínico en silencio (1, 2).

Por la naturaleza asimétrica asociada a la aorta bivalva con la aortopatía, las guías recientes recomiendan la angiografía por tomografía computarizada (TC) o resonancia magnética (RM) sincronizada con el electrocardiograma como la modalidad de imagen estándar de oro, debido al uso de la técnica de doble oblicuo para medir el diámetro aórtico perpendicular a el eje longitudinal de la aorta. Además, permiten mediciones repetidas en ubicaciones precisas a lo largo de la aorta para una comparación consistente entre estudios seriados. Si la RM o la TC están contraindicadas para un paciente, la aorta puede medirse mediante ecocardiograma transtóraco desde el borde anterior al borde anterior al final

de la diástole, que se correlaciona mejor con la TC y RM diastólica de la pared interna a la pared interna (2).

Estos estudios nos ayudan a dar seguimiento a los pacientes, si los diámetros ascendentes basales de la raíz y los tubulares son normales, se puede realizar la monitorización de seguimiento cada 3-5 años. Esta práctica se alinea con las recomendaciones de la guía para la obtención de imágenes anuales si los diámetros ascendentes de la raíz y/o tubular basales están dilatados (40-49 mm), reduciendo la frecuencia a cada 2 años si no se observa progresión entre los estudios seriados. Si los diámetros ascendentes de la raíz y/o tubular son de 50 a 54 mm, se justifica la obtención de imágenes anuales o semestrales. Se ha observado la tasa de crecimiento aórtico promedio de 1,9 mm / año en pacientes con aorta bivalva frente a 1,3 mm/año en pacientes con trivalva (2, 16).

Estos valores, tanto el diámetro como la tasa de crecimiento aórticos son importantes en el momento de la toma de decisión quirúrgica, sin embargo, son insuficientes para prevenir los eventos agudos, sin lograr establecer el manejo contemporáneo en la aortopatía de la aorta bivalva (2).

Estudios previos sugieren que, si bien los adultos jóvenes con esta afección tienen una supervivencia de 20 años, comparable a la de la población general, el 33% de ellos tuvieron eventos cardiovasculares y el 27% requirió cirugía cardiovascular. Sin embargo, aún no está muy claro los datos de mortalidad y eventos cardiovasculares en paciente asintomáticos con aorta bivalva, sin embargo, se ha asociado en estudios previos con mayor mortalidad que la población en general. (13)

1.2 ANTECEDENTES ESPECÍFICOS

En el año 2020, Crawford, et al realizaron un estudio que comprendió a 887 pacientes con diagnóstico de aorta bivalva registrados entre los años 2012-2018 que a quienes se les realizó resonancia magnética de flujo 4D y estudios de laboratorio. 388 (44%) se sometieron a procedimiento electivo después de la presentación inicial, 499 (56%) continuaron tratamiento médico, siendo sometidos después de 2,3 +/- 1,4 años. Las causas principales de envío fueron la presencia de estenosis aortica, insuficiencia aortica o como hallazgo incidental. La incidencia de endocarditis se encontró en la población con aorta bivalva fue de 2%, y siendo comparado con la población en general es de 16 veces mayor.

Se encontró historia familiar con presencia de aorta bivalva en familiares de primer grado en 15% de los pacientes, además de presentar mayor posibilidad de presentar dilatación aortica. La supervivencia de estos pacientes fue de 95.6% en los pacientes quirúrgicos, 99.8% en los pacientes en el grupo médico y 96.7% en los pacientes con tratamiento médico-quirúrgico ($p = 0,03$) Concluyendo que existen muchos factores que influyen en el paciente con aorta bivalva y requieren seguimiento continuo con manejo multidisciplinario (2).

En el 2018, Michelena et al realizaron un estudio con 212 pacientes asintomáticos con diagnóstico de aorta bivalva con fracción de eyección mayor o igual de 50%, insuficiencia o estenosis leve o ausente. La supervivencia de estos pacientes a los 20 años del diagnóstico fue de 90+/- 3%, idéntica a la población en general ($p=0.72$). Requirieron tratamiento quirúrgico a los 20 años de valoración a edades más jóvenes que la población en general ($p<0.0001$).

Los predictores de eventos cardiovasculares independientes fueron edad mayor o igual a 50 años ($p<0.01$) y la degeneración valvular al momento del diagnóstico ($p=0.016$). La aorta ascendente inicial ≥ 40 mm predijo de forma independiente la cirugía para la dilatación de la aorta. Concluyeron que los pacientes asintomáticos con válvula aórtica bicúspide y sin anomalía hemodinámica o mínima, disfrutaban de una excelente supervivencia a largo plazo, pero sufren frecuentes eventos cardiovasculares, particularmente con disfunción valvular progresiva. La degeneración de la válvula ecocardiográfica en el momento del diagnóstico separa a los pacientes de mayor riesgo que requieren una evaluación regular de los pacientes de menor riesgo que solo requieren un seguimiento episódico (3).

Masri, et al en el año 2016, realizaron un estudio en Cleveland, Ohio con 1890 pacientes con diagnóstico de aorta bivalva entre los años 2003-2007 y se excluyeron aquellos que tenían aorta bivalva reparada, se registraron datos clínicos y demográficos. De los cuales, el 31% al momento del estudio presentaban insuficiencia aórtica NYHA III y gradiente medio de 30mmHg. Se observaron dilatación de la raíz aortica y aorta ascendente (4 cm) en 35% y 42% de los pacientes respectivamente, a los 8.1 +/- 2 años 49% fueron sometidos a cirugía. En el análisis multivariado los factores importantes fueron edad avanzada, (índice de riesgo [HR] 1,06, intervalo de confianza [IC] del 95% [1,05-1,07]), aumento del tamaño de la raíz aórtica (HR 1,32, IC del 95% [1,07-1,65]), disminución de la fracción de eyección del ventrículo izquierdo (HR 1,04, IC del 95% [1,03-1,05]), hiperlipidemia (HR 1,51, IC del 95% [1,20-1,89]).

Asociado al procedimiento quirúrgico, se consideró de riesgo edad avanzada, estenosis o regurgitación aortica moderada-severa y el tamaño de la raíz aortica aumentó el riesgo. Se concluyó que los pacientes con aorta bivalva tienen alta prevalencia de disfunción auriculoventricular y aortopatía. El someterse a cirugía de remplazo se asoció a incidencia significativamente menor de muerte y disección aortica (13).

En el estudio prospectivo de Girdauskas, publicado en Alemania en el año 2016, se valoraron características de la raíz aórtica y el flujo dinámico transvalvular para definir factores asociados a la gravedad de aortopatía en pacientes sometidos a cirugía por aorta bivalva estenótica, se demostró que parámetros funcionales de la raíz aórtica pueden utilizarse para predecir la gravedad en pacientes con estenosis por aorta bivalva y ser útiles como predictores de riesgo de enfermedad aórtica en dichos pacientes. En dicho estudio valoró las características de la raíz aórtica y el flujo dinámico transvalvular para definir factores asociados a la gravedad de la aortopatía en pacientes sometidos a cirugía por aorta bivalva estenótica. Incluyó a 103 pacientes con aorta bivalva estenótica, a los cuales, se les sometió a reemplazo valvular aórtico ± cirugía aórtica concomitante entre los años 2012-2014, Todos los pacientes se sometieron a imágenes de RM para evaluar el flujo transvalvular sistólico y los siguientes parámetros funcionales: (i) angulación entre el eje de salida del ventrículo izquierdo y la raíz aórtica, (ii) orientación geométrica del orificio de la válvula aórtica residual y (iii) patrón de fusión cúspide BAV.

Los datos de resonancia magnética se utilizaron para guiar el muestreo de la aorta ascendente durante la cirugía. La aortopatía se cuantificó mediante una suma de puntuación histológica (0 a 21+) en cada muestra. Se encontró una correlación significativa entre la puntuación total histológica en la muestra de chorro y el ángulo entre el eje de salida del VI y la raíz aórtica ($r = 0,6$, $P = 0,007$). Además, hubo una correlación lineal entre el diámetro aórtico proximal y el ángulo entre el chorro de flujo sistólico y la pared aórtica ascendente ($r = 0,5$, $P = 0,006$).

