



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ**

**"Evolución clínica, electrocardiográfica y ecocardiográfica
de los pacientes con estenosis valvular aórtica, experiencia
de 20 años en el Hospital Infantil de México Federico
Gómez"**

T E S I S

PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN:

PEDIATRÍA

P R E S E N T A

Dra. Brenda Salamanca Gil

TUTORES:

**Dra. Begoña Segura Stanford
D. en C. Concepción Sánchez Gómez**



CIUDAD DE MÉXICO FEBRERO 2023





Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

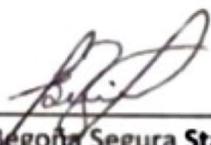
DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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.

“Evolución clínica, electrocardiográfica y ecocardiográfica de los pacientes con estenosis valvular aórtica, experiencia de 10 años en el Hospital Infantil de México Federico Gómez”

Dr. Sarbelio Moreno Espinosa
Director de Enseñanza y Desarrollo Académico



Dra. Begoña Segura Stanford
Tutora de la Investigación



D. en C. Concepción Sánchez Gómez
Tutora metodológica

DEDICATORIAS

A mis padres que sembraron en mi el amor por esta hermosa profesión, que me impulsan a soñar y hacer lo que amo día a día, les agradezco su apoyo en todo momento.

A Ana y Erika, mis incondicionales compañeras de vida, gracias por hacer de esta travesía una gran aventura todos los días, por sus oídos para escuchar las cosas felices y las no tan felices, por estar ahí siempre que lo necesito.

A Francisco por hacer este camino más llevadero, llenarme el corazón e impulsarme para ser mejor todos los días.

A mi familia Caty, Vero, Mauro y Dario, gracias por todo el amor, la comprensión y su apoyo incondicional, los llevo en mi corazón en todo momento.

A mis amigos, por estar en los días buenos, malos y peores en mi vida, por ser el rayito de luz en los momentos más oscuros.

A mis tutoras, la Dra. Segura y la Dra. Sánchez por moldear y hacer realidad este proyecto.

Por último y con mucho amor, a nuestros niños que son nuestro motivo para aprender, ser mejores día a día y por quien es todo esto, gracias por toda la enseñanza.

ÍNDICE

1. ANTECEDENTES	4
2. MARCO TEÓRICO.....	6
2.1 Anatomía.....	7
2.2 Características clínicas	8
2.3 Etiología.....	9
2.4 Fisiopatología	10
2.5 Diagnóstico.....	11
2.5.1 Ecocardiografía	12
2.5.2 Electrocardiografía.....	13
2.6 Tratamiento.....	14
2. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	14
3. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN.....	15
4. JUSTIFICACIÓN.....	15
5. HIPÓTESIS	15
6. OBJETIVOS DEL ESTUDIO.....	15
7. METODOLOGÍA.....	16
7.1 Población de estudio.....	16
7.2 Variables.....	16
8. ANÁLISIS ESTADÍSTICO.....	17
9. DESCRIPCIÓN DE VARIABLES.....	18
10. RESULTADOS Y ANÁLISIS.....	21

11. DISCUSIÓN	34
12. CONCLUSIÓN	36
13. LIMITACIONES DEL ESTUDIO.....	36
14. CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES.....	37
15. ANEXOS.	38
16 BIBLIOGRAFÍA.....	40

Antecedentes

El primer dibujo preciso de la válvula aórtica fue realizado por Leonardo da Vinci en 1512 (Figura 1). La estenosis aórtica fue descrita por primera vez en 1663 en “*Opera Medica Universa*” por el francés Lazare Riviere (1589-1655), basado en un paciente visto en 1646. En los años subsiguientes hubo un progreso continuo el que se logró haciendo observaciones anatomopatológicas correlacionándolas con la clínica. De esta forma, en Génova, Theophile Bonet (1620-1689) editó un libro llamado *Sepulchretum sive Anatomia Practica ex Cadaveribus Morbo de Natio* (1679) que consistía en 4 ó 5 líneas de los hallazgos de autopsia y 2 o 3 líneas de la sintomatología recogida en forma retrospectiva interrogando a la familia o médico de cabecera del paciente. Así se realizaron los primeros registros de distintas patologías. En ese libro se registró el primer caso de muerte súbita en un hombre de edad media con estenosis aórtica calcificada: “...un sastre de París, todavía no viejo, después de haber cenado, salió de su casa y habiendo caminado apenas 40 pasos, de repente cayó al suelo y expiró. Se abrió el cuerpo no encontrándose ninguna enfermedad, salvo que las tres cúspides semilunares que conducen a la aorta estaban osificadas [1]. Giambattista Morgagni (1682-1771), discípulo de Antonio María de Valsalva (1666-1723) el que a su vez lo fuera de Marcello Malpighi (1628-1694) y Joseph Hodgson (1788-1869) estudiaron las lesiones de la aorta que se propagan a la válvula. Este último en 1815 publica un tratado donde describe en detalle los aneurismas y otras lesiones del cayado aórtico, lo que posteriormente sería conocido como “Enfermedad valvular aórtica con dilatación aneurismática de la porción supra-sigmoidea o enfermedad de Hodgson”. El desarrollo de la cirugía cardiovascular se retrasó durante siglos por falta de conocimiento y tecnología. Había 3 grandes obstáculos que debieron ser superados: a) el dolor, b) la infección y c) el shock.

El primer intento clínico para abrir una válvula aórtica estenótica fue llevado a cabo por Theodore Tuffier (1857-1929) en 1912, utilizando su dedo para llegar a la válvula, presionando la pared aórtica e invaginándola a través de la válvula estenótica. El paciente era un joven de 26 años quien regresó a su hogar en Bélgica. Si bien hay cierto escepticismo con el logro obtenido, la envergadura de la propuesta

terapéutica para la época, debe ser tenida muy en cuenta. Sir Russell C. Brock (1903-1980) intentó dilatar válvulas aórticas calcificadas en seres humanos a finales de 1940 pasando un instrumento a través de la válvula desde la arteria innominada. Debido a los muy pobres resultados obtenidos la práctica fue abandonada. Durante los años subsiguientes usando diferentes abordajes siguió intentando junto a otros la dilatación de las válvulas aórticas, a menudo asociado a comisurotomía mitral pero con una muy alta mortalidad. En 1952 Charles Anthony Hufnagel (1916-1989) implantó la primera prótesis valvular aórtica en una mujer de 53 años con insuficiencia valvular aórtica en la Universidad de Georgetown, Washington D.C. La operación fue exitosa con una sobrevivida alejada de 8 años (al parecer la paciente falleció por otras causas). La válvula de Hufnagel hecha de plexiglás tenía una esfera en su interior y se colocaba en la aorta descendente distal a la subclavia izquierda. Lograba fijarla con puntos de fijación múltiples mediante un anillo los que evitaban la necrosis de la pared de la aorta donde se insertaba la válvula. Con una gran destreza quirúrgica, en 1958 bajo hipotermia profunda y paro circulatorio efectuó el primer reemplazo valvular aórtico. William Likoff y colaboradores reportaron una serie de 74 pacientes con comisurotomía mitral y aórtica combinadas en 1955 con seguimiento a 2 años. Dwight Emary Harken (1910-1993) en 1960 realizó el primer reemplazo valvular aórtico con circulación extracorpórea, colocando una válvula en posición sub-coronaria. Entre 1960 y 1985, el reemplazo valvular aórtico fue la segunda cirugía cardíaca mas frecuente luego de la de revascularización miocárdica, habiéndose desarrollado e implantado válvulas de diferentes diseños algunos de los cuales todavía hoy se usan. En 1971 S.D. Mouloupoulos y col. describen 3 diferentes catéteres con válvulas en la punta para inserción en aorta ascendente; una con diseño en paracaídas y otras 2 con un balón de funcionamiento semejante al de contrapulsación intraórtica [1]. También fue pensado para uso transitorio, en 1982 Zuhdi Lababidi comienza su experiencia con valvuloplastia aórtica con balón en niños con estenosis valvular aórtica congénita. El primer abordaje basado en catéter para la valvuloplastia aórtica con balón (VAB) fue desarrollado por el francés Alain Cribier en 1985 . Fue el danés Henning Rud Andersen quien, en 1988, especuló que, al igual que un stent coronario, podría

colocarse una válvula expandible con balón, a saber, el reemplazo de válvula aórtica transcatéter (TAVR). No pudo encontrar una empresa para desarrollar esto, pero Cribier con otros formaron una empresa de nueva creación. En 2002, se atribuyó el mérito del primer implante percutáneo de válvula aórtica percutánea en humanos (TAVI), realizado en Rouen, Francia. Más tarde, la vida del padre de Henning Rud Andersen se salvó gracias a la invención de su hijo, ya que recuperó la vida tras un procedimiento de TAVI. En la actualidad las 3 válvulas de implante percutáneo más difundidas son la utilizada por Bonhoeffer en cardiopatías congénitas, y la CoreValve® (Medtronic) y Edwards SAPIEN® Transcatheter Heart Valve (Edwards Lifesciences) en estenosis valvular aórtica del adulto. Estos desarrollos han concitado el interés de muchos otros investigadores y empresas que están investigando nuevos diseños.

A pesar de las extensas investigaciones que se han realizado, el tratamiento en caso de la estenosis aórtica leve a moderada, se basa en vigilancia, la cual no se encuentra estandarizada en método y periodicidad.

Marco teórico

La estenosis valvular aórtica es un defecto cardiaco congénito que causa una forma fija de obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo hemodinámicamente significativa y de curso progresivo. Los neonatos y lactantes que padecen esta enfermedad usualmente desarrollan falla cardiaca congestiva. La obstrucción puede hallarse a tres niveles distintos: subvalvular, valvular y supravalvular; definiendo tres grupos de patología claramente diferenciados [2].

La estenosis aórtica constituye del 3 al 6% de los defectos cardiacos congénitos, siendo este su origen usualmente en la población pediátrica, con una incidencia mayor en el género masculino en comparación con el femenino de 5:1- 3:1 de acuerdo a la literatura. Encontrándose en un 5% a 35% de los pacientes otras malformaciones cardíacas asociadas [3,4].

Anatomía

La unidad funcional de una raíz aórtica consta de tres senos de Valsalva formados por la extensión de la pared aórtica y la unión semilunar a su correspondiente valva, lo que crea tres espacios con forma de bolsillo. Están separados por espacios comisurales y triángulos intercalados, los trígonos. La suma de las áreas de las valvas es mayor que el área de la sección transversal de la raíz aórtica que, junto con la flexibilidad del tejido, permite un cierre competente durante la diástole y la apertura de la válvula sin obstrucciones durante la sístole. La estenosis aórtica se produce cuando la válvula presenta una apertura limitada, lo que genera una obstrucción al flujo, habitualmente por fusión de sus comisuras, denominada como válvula bicúspide. La válvula bicúspide es la afectación más frecuente y está presente en el 0,5% al 2% de la población general. Puede tratarse de una verdadera bicúspide con dos velos de un tamaño similar y una sola comisura, o más frecuentemente de una bicúspide tricomisural con fusión de las comisuras de dos velos y un rafe central. La forma más frecuente es la fusión del velo coronario derecho y el izquierdo (65%-70%). La fusión del velo coronario derecho y del no coronario representa 15% a 25% de las válvulas bicúspides. La fusión del coronario izquierdo y del no coronario es más rara descrita en 5% de las series [5]. Desde el punto de vista quirúrgico, pueden existir tres tipos de morfología de válvula aórtica bicúspide (en función del número de rafe): tipo 0 (sin rafe en la válvula), tipo 1 (solo un rafe en la válvula) y tipo 2 (dos rafes en la válvula). El tipo más común es el tipo 1, que representa aproximadamente el 90% de los pacientes con válvula aórtica bicúspide [6,7]. Las dos valvas están dispuestas en una orientación anteroposterior (aproximadamente el 80% de los casos) o en una orientación derecha-izquierda. La estenosis aórtica valvular se produce si la longitud de los bordes libres de las valvas son menores que las inserciones en los senos, si las valvas son displásicas o si las comisuras están fusionadas. La mayoría de las válvulas aórticas bicúspides desarrollan cambios degenerativos con el envejecimiento. Las estenosis valvulares aórticas en muchos fetos y lactantes se asocian con el crecimiento inadecuado de las estructuras del corazón izquierdo, fibroelastosis endocárdica del ventrículo izquierdo y disfunción, que constituyen una entidad patológica distinta. Los niños

que nacen con una válvula aórtica bicúspide tienen una aorta ascendente más grande que aumenta de tamaño a un ritmo mayor que el de los controles compatibles con una válvula aórtica tricúspide [8]. La prevalencia de la dilatación a nivel de la aorta ascendente incrementa con la edad y ha sido reportada en un 56% de los individuos menores de 30 años a un 74% en mayores de 30 años. Ambas, la válvula aórtica bicúspide y el desarrollo de aortopatía bicúspide han sido atribuidos a una base genética.