La regresión logística identificó el ángulo entre el eje de salida del VI y la raíz aórtica (OR 1,1, $P = 0,04$) y el ángulo entre el chorro de flujo y la pared aórtica (OR 1,2, $P = 0,001$) como predictores independientes de una aorta proximal indexada con un diámetro ≥ 22 mm/m². (11).

Kimura et al, en el año 2017 se estudió en Saitama, Japón. En donde se incluyeron 14 pacientes de aorta bivalva en los cuales se les realizó resonancia magnética de contraste de fases con dinámica de flujos computacionales y resonancia bidimensional con reconstrucción tridimensional. Se dividieron en dos grupos, aquellos que se habían sometido a cirugía electiva de la válvula aórtica con o sin reemplazo del arco aórtico proximal por estenosis aórtica o agrandamiento de la raíz, el segundo grupo estaba formado por 3 pacientes con una válvula aórtica tricúspide normal funcional sin dilatación de la raíz aórtica ni de la aorta ascendente y que se había sometido a una reparación abierta o endovascular por aneurisma del arco aórtico distal o aneurisma de la aorta descendente y 3 pacientes que fueron control.

Entre los resultados encontrados se reportó insuficiencia aórtica en 25% de la población con aorta bivalva, el diámetro aórtico indexado al área de superficie corporal en el arco transversal fue significativamente mayor ($p = 0,036$) en aquellos con aorta bivalva que en aquellos con aorta trivalva. El diámetro de la aorta ascendente del tubular medio fue mayor en el grupo VAB que en el grupo control ($p = 0,15$). Se observó que el patrón de flujos sanguíneos fue considerablemente más variado en pacientes con aorta bivalva especialmente en la sístole. El flujo sanguíneo en la aorta ascendente fue helicoidal durante la sístole temprana que no estaba presente en pacientes trivalva.

A medida que avanzaba la sístole, se desarrollaba chorro de entrada a medida que la sangre pasaba por el estrecho orificio aórtico. Se concluyó que la evaluación de la hemodinámica basada en la dinámica de flujos computacionales específica del paciente es clínicamente factible y se puede utilizar para una evaluación precisa y detallada de la hemodinámica en pacientes individuales y facilitará la investigación biológica molecular de la fisiopatología de las enfermedades aórticas (9).

En el año 2020, se realizó en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chavez”. Muñoz Ortiz et, se realizó estudio retrospectivo, observacional y analítico, en donde se incluyeron a 104 pacientes embarazadas con cardiopatías congénitas o adquirida (corregida o no). Tuvo como objetivo determinar las características epidemiológicas y socioculturales de dicha población. Se encontró incidencia de 5.55% con diagnóstico de aorta bivalva sin estenosis o insuficiencia valvular severa (17).

En México en el año 2013, existe el antecedente que nuestro grupo de trabajo, se revisaron 2750 estudios ecocardiográficos a pacientes que requirieron valoración médica por alguna cardiopatía congénita y fueron atendidos en nuestro Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI. En sus resultados se reportó frecuencia de aorta bivalva de 4.9% con predominancia en hombre (59.1%), en el 72.3% de los casos se encontraron lesiones asociadas a patología aortica. La combinación de aorta bivalva y asociada a otras lesiones cardiacas fue de 3.6%. Además de reportarse 0.5% en pacientes con corazón estructuralmente sano. 30% de ellos reportaron complicaciones a largo plazo. Se concluyó que la aorta bivalva es una patología frecuente en el medio, asociada a afección valvular o del tracto de salida del ventrículo izquierdo, es importante el seguimiento a largo plazo de aquellos pacientes que presentan aorta bivalva, debido a la alta probabilidad de desarrollar complicaciones a largo plazo (6).

Otro estudio en México realizado en el año 2018, Ortiz et, al integró la información de 3 centros hospitalarios que atienden a pacientes adultos con cardiopatías congénitas. Su objetivo fue analizar la frecuencia de cardiopatías congénitas en pacientes adultos. Estudio retrospectivo, transversal, observacional y descriptivo en donde se incluyeron a 352 pacientes con cardiopatías congénitas, se incluyeron pacientes mayores de 18 años que no habían tenido tratamiento quirúrgico. Entre sus resultados la patología más frecuente en dicho estudio fue comunicación interauricular (27.8%), en comparación con Aorta bivalva fue de (5.9%) (1).

2. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

En el servicio de cardiopatías congénita del Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI, otorga seguimiento y se establece diagnóstico a los pacientes con diagnóstico de Aorta bivalva. En dicho hospital, en el año 2013, el equipo de trabajo reportó realizaron un estudio en donde se revisaron 2750 estudios ecocardiográficos a pacientes atendidos que requirieron valoración médica por alguna cardiopatía congénita, encontrando ser una patología frecuente en el medio (4%) y asociada a otras lesiones cardíacas (3.6%). Además de reportarse 0.5% en pacientes con corazón estructuralmente sano. 30% de ellos reportaron complicaciones a largo plazo (6).

Por lo anterior, se considera una patología estadísticamente significativa en nuestro medio que requiere evaluaciones y actualizaciones frecuentemente. Sin embargo, en los últimos años no se han realizado estudios en estos pacientes, por lo que se desconocen si las características previamente reportadas corresponden a las actuales, debido a los múltiples cambios en nuestra sociedad.

En el Hospital de Cardiología del CMN Siglo XXI en el periodo de 2019 al 2020. ¿Cuáles es el perfil sociodemográfico, clínico y ecocardiográfico actual de la aorta bivalva?

3. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuál es el perfil sociodemográfico, clínico y ecocardiográfico actual de la aorta bivalva atendidos en el Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional?

4. JUSTIFICACIÓN

La Aorta bivalva se ha reportado como la patología cardíaca congénita más frecuente en el mundo, generando gran morbilidad y mortalidad en estos pacientes, teniendo un abanico amplio de manifestaciones, además de estar asociada a otras morbilidades. Sin embargo, en nuestro medio no se han realizado estudios actualizados que reporten las características demográficas, clínicas, ecocardiográficas, terapéuticas y epidemiológicas actuales, por lo que se desconoce si los reportes y registros previos continúan siendo vigentes en la actualidad. Debido a los cambios globales que se han presentado y los ajustes que han requerido los sistemas de salud en los últimos tiempos, se desconoce el impacto actual y posibles modificaciones que repercutirían en esta población vulnerable.

El siguiente estudio podría aportar información actualizada de los datos demográficos, clínicos, ecocardiográficos, terapéuticos y epidemiológicos de la Aorta bivalva en el Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI.

Los resultados permitirían mejorar la calidad de atención a los pacientes con Aorta bivalva al analizar el estado actual en diversos rubros de la patología, además de encontrar áreas de oportunidad que permitan establecer estrategias de mejora para la atención médica con los cambios actuales sanitarios que se han presentado en los últimos tiempos. También, mejorar la referencia a un servicio especializado de cardiopatías congénitas.

5. OBJETIVOS

5.1 GENERAL

Determinar el perfil sociodemográfico, clínico y ecocardiográfico actual de la aorta bivalva en el Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional.

5.2 ESPECÍFICOS

Determinar la prevalencia de pacientes atendidos con diagnóstico con Aorta bivalva.
Determinar las patologías asociadas a la aorta bivalva.

6. HIPÓTESIS DE TRABAJO

La Aorta bivalva es la patología más frecuente de cardiopatías congénitas a nivel mundial presentándose entre el 0.5-2% de la población en general y 4% entre la población con cardiopatía congénita, además de estar asociada a otras lesiones cardíológicas en 3.6% de los casos. Siendo las aortopatías las más frecuentes.

Con base a la revisión de referencias médicas, la aorta bivalva fue la cardiopatía congénita más frecuente y asociada a otras alteraciones cardíológicas.

7. MATERIAL Y MÉTODOS

7.1 DISEÑO DEL ESTUDIO

Objetivo general: Descriptivo

Temporalidad: Transversal

Recolección de datos: Retrolectivo

Unidades participantes: unicéntrico

7.2 UBICACIÓN TEMPORAL

El estudio se realizó en el Hospital de cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI, del Instituto Mexicano de Seguro Social, IMSS.

Los pacientes pertenecieron a la población de dicho hospital que tuvieron como diagnóstico Aorta bivalva confirmado por ecocardiograma realizado en el mismo hospital. A través de revisión de expedientes se obtuvieron las variables.