Entre los familiares de pacientes con aorta bicúspide la incidencia es de 9% con un componente genético autosómico dominante de penetrancia reducida [9,10]. La válvula unicúspide es muy poco frecuente, con una incidencia estimada en la población general de 0,02%. Hasta el 41 % de estas válvulas es estenótica. Esta válvula es más frecuente en neonatos y es descrita hasta en el 33% de los casos con estenosis severa. (Fig1.)

Características clínicas

Los hallazgos clínicos dependen de la edad del paciente en el momento de la presentación, la gravedad de la estenosis aórtica y la presencia de lesiones cardíacas asociadas. En los fetos, la EA se diagnostica mediante ecocardiografía fetal y se identifica como válvula aórtica engrosada o abombada con aumento de la velocidad de flujo Doppler ($> 1 \text{ m / s}$). La EA es una lesión progresiva [11,12]. Algunas estenosis aórticas fetales pueden progresar a síndrome de corazón izquierdo hipoplásico, que se manifiesta por el desarrollo de flujo inverso en el arco aórtico transversal y el foramen oval, flujo de entrada mitral monofásico y disfunción del ventrículo izquierdo en el segundo trimestre. Además, la reducción de la tasa de crecimiento de las estructuras del corazón izquierdo también predice el desarrollo de síndrome de corazón izquierdo hipoplásico. Los controles neonatales y de bienestar del bebé funcionan mal como pruebas de detección de EA grave. La mayoría de los lactantes con EA grave presentan insuficiencia cardíaca congestiva progresiva a los 2 meses de edad. Aparecen pálidos, moteados, hipotensos y disneicos. Un primer ruido cardíaco normal, un clic de expulsión y un galope están presentes en aproximadamente el 50% de los afectados. Hay un soplo sistólico de

eyección de intensidad variable a lo largo de los bordes esternal superiores medio izquierdo y derecho, que se irradia a las arterias carótidas. La presencia de hipoxia (PaO₂ 30 a 40 mmHg (4 a 5,3 kPa)) y acidosis metabólica indica la necesidad de tratamiento e intervención médicos inmediatos [13,14].

La estenosis aórtica (EA) tiene un largo periodo de latencia en presentar sintomatología, por lo que generalmente el paciente es un varón asintomático, con buen desarrollo en el que se detecta un soplo durante una exploración de rutina. El soplo, es típicamente sistólico, precedido de un clic de eyección y es máximo en el 2o espacio intercostal derecho. Se irradia al cuello, donde también se puede palpar frémito. El componente aórtico del 2o ruido se encuentra reducido o ausente, por lo que el segundo ruido puede ser único. En los casos severos los pulsos periféricos pueden ser más débiles, con menor diferencial sistó-diastólico (pulsus parvus). Menos frecuentes como forma de aparición son: la fatiga (15-30%), el dolor anginoso y el síncope (5-10 %). La aparición de los mismos, son signos ominosos, que pueden implicar un pronóstico de supervivencia de no más de 2 a 3 años [15]. Si el gradiente es mayor o igual de 50 mmHg hay riesgo de arritmia y muerte súbita. El riesgo de muerte súbita se estima alrededor del 0.3 % y además se relaciona con gradientes elevados (>80 mmHg), con la presencia de sintomatología y con la falta de seguimiento adecuado.

Etiología

La migración anormal de las células de la cresta neural probablemente sea una vía común que da como resultado una válvula aórtica bicúspide y aortopatía. Recientemente, se ha identificado la base genética de la patogenia de la estenosis aórtica. Un estudio identificó metilación de CpG significativamente alterada en 59 sitios en 52 genes en pacientes con EA. Estos genes están implicados en la regulación positiva de la endocitosis mediada por receptores. También se observó un cambio epigenético significativo en los genes APOA5 y PCSK9 que se sabe están involucrados en EA. Por tanto, la metilación de CpG se puede utilizar como marcador de cribado molecular para el desarrollo de EA. Algunos biomarcadores novedosos que se están investigando actualmente, como la galectina-3, el factor de

diferenciación del crecimiento-15 y los micro ARN, tienen el potencial para el uso de biomarcadores de diagnóstico y pronóstico en la EA.

Fisiopatología

Se han propuesto diversas teorías para explicar su fisiopatología, entre las cuales encontramos que la más aceptada es la descrita a continuación: Durante el desarrollo cardíaco fetal la obstrucción severa del tracto de salida del ventrículo izquierdo, predispone a este a un aumento en la poscarga, lo que ocasiona hipertrofia ventricular y disfunción miocárdica, además este incremento crónico en la presión telediastólica conduce a isquemia subendocárdica mantenida que genera como consecuencia fibroelastosis endomiocárdica, lo cual agrava la disfunción ventricular, además existe una disminución en el flujo aórtico anterógrado durante la etapa fetal secundario a la incapacidad para mantener el volumen latido del ventrículo izquierdo fetal frente a aumentos en la poscarga. Al aumentarse la presión en la aurícula izquierda se invierte el flujo en el foramen oval con shunt de izquierda a derecha y hay disminución del flujo anterógrado en ambas cavidades izquierdas (lo cual predispone a un desarrollo defectuoso de las cavidades izquierdas, con hipoplasia de la válvula mitral, ventrículo izquierdo y arco aórtico). El aumento de la masa del VI inducido por el aumento de la tensión de la pared inicialmente compensa en exceso la sobrecarga de presión. La hemodinámica inicial se caracteriza por una fracción de eyección normal o supranormal y un gasto cardíaco tanto en reposo como durante el ejercicio. Más tarde, con la estenosis progresiva, se desarrolla la hipertrofia del VI que causa disfunción diastólica y aumento del consumo de oxígeno del miocardio si no se compara con el flujo sanguíneo coronario, lo que puede conducir a isquemia y fibrosis del miocardio. La disfunción diastólica conduce a una mayor dependencia de la contribución auricular al llenado del VI. Estos desarrollos patológicos pueden conducir a insuficiencia cardíaca en etapa C.