7.3 MARCO MUESTRAL

7.3.1 POBLACIÓN ACCESIBLE

Pacientes que requirieron valoración médica por sospecha de cardiopatía congénita.

7.3.2 POBLACIÓN DIANA

Pacientes que fueron atendidos en el Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI, del Instituto Mexicano de Seguro Social, IMSS.

7.3.3 POBLACIÓN DE ESTUDIO

Pacientes con diagnóstico corroborado de Aorta bivalva atendidos en el Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI, del Instituto Mexicano de Seguro Social, IMSS.

7.4 CRITERIOS DE SELECCIÓN

7.4.1 CRITERIOS DE SELECCIÓN

Pacientes atendidos en el Hospital de Cardiología del Centro Médico Nacional Siglo XXI con diagnóstico de Aorta Bivalva por ecocardiograma.

Pacientes atendidos entre los años 2019-2020.

7.4.2 CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

Paciente quien no contaron con los datos analizados tanto en el expediente como en los reportes ecocardiográficos.

7.4.3 CRITERIOS DE ELIMINACIÓN

Pacientes que no tuvieron reporte de ecocardiograma.

7.5 DISEÑO Y TIPO DE MUESTRO

No probabilística de casos consecutivos por conveniencia de los criterios de selección.

7.6 TAMAÑO Y ESTIMACIÓN DE LA MUESTRA

Se incluyó a todos los pacientes atendidos en el Hospital de Cardiología de CMN Siglo XXI con diagnóstico corroborado por ecocardiograma de aorta bivalva.

7.7 FUENTES DE INFORMACIÓN

Variables demográficas, epidemiológicas, clínicas y ecocardiográficas sobre la Aorta Bivalva de expedientes clínicos referidas en las notas médicas y censos del servicio.

Reporte de último ecocardiograma realizado en la institución estudiada previo a procedimiento terapéutico.

7.8 VARIABLES

Variable	Definición conceptual	Definición operacional	Tipo de variable y escala a usar	Unidad de medición
Edad	Tiempo cronológico de vida cumplido medida en años y meses cumplidos hasta la actualidad.	Reportado en la última consulta del expediente.	Cuantitativa continua	Años y meses
Sexo	Es el conjunto de las peculiaridades que caracterizan los individuos de una especie dividiéndolos en hombre y mujer.	Referido en el expediente	Cualitativa nominal Dicotómica	1. Hombre 2. Mujer
Procedencia	Lugar actual en donde reside de las personas	Referido en el expediente	Cualitativa nominal politómica	1. Chiapas. 2. Ciudad de México. 3. Guerrero. 4. Hidalgo. 5. Estado de México. 6. Morelos. 7. Oaxaca. 8. Puebla. 9. Querétaro. 10. Tlaxcala. 11. Veracruz. 12. Otro
Síncope	Pérdida transitoria del estado de conciencia asociado a alteraciones	Referido en nota médica realizada por el cardiólogo.	Cualitativa nominal dicotómica	1. Presente 2. Ausente

	cardiológicas, debido a un déficit del riego cerebral.			
Dolor precordial	Malestar somático tipo opresivo precordial con intensidad de leve a severa, que puede presentar irradiación a espalda, cuello, mandíbula, brazo derecho, con duración variable, que puede estar o no asociado al esfuerzo físico.	Referido en nota médica realizada por el cardiólogo.	Cualitativa nominal dicotómica	1. Presente 2. Ausente
Palpitaciones	Percepción consciente propia de latidos cardiacos, generalmente acelerados y/o violentos. Asociado o no a dolor precordial.	Referido en nota médica realizada por el cardiólogo.	Cualitativa nominal dicotómica	1. Presente 2. Ausente
Clase funcional NYHA/ROSS	Estado clínico estadiado que valora las capacidades de realizar actividades cotidianas.	Referido en nota médica realizada por el cardiólogo.	Cuantitativa discreta ordinal	1. I 2. II 3. III 4. IV
Soplo aórtico	Ruido patológico protosistólico de intensidad variable en foco aórtico con o sin irradiación auscultatoria.	Referido en nota médica realizada por el cardiólogo.	Cuantitativa discreta ordinal	1. I 2. II 3. III 4. IV
Chasquido de apertura	Ruido patológico en la protosístole en foco aórtico de intensidad variable asociado	Referido en nota médica realizada por el cardiólogo.	Cualitativa nominal politómica	1. Presente 2. Ausente 3. No reportado
Morfología valvular	Características anatómicas de las valvas sigmoides aórtica.	reportada en el último ecocardiograma.	Cualitativa nominal politómica	1. Tipo I: fusión VCD y VCI 2. Tipo II: Fusión de VCD y NC 3. Tipo III: Fusión de VCI y NC 4. No valorable 5. No reportada
Diámetro anillo Valvular Aórtico	Longitud transversal medida a nivel de las valvas aórticas en diástole	Reportado en el último ecocardiograma.	Cuantitativa continua	cm
Área valvular aórtica (Área de orificio efectivo)	Parámetro fisiológico derivado de principios hidráulicos que se corresponde con la dimensión espacial ocupada por el flujo que sale de la válvula aórtica determinada por ecocardiograma. (indexados)	Referido en último ecocardiograma o calculada por investigadores.	Cuantitativa continua	cm ²

FEVI (Fracción de Expulsión del ventrículo izquierdo)	Valor expresado en porcentaje que mide la disminución del volumen del ventrículo izquierdo del corazón en sístole, con respecto a la diástole por método de Simpson.	Referidos en el último ecocardiograma	Cuantitativa continua	Porcentaje
Gradiente máximo	Presión máxima registrada por estudios especializados de la sangre explosada al momento de la sístole cardiaca.	Referido en ultimo ecocardiograma.	Cuantitativa continua	mmHg
Gradiente medio	Presión media registrada por estudios especializados de la sangre explosada al momento de la sístole cardiaca.	Referido en ultimo ecocardiograma.	Cuantitativa continua	mmHg
Arco aórtico	Localización espacial torácica de defeción en forma de asa anatómicamente normal de la arteria aórtica.	Referido en ultimo ecocardiograma.	Cualitativa nominal dicotómica	1. Izquierdo 2. Derecho
Dimensión telediastólica del ventrículo izquierdo indexada	Tamaño medido en cm e indexado a la superficie corporal del final de la diástole del ventrículo izquierdo	Referido en ultimo ecocardiograma.	Cuantitativa continua	cm/m2
Dimensión telesistólica del ventrículo izquierdo indexada	Tamaño medido en cm e indexado a la superficie corporal del final de la sístole del ventrículo izquierdo	Referido en ultimo ecocardiograma.	Cuantitativa continua	cm/m2
Diámetro de aorta ascendente	Tamaño anatómico medido en cm de la porción ascendente de la arteria aorta.	Referido en ultimo ecocardiograma.	Cuantitativa continua	cm
Cardiopatía congénita agregada	Enfermedad estructural del corazón de origen congénito diagnosticada por ecocardiografía.	Enfermedad estructural del corazón de origen congénito diagnosticada por ecocardiografía en pacientes con Aorta Bivalva reportada en última nota médica.	Cualitativa nominal politómica	1. Estenosis Aórtica 2. Insuficiencia valvular aortica. 3. Coartación Aortica 4. Aneurisma aortico 5. HVI 6. Otros _____
Tratamiento	Medida terapéutica indicada por un especialista cardiólogo debido a alguna causa o enfermedad cardiológica que lo requiera.	Última nota médica.	Cualitativa nominal politómica	1. Médico 2. intervencionista 3. Quirúrgico 3. Ambos

				4. Ninguno 5. Indeterminado
Terapéutica médica	Tratamiento médico indicado por un especialista cardiólogo debido a alguna causa o enfermedad cardiológica que lo requiera.	Última nota médica.	Cualitativa nominal politómica	1. Antiagregantes 2. betabloqueadores 3. Calcioantagonistas 4. IECA 5. Diuréticos 4. Sin tratamiento 5. Otros
Tratamiento Intervencionista	Procedimiento terapéutico intervencionista realizado por médico cardiólogo hemodinamista por enfermedad cardiológica que lo requiera.	Última nota médica o nota de procedimiento intervencionista	Cualitativa nominal politómica	1. No 2. Si 3. Si se realizó cual _____
Tratamiento quirúrgico	Procedimiento terapéutico quirúrgico realizado un médico cirujano cardiovascular por enfermedad cardiológica que lo requiera.	Última nota médica o nota postquirúrgica.	Cualitativa nominal politómica	1. No 2. Si 3. Si se realizó cual _____

7.9 METODO DE RECOLECCION DE DATOS

1. Se solicitó autorización para acceder al sistema de la consulta externa, archivos clínicos, los censos de la consulta externa, bitácora de estudios ecocardiográficos, bitácora de ajustes de anticoagulación, bitácora de procedimientos intervencionista, bitácora de procedimientos quirúrgicos, censos de hospitalización.
2. Se revisó los archivos electrónicos y físicos de la consulta externa y hospitalización de los pacientes con diagnóstico confirmado de Aorta bivalva atendidos en el hospital durante los años 2019-2020.
3. Se seleccionó a los pacientes con Aorta bivalva diagnosticados por ecocardiograma realizado por especialistas en dicha institución, que cuenten con la información de los datos analizados. Además, se revisó las notas médicas como el último reporte de ecocardiograma.
4. Se obtuvo nombres y número de seguridad social que cumplan los criterios de inclusión.
5. Se obtuvo información sobre aspectos demográficos, epidemiológicos, clínicos y ecocardiográficos.
6. Se creó base de datos electrónica en el programa de Excel 2019.
7. Se utilizó el programa de SPSS versión 25 para el análisis estadístico.
8. Se realizó la interpretación de los resultados y realizará una discusión de los datos obtenidos
9. Se redactó el trabajo final y finalización del estudio.
10. Se presentará tesis.

7.10 ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Estadística descriptiva: las variables cualitativas fueron expresadas en números absolutos y porcentajes. Las variables cuantitativas de acuerdo con prueba de Kolmogorov Smirnov para la distribución de los datos en medida de tendencia central (promedio y medias) y dispersión (desviación estándar). Se obtendrán prevalencias.

Análisis bivariado: en las variables cualitativas se utilizará prueba de X^2 ; en las cuantitativas, prueba U de Mann Whitney.

8. ASPECTO ÉTICO

La población blanco que se valoró en el presente estudio se considera tener una de las patologías cardiológicas más frecuentes, por lo que representa una causa importante de morbilidad en nuestro medio, además de estar asociada a múltiples afecciones cardíacas, contribuyendo a la mortalidad de dicha población, por lo que genera un impacto social importante. Este estudio al ser observacional no se intervino de manera directa sobre la población de estudio, por lo que no requirió consentimiento informado para la revisión de expedientes, siempre conservó la privacidad de la información, y encaminado a la búsqueda de la información necesaria para mejorar los servicios de salud de forma prospectiva, la investigación actual, en un futuro puede ser un fruto que beneficie a la sociedad.

Con respeto a la Autonomía, estuvo basado de acuerdo a la Declaración de Helsinki en su reunión de 2013, se respetó la confidencialidad de la identidad de los pacientes asignando una contraseña alfa-numérica (que sólo los investigadores principales podrán conocer); no se divulgó la identidad durante el proceso de divulgación científica. No es necesario la solicitud de carta de consentimiento informado. Estos principios éticos nos orientan realizar una práctica adecuada para la realización de investigaciones médicas en seres humanos, promoviendo el deber médico como fuente no solo de conocimientos y práctica, sino también para el cumplimiento de las normas internacionales que velan los derechos individuales y las garantías de los pacientes y población en estudio como aquellos terceros afectados en la realización de los mismos.

El presente estudio se considera como riesgo mínimo (estudio observacional y retrospectivo con el uso de revisión de expedientes, sin intervención directa de los pacientes). se apegó a las normas éticas propuestas en el reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud en su Título primero (Disposiciones Generales) artículo 3º, apartado II, con su actualización de 2018, debido a que se trata de un estudio observacional donde las fuentes de información serán informes o reportes derivados del expediente se clasifica como investigación sin riesgo.

Este principio de justicia no se ve afectado ya que se incluyeron todos los pacientes de la clínica.

Con respecto al apartado de Beneficencia y no Maleficencia, los sujetos de investigación no obtuvieron beneficios directos de su participación, hacia el interior del servicio de Cardiopatías Congénitas los resultados se difundirán para modificar las conductas terapéuticas o de los procesos de atención para mejoras en la calidad de atención.

Otro rubro importante que debemos mencionar son los estatutos y normas operaciones a nivel institucional, de acuerdo a los manuales de operación y funcionamiento del fondo de investigación en salud del Instituto Mexicano del Seguro Social en su apartado de protocolos de investigación en salud 5.31, de acuerdo a ella, nuestra investigación cumplió con los criterios éticos, morales, formativos con responsabilidad médica para la protección de las garantías de los pacientes estudiados, así como con los familiares. Todo siempre englobado en un marco de humanismo encaminado a la búsqueda pura del conocimiento para mejora de la sociedad en la cual no desarrollamos.

Durante la realización del estudio, toda la información fue confidencial, sin divulgación de la misma, respetando los derechos individuales de los pacientes en estudio, se extrajo información de los expedientes clínicos y se llevó control de dicho análisis para garantizar la veracidad de dicha información, sin embargo, dicha información confidencial no se publicó en el estudio, tomando en cuenta únicamente los aspectos conceptuales encaminados a la mejora de la calidad de la atención médica y de salud. Debido a las características del estudio no requirió consentimiento informado.

Por último, el presente estudio estuvo avalado por el comité de local de investigación, con los lineamientos desarrollados en nuestro medio, tomando en cuenta las características regionales, socioculturales y demográficas que influyen en nuestra sociedad, para no afectar las garantías nuestros pacientes.

9. RECURSOS HUMANOS, MATERIALES Y FINANCIAMIENTO.

9.1 RECURSOS HUMANOS

Médico Residente de 2do año especialidad Cardiología Pediátrica responsable de seleccionar, recabar y analizar los datos obtenidos.

Asesores metodológicos y expertos en Cardiopatías Congénitas.

9.2 RECURSOS MATERIALES

Instalaciones del servicio Cardiopatías Congénitas de la UMAE Hospital Cardiología CMN SXXI

Computadora de escritorio del servicio de cardiopatías congénitas, equipos de cómputo personales de los investigadores.

Software paquete de análisis estadístico SPSS Statistic versión 22.

9.3 RECURSOS FINANCIEROS

Se utilizaron los recursos propios de los investigadores.

10. CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

Fecha Actividad	Mes 1	Mes 2	Mes 3	Mes 4	Mes 5	Mes 6	Mes 7	Mes 8
Revisión bibliográfica								
Elaboración protocolo								
Revisión de protocolo								
Aceptación de trabajo								
Recolección de datos								
Análisis de datos								
Redacción de tesis								
Presentación de tesis								

11. RESULTADOS.

En el Hospital de Cardiología de Centro Médico Nacional Siglo XXI se realizaron 3523 valoraciones de pacientes con cardiopatía congénita, todos corroborados con estudio ecocardiográfico, entre los años 2019-2020. De los cuales, 482 fueron reportados con algún tipo de aortopatía (13%). Se encontraron 131 pacientes con diagnóstico de aorta bivalva diagnosticada por estudio ecocardiográfico (5% de la población con cardiopatía congénita y 27% de las aortopatías). A los cuales se obtuvieron variables sociodemográfico, clínico y ecocardiográficos. En la tabla 1 se resumen, los hallazgos encontrados en pacientes con aorta bivalva.

Paciente con aorta bivalva		
	No.	%
Dilatación de la raíz aortica	17	14
Coartación Aortica	62	48
Otras alteraciones	35	26
Corazón estructuralmente sano	17	12
total	131	100

Tabla 1. Hallazgos ecocardiográficos encontrados en pacientes con aorta bivalva.

9.1 VARIABLES DEMOGRÁFICAS

De los 131 pacientes, 81 pacientes fueron hombres (62%) y 50 mujeres (38%). La edad promedio de 20.7 años, mediana de 15 años y rango intercuartílico de 59 años. Con respecto a la procedencia 72.5% (n=95) fueron de la ciudad de México, el resto de procedencias fueron del centro y sur del país. En la tabla 2 reportan la procedencia por entidad, el número de pacientes y sus porcentajes.