La patogénesis de la progresión a nivel de la estenosis valvular es compleja. Las valvas de la válvula aórtica, incluyendo el estiramiento de la valva, esfuerzo cortante del fluido, esfuerzos de flexión y fuerzas de presión. Los estímulos mecánicos

alterados en las valvas conducen a disfunción endotelial y depósito de lipoproteínas de baja densidad, los que pueden detonar la infiltración macrofágica y de otras citocinas, resultando en inflamación . Estas áreas de inflamación desarrollan fibrosis, seguida de engrosamiento de las valvas y finalmente calcificación. Esta progresión natural conlleva al futuro desarrollo de estenosis y aumento en la poscarga del ventrículo izquierdo. Aunque no es una característica común en la población pediátrica, la formación de aneurismas aórticos y coartación aórtica corresponden a las dos complicaciones más importantes de la aortopatía bicúspide principalmente encontradas en la edad pediátrica, el diámetro aórtico de base es un predictor importante de expansión aórtica. Un estudio reciente que incluyó más de 400 pacientes consecutivos con válvula aórtica bicúspide demostró que un diámetro aórtico igual o mayor a 40 mm de base predijo de forma independiente el desarrollo posterior de un aneurisma, en comparación con un diámetro inicial de menos de 40 mm en niños mayores y adultos [16] . Otros factores predictivos de la progresión de la aortopatía bicúspide incluyen presión arterial sistólica elevada, estenosis o regurgitación de la válvula aórtica y características morfológicas de la válvula (patrón de fusión D-I) [17,18,19]. Sin embargo, la incidencia de disección aórtica es baja, un promedio de 0,1% por paciente año de seguimiento informado en un estudio de pacientes adultos con válvula aórtica bicúspide.

Diagnóstico

La ecocardiografía es la herramienta diagnóstica de elección en pacientes pediátricos para evaluar la válvula; morfología, gravedad de la lesión y adecuación y función del VI. (20) La ecocardiografía bidimensional y tridimensional demuestra la morfología de la válvula, las dimensiones de la raíz aórtica, la presencia de fusión de las comisuras o rafes; y la posición y orientación del orificio de la válvula. También provee una evaluación morfológica precisa y ayuda en la clasificación de aortopatía aórtica. Además, nos permite evaluar la hipertrofia ventricular izquierda, la función y las lesiones cardíacas asociadas.

El ECG documenta crecimiento ventricular izquierdo por sobrecarga sistólica, y la radiografía del tórax muestra dilatación de la raíz de la aorta por dilatación

posestenótica. Como la hipertrofia es concéntrica, no suele apreciarse cardiomegalia.

Ecocardiografía

Mediante el uso de las técnicas ecocardiográficas 2D, Doppler color y pulsado, Doppler tisular y técnicas 3D se analizarán los siguientes parámetros para poder determinar la severidad de la lesión y riesgo de empeoramiento para un adecuado consejo prenatal[20]:

- Tamaño, volumen y función del ventrículo y aurícula izquierda. Valoración de la fibroelastosis endomiocárdica.
- Morfología de la válvula y flujo anterógrado mitral, gradiente de regurgitación mitral
- Medición de la válvula y gradiente pico del flujo anterógrado aórtico, descartar estenosis subvalvular.
- Valoración de flujo invertido a nivel del foramen oval y grado de restricción.
- Tamaño del arco aórtico y valoración de la presencia de flujo retrógrado.
- Flujo en venas pulmonares, grado de inversión.

Para evaluar cuantitativamente la severidad de la estenosis valvular que determina la necesidad y momento de intervención, en la población pediátrica se estima el gradiente de presión valvular aórtico. (Figura 2) El gradiente de presión transvalvular se calcula utilizando la ecuación simplificada de Bernoulli ($P = 4V^2$), haciendo uso del gradiente de presión pico instantáneo Doppler (P) y la velocidad pico instantánea Doppler (V)[21 y 22].

Separado de una clasificación morfológica, lo más importante es establecer una clasificación funcional para determinar el pronóstico e indicar un posible tratamiento. Según criterios ecocardiográficos de las guías de las Sociedades Europea y Americana, la estenosis aórtica en adultos se clasifica de la siguiente manera :

- Leve: gradiente medio menor de 25 mm Hg, velocidad máxima menor de 3 m/s y área del orificio aórtico igual o mayor de 1,5 cm².
- Moderada: gradiente medio entre 25 a 40 mm Hg, velocidad máxima entre 3 a 4 m/s y área del orificio aórtico entre 1 a 1,5 cm².
- Severa: gradiente medio mayor de 40 mm Hg, velocidad máxima mayor de 4 m/s y área del orificio aórtico menor de 1 cm²

Existe una inconsistencia importante en las guías, ya que los criterios de severidad han sido deducidos a partir de estudios hemodinámicos, y la clasificación y las recomendaciones que se realizan se basan en datos ecocardiográficos que equiparan unos y otros de forma indistinta[23,24 y 25] (Figura 3). Cuando se conocen los gradientes registrados por ecocardiograma, se sobrestiman los gradientes hemodinámicos. En pediatría se utiliza la velocidad pico y el gradiente medio para valorar la severidad de la estenosis. El cálculo del área valvular cuando se utiliza debe obtenerse indexado a la superficie corporal con un criterio de severidad de un área inferior de 0,6 cm/m². En pacientes pediátricos fuera del período neonatal es raro que se produzca una disminución del gasto cardíaco, incluso en casos de estenosis severa, ya que el ventrículo izquierdo se adapta a la sobrecarga de presión mediante el incremento de masa muscular (hipertrofia miocárdica), lo que consigue así mantener un gasto cardíaco adecuado.

Electrocardiograma

El electrocardiograma puede ser normal en un porcentaje elevado de estos pacientes. Existe una mala correlación entre las anomalías electrocardiográficas y el grado de obstrucción aórtica, por lo que este puede subestimar la enfermedad, especialmente después de los 10 años. Los hallazgos más comunes son signos de hipertrofia ventricular izquierda con desviación del eje hacia la izquierda e incremento de los voltajes de la onda S en V1 y de la onda R prominente en V5 y V6. Se denomina patrón de strain cuando el ángulo que forma el eje del QRS y la onda T está aumentado. El eje de la onda T estará fuera del cuadrante normal (de 0 a 90). Esta alteración de la repolarización, en conjunto con la depresión del segmento ST en precordiales izquierdas, es indicativa de isquemia subendocárdica. Generalmente, la onda P es normal, pero en ocasiones puede haber una onda bimodal en DI y D2, indicativa de crecimiento auricular.