PROCEDENCIA		
Ciudad	No.	Porcentaje
CDMX	95	72.5
Tlaxcala	2	1.5
Chiapas	5	3.8
Edo Mex	1	0.8
Guerrero	5	3.8
Hidalgo	3	2.3
Morelos	4	3.1
Oaxaca	2	1.5
Puebla	3	2.3
Queretaro	11	8.4
Total	131	100.0

Tabla 2. Frecuencias y porcentajes de procedencia de pacientes.

9.2 VARIABLES CLÍNICAS

Con respecto a las variables clínicas se obtuvieron datos sobre la sintomatología, clase funcional, presencia de soplo y agregados a la auscultación al momento del diagnóstico del paciente. En la tabla 3 se resumen los resultados. Siendo la disnea y las palpitaciones los síntomas más frecuentes, la clase funcional I. La mayoría de los pacientes tuvo soplo grado II, la irradiación a cuello fue el sonido agregado más frecuente, aunque la mayoría cursó sin ruido agregado.

Variables clínicas			
		No.	Porcentaje
Sintomatología	Síncope	2	1.53
	Dolor precordial	8	6.11
	Disnea	27	20.61
	Palpitaciones	15	11.45
Clase Funcional	NYHA 1	108	82.44
	NYHA 2	20	15.27
	NYHA 3	2	1.53
	NYHA 4	1	0.76
Soplo	0	11	8.4
	I	35	26.7
	II	66	50.4
	III	16	12.2
	IV	3	2.3
Ruidos agregados	Chasquido de apertura	38	29
	Sin agregado	99	75.6
	Irradiado a cuello	13	9.9
	Irradiado a hueco supraesternal	3	2.3
	Escape aórtico	10	7.6
	Trill	4	3.1
	Escape diastólico	2	1.5

Tabla 3. Variables clínicas. NYHA: New York Heart Association.

9.3 VARIABLES ECOCARDIOGRÁFICAS

Se obtuvo información sobre la morfología de la aorta bivalva siendo la más frecuente morfología tipo 1 (coronaria derecha fusionada con coronaria izquierda). El arco aórtico izquierdo fue el más frecuente en un 96% (96.2%) y en un 3.8% (n=5) derecho. En la tabla 4 y 5 se reportan los hallazgos ecocardiográficos.

		No.	Porcentaje
Morfología	Monocúspide	3	2.3
	CD/CI Tipo 1	70	53.4
	CD/NC Tipo 2	46	35.1
	CI/NC Tipo 3	12	9.2

Tabla 4. Hallazgos morfológicos ecocardiográficos. CD: coronaria derecha. CI Coronario izquierda. NC: No coronariana.

Variables ecocardiográficas			
	media	DE	Medida
DAAo	20.26	4.3	cm
FEVI (%)	59.1	9.0	%
DTDVI	45.0	7.9	cm/m2
DSVI	32.3	8.5	cm/m2
	mediana	P(25-75)	
GMAX mmHg	30.00	(17-60)	mmHg
GMED	15.00	(9-30)	mmHg
DAoAs	22.00	(20-26)	cm
AVAO	1.39	(0.90-1.81)	cm2

Tabla 5. Variables ecocardiograficas. DE: Desviación Estándar. DAAo: Diámetro de Anillo Aórtico. FEVI: Fracción de Expulsión del Ventrículo Izquierdo. DTDVI: diámetro telediastólico del ventrículo izquierdo. DSVI: diámetro sistólico del ventrículo izquierdo. Grad Max: gradiente Máximo. Grad Med: Gradiente Medio. DAoAs: Diámetro de aorta ascendente. AVAo: Área Valvular Aortica.

Con respecto a las lesiones a nivel de la válvula aortica se resumen en el gráfico 1.

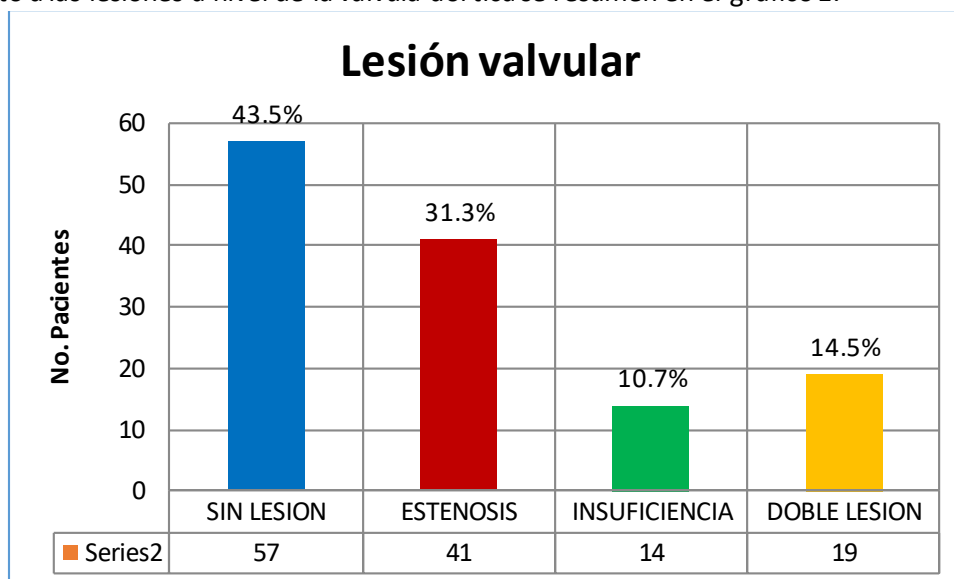


Gráfico 1. Reporte de lesiones valvulares aórticas.

9. 4. TRATAMIENTO

10 pacientes (11%) se encontraron sin tratamiento médico ni requirieron tratamiento invasivo (quirúrgico y/o intervencionista)

9.4.1 TRATAMIENTO MÉDICO

Con respecto al tratamiento médico el 34% (n=45) se encuentran sin tratamiento, el 38% (n= 38) con monoterapia y el 26% presentan dos o más medicamentos en su manejo. En el gráfico 2 se reportan los medicamentos por grupo y en la tabla 6 se reportan los tipos de tratamiento específico.

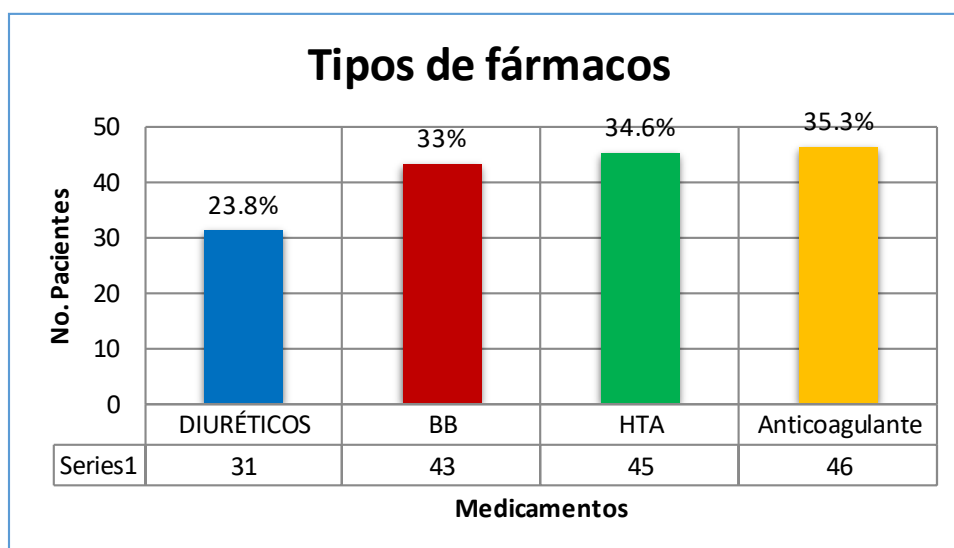


Gráfico 2. Reporte de uso de medicamentos en los pacientes con Aorta bivalva. BB: Betabloqueadores. HTA: Antihipertensivos.