La utilidad de otras pruebas de imagen, como la tomografía (TC) o resonancia magnética (RM), ha sido descrita para la valoración de la estenosis aórtica, aunque raramente suele ser necesario recurrir a ellas. Numerosos estudios han demostrado una buena correlación entre los gradientes ecocardiográficos y los registrados por

RM, aunque lo más interesante de esta técnica es la posibilidad de valorar la presencia de fibroelastosis endomiocárdica. [26]

Tratamiento

La valvuloplastia percutánea con balón es el tratamiento de elección [27,28 y 29]. Durante los últimos años se ha puesto en práctica la técnica de estimulación durante la valvuloplastia aórtica, permitiendo la reducción en incidencia de insuficiencia aórtica posprocedimiento. Aunque se considera un procedimiento paliativo, tiene las siguientes ventajas: evita la circulación extracorpórea y la toracotomía, genera menores molestias, días de estancia y costos y, lo más importante, reduce los riesgos del implante aórtico en la vida adulta cuando éste es necesario. La indicación de valvuloplastia se hace a partir de 60 mm Hg de gradiente sistólico independientemente de los síntomas [30,31,32,33 y 34]. En un estudio realizado a 70 pacientes sometidos a valvuloplastia aórtica como primer tratamiento a 182 meses se reveló que 72% de los enfermos se encuentra libre de eventos a 15 años. (Figura 4) [35 y 36]

Planteamiento del problema

El tratamiento de la estenosis valvular aórtica severa y crítica en pediatría, se encuentra claramente establecido y consiste en valvuloplastía o cambio valvular. Sin embargo la evolución de los pacientes que no cumplen criterios para una estadificación severa generalmente tienen un curso progresivo, lo que ocasiona obstrucción y evoluciona en ocasiones a insuficiencia cardiaca. El manejo de la estenosis aórtica no severa, se limita a vigilancia no estandarizada (1-5 años con ecocardiografía)

Se realizará una revisión de expedientes de niños con estenosis aórtica, donde se incluirán las siguientes variables

Pregunta de investigación

¿Se encuentra el grado de severidad de la estenosis aórtica relacionado al grado de daño miocárdico?

Justificación

El pronóstico de la evolución a largo plazo de los pacientes con estenosis aórtica congénita ha demostrado ser un desafío clínico. Existen pocos trabajos y publicaciones enfocadas a la relación de criterios clínicos, electrocardiográficos, ecocardiográficos, manejo y evolución de la estenosis valvular aórtica leve a moderada, siendo este clave dentro de la identificación temprana de la evolución a una estenosis severa posibilita una intervención temprana y mejor pronóstico con menor riesgo de insuficiencia cardiaca y muerte súbita.

Hipótesis

Existe mayor daño miocárdico en la estenosis valvular aórtica severa que en la leve a moderada evidenciado por sintomatología y alteraciones a nivel electrocardiográfico.

Objetivos

Objetivo General

Describir la relación de la gravedad de la estenosis aórtica con el daño miocárdico en el Hospital Infantil de México Federico Gómez en un periodo de 20 años

Objetivos específicos

Describir las características clínicas asociadas a una estadificación más grave de estenosis aórtica en la población pediátrica del Hospital Infantil de México.

Describir las características electrocardiograficas más asociadas a una estadificación enfermedad grave en la población pediátrica del Hospital Infantil de México.

Describir la relación entre la gravedad de estenosis aórtica y la presencia de otras alteraciones cardiacas concomitantes.

Describir la relación entre la gravedad de estenosis aórtica y la presencia de síndromes genéticos.

Describir la progresión de la estenosis aórtica leve a moderada y de moderada a severa

Describir el tiempo libre de intervención en la estenosis aórtica leve, moderada, severa y crítica

Describir la relación entre la gravedad de estenosis aórtica y mortalidad asociada.

Metodología

Ubicación temporal

El presente estudio se realizo en el Hospital Infantil de México Federico Gómez, Instituto Nacional de salud perteneciente a tercer nivel en el sistema de secretaria de salud.

Diseño de estudio

Observacional, comparativo, transversal, retrospectivo

Población de estudio

Pacientes con el diagnóstico de Estenosis aórtica leve, moderada y severa con seguimiento en el Hospital Infantil de Enero 2000 a Diciembre 2020.

Criterios de inclusión

Se incluyeron pacientes pediátricos del Hospital Infantil de México Federico Gómez con diagnóstico de estenosis aórtica leve, moderada y severa, con al menos una visita con evaluación clínica, electrocardiografica y ecocardiográfica.

Criterios de exclusión

Pacientes cuyo diagnóstico cardiológico sea diferente a estenosis aórtica leve, moderada y severa, que no cuenten con evaluación clínica, electrocardiografica y ecocardiográfica

Muestreo

Por conveniencia se buscaron registros de todos los pacientes con diagnóstico de estenosis aórtica del Hospital Infantil de México “Federico Gómez” se tomaron en cuenta aquellos que cumplieron con los criterios de inclusión, se analizaron variables clínicas, electrocardiográficas y ecocardiográficas

Estrategia de trabajo

Se solicitó un listado al departamento de bioestadística del Hospital Infantil de México “Federico Gómez”, el cual contuvo a los pacientes con diagnóstico de estenosis aórtica del periodo de Enero 2000 a Diciembre 2020, se obtuvieron 66 registros, de los cuales se excluyeron 13, al encontrar expediente con datos incompletos (clínicos, electrocardiográficos y/o ecocardiográficos), se obtuvo del expediente la edad, género, año, forma de diagnóstico, año de diagnóstico, número de evaluaciones de seguimiento, asociación sindrómica, sintomatología de involucro cardíaco, evolución ecocardiográfica (orificio aórtico y gradiente medio aórtico), cambios electrocardiográficos (Inversión de onda T, elevación de segmento ST, bloqueo de rama izquierda y crecimiento ventricular izquierdo), presencia de alteraciones cardíacas concomitantes, necesidad de intervención por hemodinamia o quirúrgica y supervivencia, creando una base de datos utilizando el software Excel para Mac, posteriormente se realizó un análisis estadístico de los datos recopilados y se graficó en Graphad prism 9.