TRATAMIENTO MÉDICO			
	Medicamento	No.	%
Diuréticos	Furosemida	11	8.4
	Espironolactona	9	6.9
	Hidroclorotiazida	2	1.5
	Clortalidona	1	.8
	Doble diurético	8	6.1
BB	Metoprolol	37	28.2
	Propanolol	5	3.8
	Carvedilol	1	.8
HTA	Captopril	20	15.3
	Losartán	12	9.2
	Telmisartán	4	3.1
	Amlodipino	1	.8
	Candesartan	1	.8
	ENALAPRIL	6	4.6
	DOBLE	1	.8
Anticoagulante	Warfarina	30	22.9
	Acenocumarina	13	9.9
	Clopidogrel	1	.8
	Ácido acetilsalicílico	2	1.5
Otros	Digoxina	2	1.5
	Sildenafil	4	3.1
	Atorvastatina	1	.8
	Amiodarona	1	.8

Tabla 6. Reporte final de medicamentos.

9.4.2 TRATAMIENTO INVASIVO

De los 131 pacientes, el 82% de los pacientes requirió algún procedimiento invasivo ya sea quirúrgico o intervencionista para tratar la patología o alteraciones asociadas.

Con respecto al tratamiento intervencionista 38% (n=51) han requerido al menos un procedimiento intervencionista, 5.3% (7 pacientes) 2 o más procedimientos. Se reportan 10 pacientes (7%) con persistencia de conducto arterioso que requirió cierre en el procedimiento intervencionista. Se dividieron a los pacientes en tres categorías aquellos sin manejo intervencionista cardíaco, por patología valvular y aquellos que se les realizó intervencionismo por otra causa congénita. En la tabla 7 se reportan de procedimientos intervencionistas y quirúrgicos en los pacientes con aorta bivalva.

Tratamiento intervencionista			
	No.	No	%
Sin tratamiento	Sin tratamiento	72	72
Por patología valvular	Valvuloplastia	18	18
Por Aortopatía (Coartación Aortica)	Angioplastia con balón	21	21
	Angioplastia con stent	20	20
Total		131	100.0

Tabla 7. Reporte de procedimientos intervencionistas y quirúrgicos en los pacientes con aorta bivalva.

El tratamiento quirúrgico ha sido requerido en 54 pacientes (41%) han requerido al menos una intervención y 6 pacientes (4.6%) 2 o más cirugías, de todos los pacientes 5 (3%). 22 pacientes requirieron algún otro procedimiento quirúrgico distinto por patología cardíaca agregada. En la tabla 8 se reportan los tipos de intervenciones específicas.

Tratamiento invasivo			
Cirugía	Sin cirugía	82	62.6
	IVAO Biológico	11	8.4
	IVAO Mecánico	21	16.0
	Tubo valvulado	12	9.2
	IVAO + Plastia del seno de Valsalva	5	3.8
	Total	131	100.0

Tabla 8. Reporte de procedimientos intervencionistas y quirúrgicos en los pacientes con aorta bivalva.

IVAO: Implante Valvular Aórtico.

9.5 ALTERACIONES ELÉCTRICAS

En la tabla 9 se reportan alteraciones eléctricas encontradas en los pacientes siendo 14 pacientes (10.68%).

Alteraciones eléctricas	No.	%
BAV completo con colocación de marcapasos	5	35.7
Extrasístoles ventriculares	4	28.6
Taquicardias supraventriculares	3	21.4
BRDHH	2	14.3
Total	14	100.0

Tabla 9. Reporte de alteraciones eléctricas encontradas en pacientes con Aorta bivalva. BAV: Bloqueo Aurículo-Ventricular. BRDHH: bloqueo derecho del Haz de His.

9.6 CARDIOPATÍAS AGREGADAS Y SÍNDROMES GENÉTICOS

De las cardiopatías congénitas agregadas 62 pacientes (47.32%) tuvieron Coartación Aórtica, 17 (12%) dilatación de la raíz aórtica, 4 pacientes se reportaron con rodete subaórtico, 4 con CIV, y 2 con síndrome de Shone.

Se reportan un total de 19 pacientes con síndromes genéticos. El más frecuente fue Turner $n=15$, Marfan 3 pacientes y Erles Danlos 1 paciente.

10. DISCUSION

Entre las variables demográficas el sexo masculino se reportó ligeramente más frecuente (62%). En comparación con el estudio realizado en el 2013 en este mismo hospital, coincidieron en frecuencia con relación al sexo masculino 59%, población de tamaño similar en periodo comparativamente igual, 137 pacientes en 2 años (6). Hasan et al en el 2020, reportó incidencia de 69% para el sexo masculino (18).

Desconocemos estudios que hayan reportado la incidencia por entidad federativa en nuestro país. En el actual estudio se reportó la Ciudad de México como la más frecuente, sin embargo, esto puede estar influenciado por el número de habitantes de dicha ciudad mucho mayor en comparación a ciudades aledañas, además nuestro hospital recibe mayoritariamente a pacientes del centro y sur del país, y solo atender derecho-habientes del Instituto Mexicano del Seguro social. Harían falta estudios multicéntricos en nuestro país para poder valorar un espectro más amplio de población.

Masri et al, en el año 2016 estudiaron de forma longitudinal y prospectiva a 1890 pacientes con diagnóstico de Aorta bivalva en un periodo entre el 2003 al 2007, se obtuvo información de la clase funcional y se observó que los pacientes con clase funcional I (siendo además la población más frecuente) tenían menor riesgo requerir algún procedimiento quirúrgico en comparación con clases funcional III o IV, quienes tuvieron mayor incidencia de cirugías y en el análisis fue estadísticamente significativa ante esta diferencia ($p < 0.001$). En nuestra población la clase funcional 1 fue la más frecuente, 82.44% de los pacientes (4).

Michenela et al, en el año 2010, estudiaron de forma prospectiva a 212 pacientes adultos asintomáticos con diagnóstico de aorta bivalva, reportaron que la presencia de click eyectivo al momento del diagnóstico en estos pacientes estaba asociado a datos de degeneración valvular siendo estadísticamente significativo ($p = 0.01$) y que esto representaba un mayor riesgo de intervención quirúrgica. También se valoró el soplo tanto sistólico como diastólico sin ser estadísticamente significativo ($p = 0.41$) y ($p = 0.78$), a pesar de ello, la mayor parte de los pacientes cursaron con presencia de soplo sistólico al momento del diagnóstico (76%). En nuestro estudio, 29% de la población se reportó presencia de click eyectivo al momento del diagnóstico, sin embargo, se desconoce si estuvieron asociados a otra alteración valvular, como lo es la presencia de alteraciones degenerativas de la misma, harían falta más estudios para determinar más características valvulares y valorar si en nuestra población se reportan datos significativos (13). En nuestro estudio, el soplo sistólico grado II en foco aórtico se reportó en el 50% de la población, harán falta estudios para determinar más datos a la exploración clínica al momento del diagnóstico (3).

En el estudio previamente mencionado, valoraron además la fracción de eyección del Ventrículo izquierdo (FEVI) al momento del diagnóstico, determinaron que una FEVI mayor o igual de 50%, tenían una sobrevida igual que la población en general, requiriendo tratamientos quirúrgicos a mayores edades ($p < 0.0001$), al igual que lo fue insuficiencia o estenosis valvular leve o ausente (13). Coincidiendo con el estudio de Andrei et al, al estudiar de forma de forma prospectiva a 628 pacientes con diagnóstico de aorta bivalva además de requerir manejo quirúrgico entre los años 2004-2013, se encontró que FEVI por arriba de 50% previo al procedimiento quirúrgico se consideró de mejor pronóstico a lo largo plazo, $p < 0.001$ (12).

Con respecto al gradiente medio valvular al momento del diagnóstico, en el año 2016, Masri et al es su estudio prospectivo de 4 años realizado en el año 2016 en Cleveland, se analizaron a 1890 paciente con diagnóstico de aorta bivalva, se determinó como estadísticamente significativo gradiente mayor a 30mmhg, área valvular de $1.2 \pm 0.4 \text{ cm}^2$, raíz aórtica mayor a 40mm y un diámetro de aorta

ascendente mayor de 42 mm ($p<0.001$) para requerir cirugía durante el seguimiento de esta población. En nuestro estudio se encontró una mediana de 30.0 y percentil 25 de 17 y percentil 75 de 60, al momento del diagnóstico de la enfermedad (4).

En el estudio realizado en Chicago en el 2020 por Crawford et al, en una población de 887 pacientes, se encontró que la fusión de la coronaria derecha con la izquierda (Tipo 1) fue la más frecuente en la población con un 73%, similar a reportado en nuestro estudio (1). En un estudio realizado en el 2020 en Irán, la aorta bivalva tipo 1 tuvo 69% en una población de 200 pacientes (18). Por lo que nuestro estudio coincide con lo reportado a nivel mundial con respecto a la frecuencia del tipo de aorta bivalva más frecuente.