Plan de análisis estadístico

Se realizó un análisis descriptivo de la población para variables cuantitativas, se describieron medidas de tendencia central, y dispersión, con medias y desviación estándar. En el caso de las variables cualitativas se reportaron en frecuencias absolutas y porcentajes. Se realizó prueba T de student , ANOVA de una línea y análisis de Mantel-Cox, se utilizó software de Graphad Prism 9 para realizar dicho análisis y graficar resultados

Variables

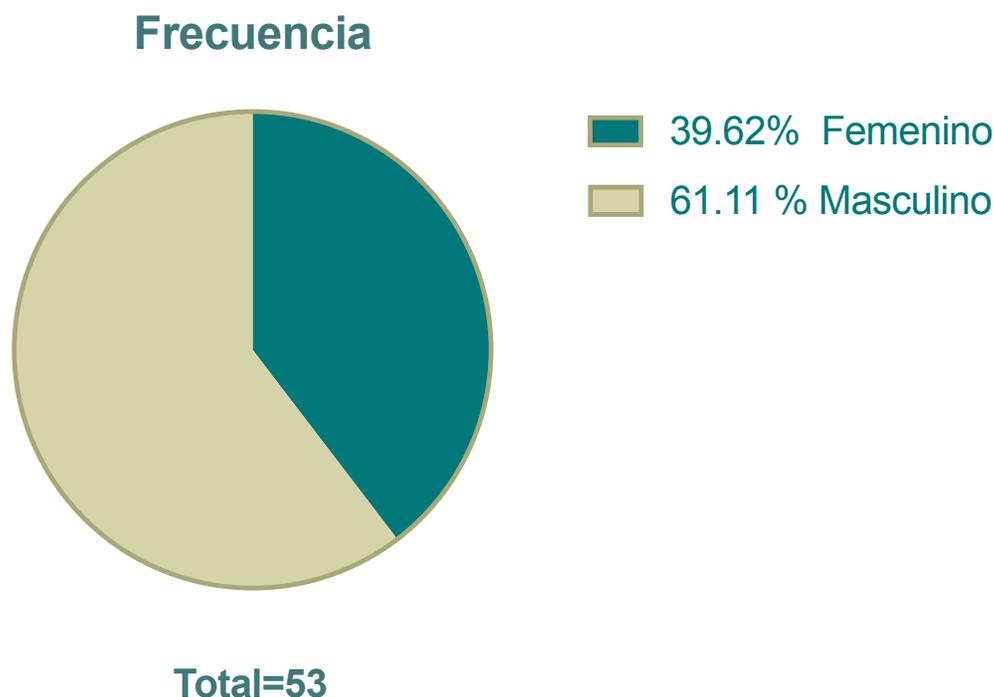
VARIABLE	TIPO DE VARIABLE	DEFINICIÓN CONCEPTUAL	DEFINICIÓN OPERACIONAL	ESCALA DE MEDICIÓN
Sexo	Cualitativa, dicotómica	Condición orgánica que distingue al hombre de la mujer	Categorización en masculino o femenino	F: femenino M: masculino
Edad	Cuantitativa	Número de años	Edad en número de años, registrado al momento de la revisión	Años, meses
Duración de seguimiento	Cuantitativa	Tiempo en seguimiento por el servicio de Cardiología	Tiempo transcurrido desde la primer consulta con cardiología hasta Diciembre 2020, fecha de alta o pérdida de seguimiento	Años, meses
Sindromático	Cualitativa, nominal	Alteración genética	Presencia de síndrome genético concomitante	Presente Ausente
Malformaciones cardiacas asociadas	Cualitativa, nominal	Alteraciones anatómicas y funcionales cardiacas	Presencia de malformaciones cardiacas además de la estenosis aórtica	Presente Ausente
Sintomatología	Cualitativa, nominal	Manifestación de una enfermedad	Presencia de síntomas como: disnea, fatiga, dolor anginoso y síncope	Sintomático o asintomático
Clase funcional	Cualitativa	Clasificación de la insuficiencia cardiaca de Ross	Sintomatología relacionada con insuficiencia cardiaca como limitación de la	I, II, III y IV

			actividad física al esfuerzo	
Inversión de onda T	Cualitativa, dicotómica	Polaridad negativa de la repolarización eléctrica de los cardiomiocitos	Deflexión negativa de la onda T en el EKG	Presente Ausente
Elevación del segmento ST	Cualitativa, dicotómica	Polaridad positiva de la repolarización eléctrica de los cardiomiocitos	Ascenso de segmento ST en EKG > 1 o > 2 mm en precordiales	Presente Ausente
Crecimiento ventricular izquierdo	Cualitativa, dicotómica	Engrosamiento de la pared de la cámara de bombeo principal del corazón	Desviación del eje del QRS a la izquierda (eje QRS mayor de -30°). Aumento del voltaje de onda R en V5-V6 con onda S profunda en V1-V2. Índice de Sokolow (onda S en V1 + onda R en V6 mayor de 35 mm). Índice de Lewis (onda R en DI + onda S en DIII – onda R en DIII – onda S en DI) mayor de 17 mm. Retardo del tiempo de deflexión intrinsecoide en V5-6 (intervalo entre vértice de onda q, hasta pico de onda R), mayor de 0,045 seg.	Presente Ausente

			Desviación del plano de transición del QRS a la derecha en precordiales. Signos de sobrecarga sistólica del ventrículo izquierdo (ondas T negativas en V5-6).	
Bloqueo hemifascicular o completo izquierdo	Cualitativa, dicotómica	Retraso o defecto en la conducción eléctrica intraventricular	Electrocardiograma con QRS ancho, un patrón en V1 rS ancho, y en V6 R grande y ancha	Presente Ausente
Gradiente medio (mm Hg)	Cuantitativa	Promedio de los gradientes instantáneos de presión a lo largo del periodo que dura el flujo	Promedio del gradiente instantáneo durante todo el período sistólico de eyección en el ecocardiograma	Milímetros de mercurio (mm Hg)
Área de orificio aórtico	Cuantitativa	Tamaño de orificio de la válvula aórtica	Tamaño de orificio en Ecocardiograma: leve (>1.5 cm), moderado (1-1.5cm) y grave (\leq 1 cm)	cm ²
Tratamiento	Cualitativa nominal, dicotómica	Conjunto de medios (higiénicos, dietéticos, farmacológicos, quirúrgicos o físicos) que se ponen en práctica para curar o aliviar una enfermedad.	Tipo de tratamiento que se realizó	Vigilancia, intervención por hemodinamia, sustitución valvular

Resultados y Análisis

Se encontraron 53 pacientes con diagnóstico de estenosis valvular aórtica desde Enero 2000 hasta Diciembre 2020. De ellos 32 pacientes pertenecen al sexo masculino y 21 al sexo femenino **gráfica 1**. El promedio de edad al diagnóstico fue de 3 años 10 meses (± 8.1), con un promedio de seguimiento 5 años 5 meses (± 13). De los 53 pacientes la estadificación de esta patología correspondió en su mayoría a la estenosis aórtica grave (gradiente >40 mm Hg) en un 41% (22 pacientes), seguida de estenosis aórtica moderada (gradiente 20-49 mmHg) en un 33% (18 pacientes) , estenosis aórtica leve (gradiente de 10-19 mmHg) en 15% (8 pacientes) y 9% estenosis crítica (5 pacientes). La relación de la gravedad con el género se describe a continuación en la **tabla 1**.



Gráfica 1 Frecuencia de estenosis aórtica con respecto a sexo

Se muestra la distribución del sexo de los pacientes, de los cuales 39.6% (n=21) fueron femenino y 61.11% (n=32) fueron hombres

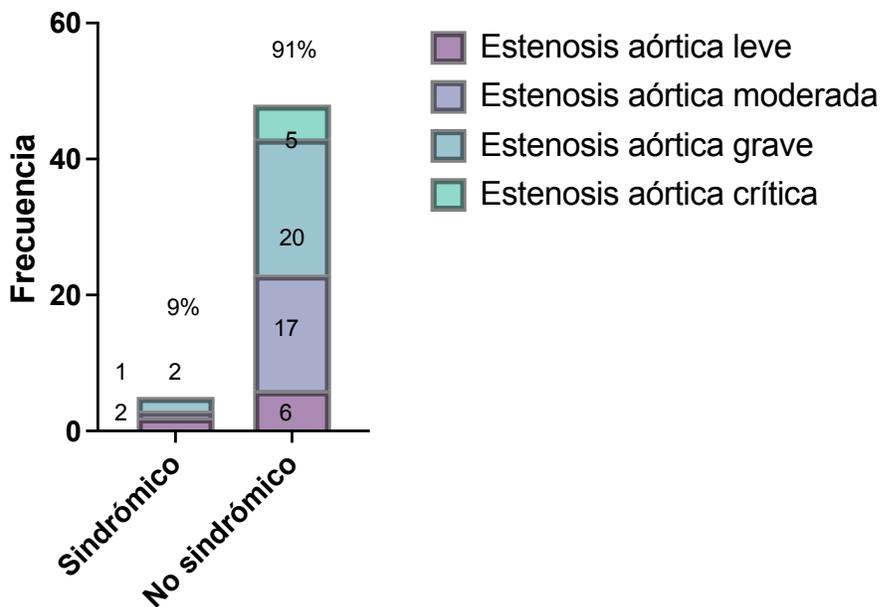
Tabla 1 Relación con estadificación estenosis aórtica con respecto a género y gravedad

	Estenosis aórtica leve	Estenosis aórtica moderada	Estenosis aórtica grave	Estenosis aórtica crítica	TOTAL n:53
Femenino	5	8	5	3	21 (39%)
Masculino	3	10	17	2	32 (61%)
TOTAL	8 (15%)	18 (33%)	22 (41%)	5 (9%)	53

En 5 de los 53 pacientes se encontró la presencia concomitante de algún síndrome genético (9%), de los cuales 2 (40%) se asociaron con síndrome de Noonan, 2 (40%) con síndrome dismórfico (sin especificar) y 1 con Cornelia de Lange (20%). Entre dicha prevalencia no se evidenció mayor frecuencia de este componente con una estadificación más severa de la estenosis aórtica. **Gráfica 2.**

Gráfica 2 Número y porcentaje de pacientes de acuerdo a la relación con presencia de estenosis aórtica y síndrome genético concomitante

Asociación con síndromes genéticos



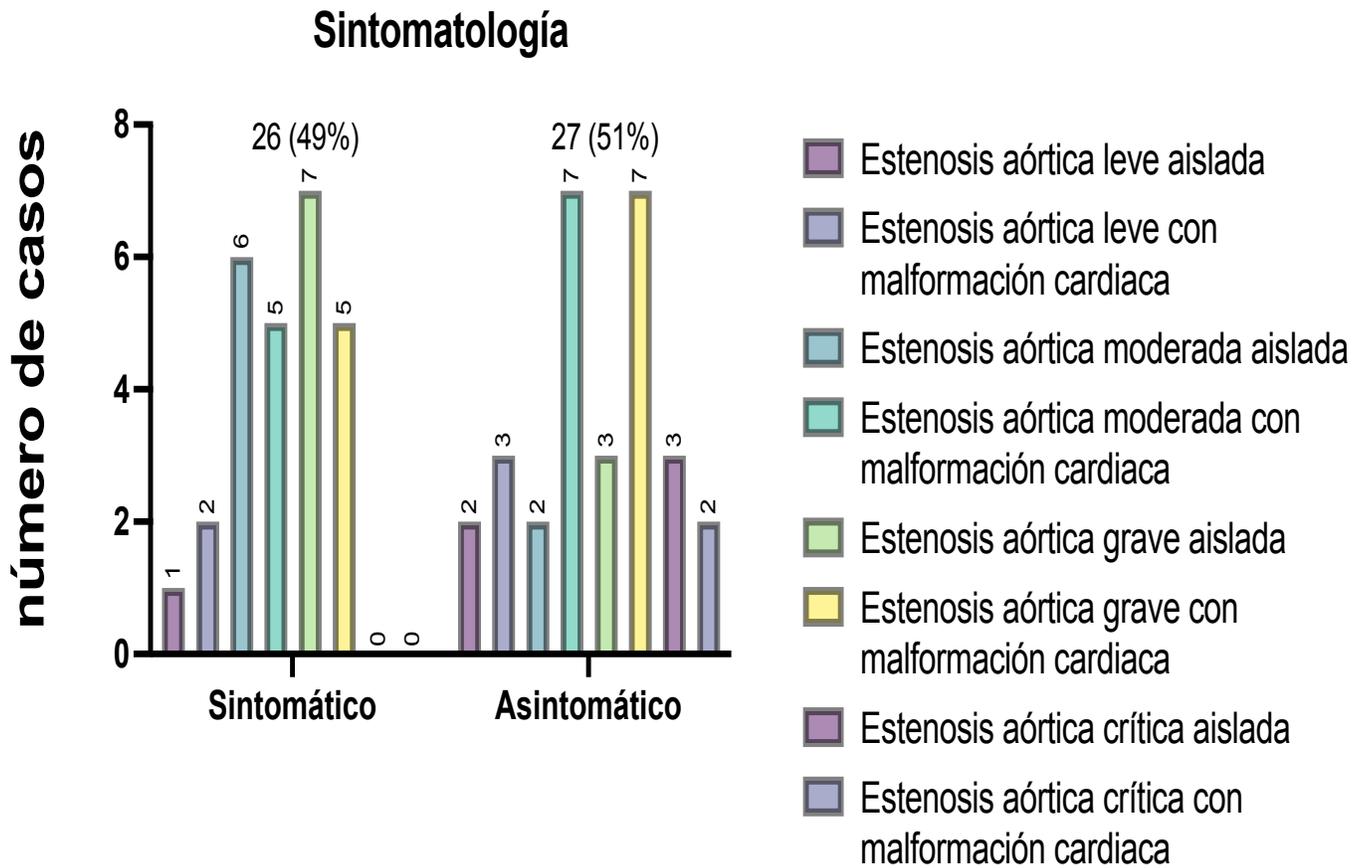
De los 53 pacientes se encontraron malformaciones cardíacas concomitantes en 25 (47%), describiéndose su distribución en la **tabla 2** a continuación, de las cuales se encontró con más frecuencia la presencia de insuficiencia aórtica en 10 (18%) individuos, 4 (7%) con coartación aórtica, 4 (7%) con hipoplasia aórtica, 4 (7%) con estenosis pulmonar, 3 (5.6%) y Comunicación interventricular 2 (3.7%).