Crawford et al, en el 2020 valoró las lesiones valvulares encontrando la frecuencia de insuficiencia (65%) y estenosis 29.3%, con 35% sin afección, en 45 pacientes estudiados. En el presente estudio la mayor parte de nuestros pacientes no presentaron lesiones (43.5%), siendo la estenosis aortica la más frecuente 31.3%, seguido de la doble lesión valvular 14.5% y la insuficiencia valvular en 10.7%, estas diferencias en los ambos estudios podrían ser debido a que el tipo de población estudiada. Por otro lado, en el estudio reportado en el 2013 en este mismo hospital las frecuencias fueron considerablemente menores, 0.7% para ambas patológicas. Esto podría estar debido a múltiples factores, quizá sea posible que el espectro de la enfermedad la torne más grave en los últimos años, se requieren aun muchos estudios para confirmar esta aseveración (1).

Crawford et al, en el 2020 reportó 2% de dilatación de la raíz aórtica considerando estadísticamente significativa con $p=0.015$ como factor de mal pronóstico. En nuestro estudio que la frecuencia reportada fue de 9.2%, requiriendo todos colocación de tubo valvulado (1).

Masri et al, en el año 2016 observó que los pacientes requirieron manejo con beta-bloqueadores ($p<0.001$), IECAS ($p<0.001$), ácido acetilsalicílico ($p<0.001$) y bloqueadores de receptores de aldosterona ($p<0.001$), tuvieron un valor estadísticamente significativa riesgo de requerir un procedimiento quirúrgico durante el seguimiento del estudio de 4 años (4). Los medicamentos más utilizados en nuestros pacientes al momento del diagnóstico fueron furosemida, Metoprolol, Captopril. El 35% requiere anticoagulación actualmente siendo la Warfarina la más frecuente (4).

Alemán et al, en año 2018, en México revisó de forma retrospectiva pacientes con aorta bivalva y determinó los síndromes asociados más frecuentes reportando 4.8% con pacientes con síndrome de Marfan, 2.5% con síndrome de Turner y 1.41 para Erles Danlos (7). En nuestro estudio el síndrome genético más frecuente fue Turner con 1.1% ($n=15$), Marfan 0.2% ($n=3$) y un paciente reportado con Erles Danlos. Se reportaron el mismo tipo de síndromes con la diferencia que en nuestro medio es más frecuente el síndrome de Turner.

En el estudio realizado en este mismo hospital en el año 2013, la cardiopatía congénita más frecuente fue coartación Aortica con 36.5%, al igual que en el presente estudio con 47% (6)

CONCLUSIONES

- 1.** La Aorta bivalva es una cardiopatía congénita muy frecuente en nuestro medio
- 2.** Se encuentra asociada a múltiples anomalías cardíacas, principalmente Coartación Aortica y dilatación de la raíz aortica. Por lo que ante el diagnóstico de aorta bivalva estamos obligados a buscar aortopatía.
- 3.** A pesar que la mayoría de pacientes se encontraban asintomáticos con clase funcional I, menos del 10% se encuentra sin tratamiento médico o no requirieron tratamiento invasivo. Por lo que no es una patología benigna, ya que genera alta morbilidad, por lo que estos pacientes requieren seguimiento y tratamiento oportunos.
- 4.** Más de tres cuartas partes de la población requirieron un tratamiento invasivo ya sea quirúrgico, intervencionista o ambos. Por lo que la mayoría de los pacientes no solo necesitaran tratamiento médico sino especializado en unidades de tercer nivel.
- 5.** Las complicaciones eléctricas no fueron frecuentes en nuestro estudio, pero es algo que tenemos que tomar en cuenta al abordar a un paciente con aorta bivalva.

VENTAJAS

- Validez interna al ser grupo de cardiopatas congénitas que continuará en seguimiento en nuestra unidad
- Obtención de variables tanto socioculturales, clínicas, ecocardiográficas y terapéuticas.

DESVENTAJAS

- Población reducida
- Estudio transversal sin seguimiento de los pacientes, por lo que se desconocen las complicaciones a largo plazo, así como el riesgo de reintervenciones ni sobrevida de los mismos.
- Se requieren realizar estudios multivariados para determinar causalidad, por lo que podrían ser objetivos de futuros estudios.

11. HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS



INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI
HOSPITAL DE CARDIOLOGIA
SERVICIO DE CARDIOPATIAS CONGENITAS



HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

No. Interno _____

Nombre: _____ No. Afiliación: _____

Edad: _____ Sexo: _____ 1. Hombre 2. Mujer Procedencia: _____

Sintomatología cardiovascular

Sincope: _____ 1. Presente 2. Ausente
Dolor precordial: _____ 1. Presente 2. Ausente
Palpitaciones: _____ 1. Presente 2. Ausente
Clase funcional: _____

Exploración clínica

Soplo aórtico _____
Chasquido de apertura _____

Variables ecocardiográficas:

Morfología valvular: _____
1. Tipo I: fusión VCD y VCI. 2. Tipo II: Fusión de VCD y NC 3. Tipo III: Fusión de VCI y NC 4. No valorable 5. No reportada
Diámetro del anillo valvular: _____
Área Valvular Aórtica: _____
FEVI: _____
Gradiente Máximo _____
Arco Aórtico: _____ 1. Izquierdo 2. Derecho
Dimensión telediastólica del ventrículo izquierdo _____

Cardiopatía agregada: _____

1. Estenosis Aórtica
2. Insuficiencia valvular aortica.
3. Coartación Aortica
4. Aneurisma aórtico
5. HVI
6. Otros

Tratamiento: _____

1. Médico
2. Intervencionista
3. Quirúrgico
4. Combinado
5. Ninguno

Tratamiento Médico: _____

1. Antiagregantes
2. betabloqueadores
3. Calcioantagonistas
4. IECA
5. Diuréticos
4. Sin tratamiento
5. Otros

Tratamiento Intervencionista

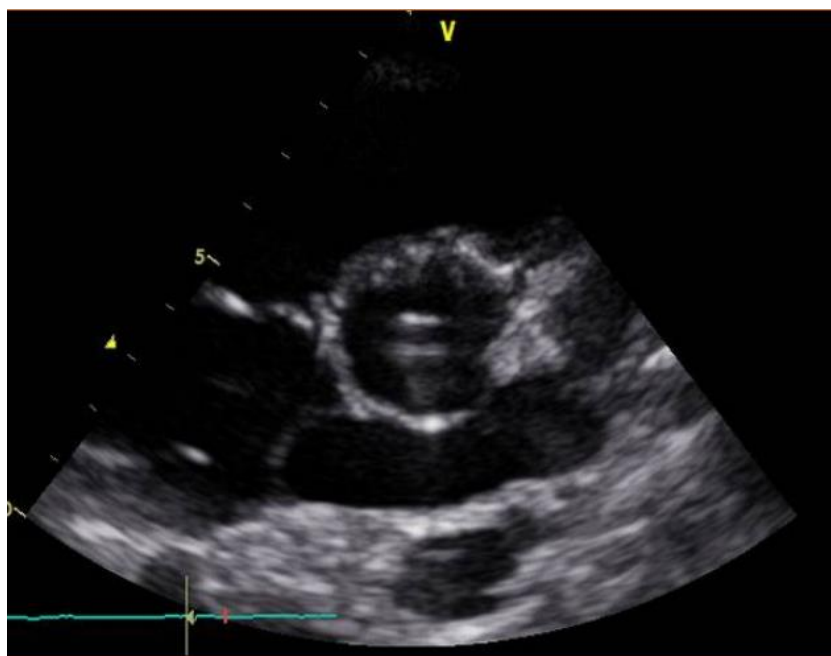
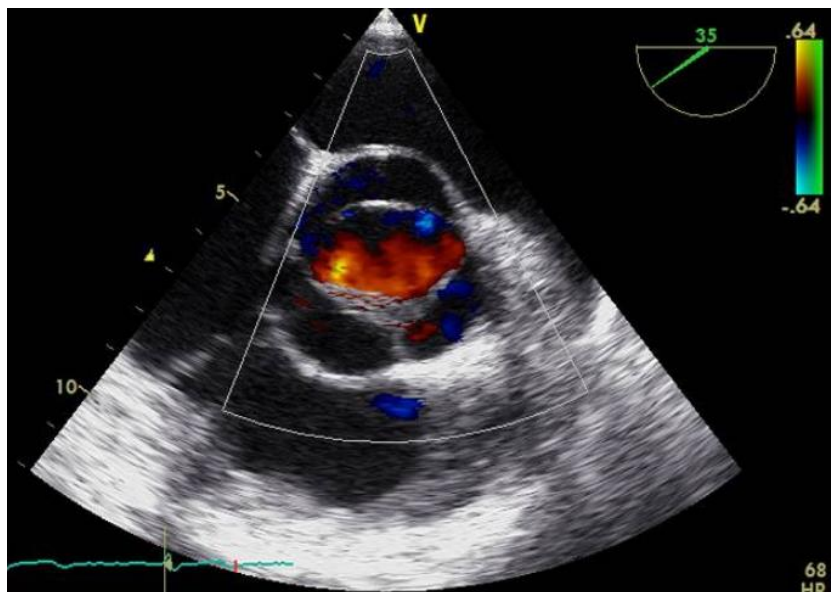
Tratamiento quirúrgico

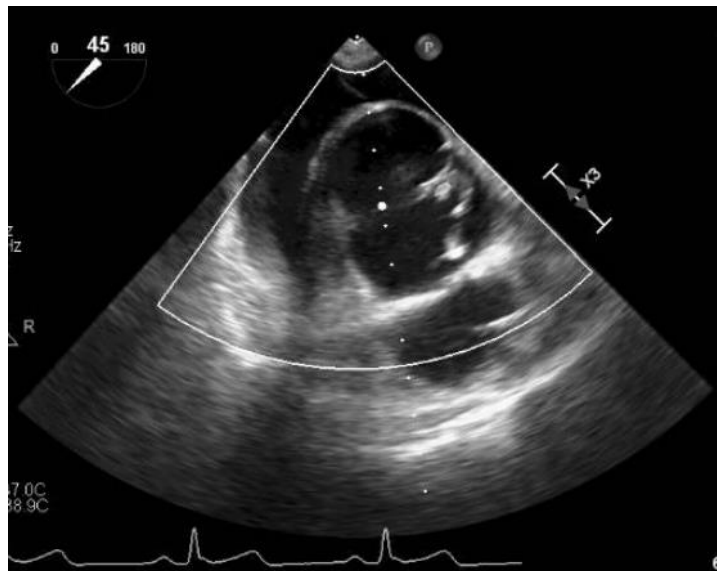
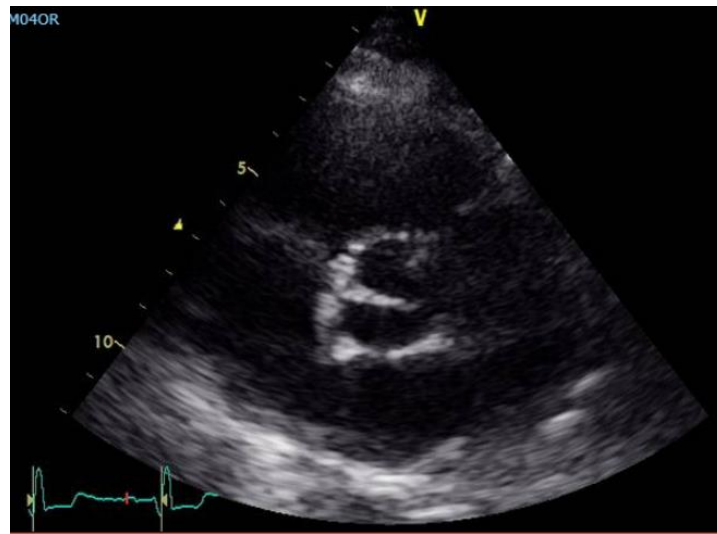
12. CONSENTIMIENTO INFORMADO

Debido a las características clínicas del estudio no requirió consentimiento informado.

13. ANEXOS DE IMÁGENES

Imágenes ecocardiográficas de pacientes con Diagnóstico de Aorta bivalva atendidos en el Hospital de Cardiología de CMN siglo XXI





13. REFERENCIAS

1. Crawford EE, McCarthy PM, Malaisrie SC, et al. Applications of a Specialty Bicuspid Aortic Valve Program: Clinical Continuity and Translational Collaboration. *J Clin Med*. 2020; 9 (5): 1354.
2. Stock S, Mohamed SA, Sievers HH. Bicuspid aortic valve related aortopathy. *Gen Thorac Cardiovasc Surg*. 2019;67 (1): 93-101.
3. Michelena HI, Desjardins VA, Avierinos JF, et al. Natural history of asymptomatic patients with normally functioning or minimally dysfunctional bicuspid aortic valve in the community. *Circulation*. 2008; 117: 2776-2784.
4. Afzal S, Playda K, Maier O, et al. Current and Future Aspects of Multimodal Imaging, Diagnostic, and Treatment Strategies in Bicuspid Aortic Valve and Associated Aortopathies. *J Clin Med*. 2020;9 (622): 1-19.
5. Masri A, Kalahasti V, Alkharabsheh S, et al. Characteristics and long-term outcomes of contemporary patients with bicuspid aortic valves. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2016;151 (6): 1650-1659.e1.
6. Domínguez-Díaz ÁE, Cerrud-Sánchez CE, Alva- Espinosa C, et al. Aorta bivalva: Frecuencia y lesiones asociadas. Estudio prospectivo en 2,750 ecocardiogramas consecutivos. *Rev. Mex. Cardiol*. 2013; 24 (4): 184-188.
7. Aleman-Ortiz OF, Rosas ME, Perez DM. Epidemiological analysis of the congenital heart disease in adults. *J Cardiol Curr Res*. 2018; 11 (2): 100–104.
8. Muñoz-Ortiz E, Gándara-Ricardo JA, Velásquez-Penagos JA, et al. Risk factors for cardiac, obstetric, and neonatal complications in patients with heart disease during pregnancy. *Arch Cardiol Mex*. 2020; 90(2): 101-107.
9. Kimura N, Nakamura M, Komiya K, et al. Patient-specific assessment of hemodynamics by computational fluid dynamics in patients with bicuspid aortopathy. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2017;153 (4): S52-S62.e3.
10. Girdauskas E, Rouman M, Disha K, et al. Aortopathy in patients with bicuspid aortic valve stenosis: role of aortic root functional parameters. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2016;49 (2): 635-644.
11. Yoon SH, Makkar R. Transcatheter Aortic Valve Replacement for Bicuspid Aortic Valve: Challenges and Pitfalls. *Interv Cardiol Clin*. 2018;7 (4): 477-488.
12. L. Andrei AC, Yadlapati A, Malaisrie SC, et al. Comparison of outcomes and presentation in men-versus-women with bicuspid aortic valves undergoing aortic valve replacement. *Am J Cardiol*. 2015; 116 (2): 250-255.
13. Hector I, Michelena HI, Suri RM, et al. Sex Differences and Survival in Adults With Bicuspid Aortic Valves: Verification in 3 Contemporary Echocardiographic Cohorts. *J Am Heart Assoc*. 2016;5 (10): 1-13.
14. Borger MA, Fedak PWM, Stephens EH, et al. The American Association for Thoracic Surgery consensus guidelines on bicuspid aortic valve-related aortopathy: Full online-only version. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2018;156 (2): e41-e74.
15. Cripe L, Andelfinger G, Martin LJ, et al. Bicuspid aortic valve is heritable. *J Am Coll Cardiol*. 2004; 44: 138-143.
16. Sherrah AG, Andvik S, van der Linde D, et al. Nonsyndromic Thoracic Aortic Aneurysm and Dissection: Outcomes With Marfan Syndrome Versus Bicuspid Aortic Valve Aneurysm. *J Am Coll Cardiol*. 2016;67 (6): 618-626.

17. Della Corte A, Bancone C, Dialetto G, et al. The ascending aorta with bicuspid aortic valve: a phenotypic classification with potential prognostic significance. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2014; 46 (2): 240-24.
18. Hasan H, Niloufar C, Morvarid D, Aryan N. Association Between Bicuspid Aortic Valve and Ascending Aorta Morphology. *Rev Argent Cardiol*. 2020; 88: 329-332.