Tabla 2 Número y porcentaje de pacientes de acuerdo a la relación con presencia de estenosis aórtica y malformación cardiaca concomitante

	Estenosis aórtica leve	Estenosis aórtica moderada	Estenosis aórtica grave	Estenosis aórtica crítica	Número de pacientes (%) (n=53)
Alteración cardiaca	4	7	11	3	25 (47%)
Aislado	4	11	11	2	28 (53%)

En relación a la presencia de sintomatología de nuestra población ya mencionada, se encontraron 26 pacientes con presencia de sintomatología siendo la disnea el síntoma más frecuente presente en 18 pacientes (33%), cansancio a la alimentación en 7 (13%), seguido de cianosis con 5 (10%) , dificultad respiratoria en 5 (10%) y síncope en 3 (5%), se describe su distribución y relación con presencia de malformaciones cardiacas a continuación en la **Gráfica 3**

Gráfica 3 Número y porcentaje de pacientes sintomáticos en relación con severidad de estenosis aórtica y malformaciones cardíacas concomitantes



Con respecto a la relación de la clase funcional de Ross con la estadificación de la severidad de estenosis aórtica en pacientes con y sin otras malformaciones cardíacas, se encontraron los siguientes datos. **Tabla 3.**

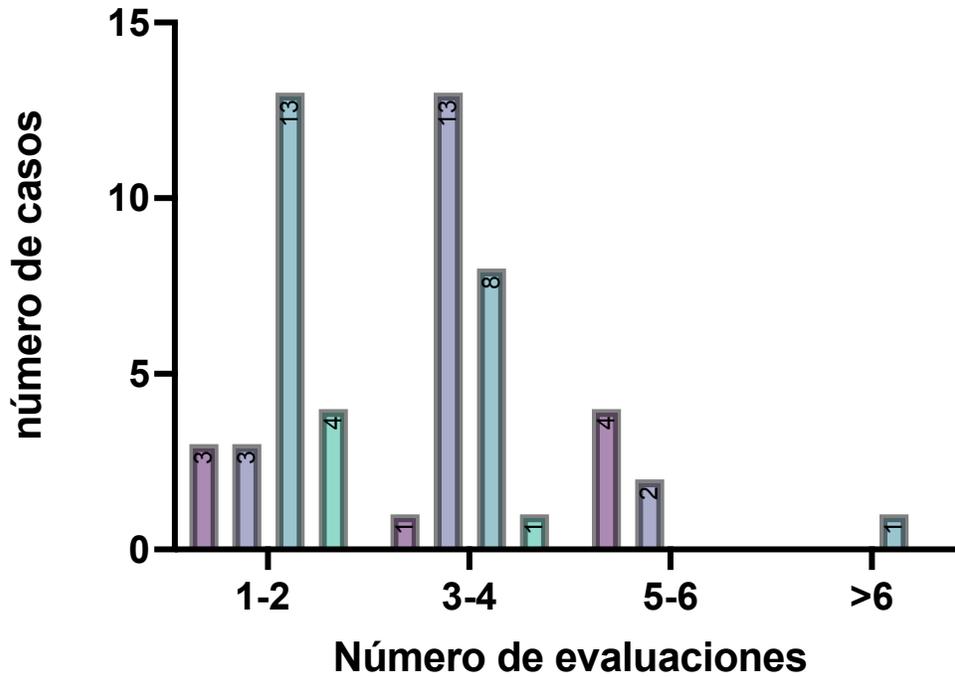
Tabla 3 Número y porcentaje de pacientes con clase funcional de I-IV de Ross en relación con severidad de estenosis aórtica y malformaciones cardíacas concomitantes

Clase funcional	Estenosis aórtica leve		Estenosis aórtica moderada		Estenosis aórtica grave		Estenosis aórtica crítica		Número de pacientes (%) (n=53)
	Malformación cardíaca	Aislada	Malformación cardíaca	Aislada	Malformación cardíaca	Aislada	Malformación cardíaca	Aislada	
Clase I	3	4	2	8	6	7	2	1	33(62%)
Clase II	1	0	3	2	2	3	0	1	12 (22%)
Clase III	0	0	3	0	3	1	0	1	8(15%)
Clase IV	0	0	0	0	0	0	0	0	0 (0%)

El número de visitas en promedio fue de 2.96 visitas en todo el seguimiento (± 3), encontrando un mayor número de visitas en los casos de estenosis aórtica leve con un promedio de 4 (± 3), mientras que para la estenosis aórtica moderada 3 (± 2) visitas durante su seguimiento, 2.5 (± 2) para la estenosis aórtica grave y 2 para la estenosis aórtica crítica (± 1). A continuación se muestra en la **grafica 4** la distribución del número de evaluaciones acorde a gravedad

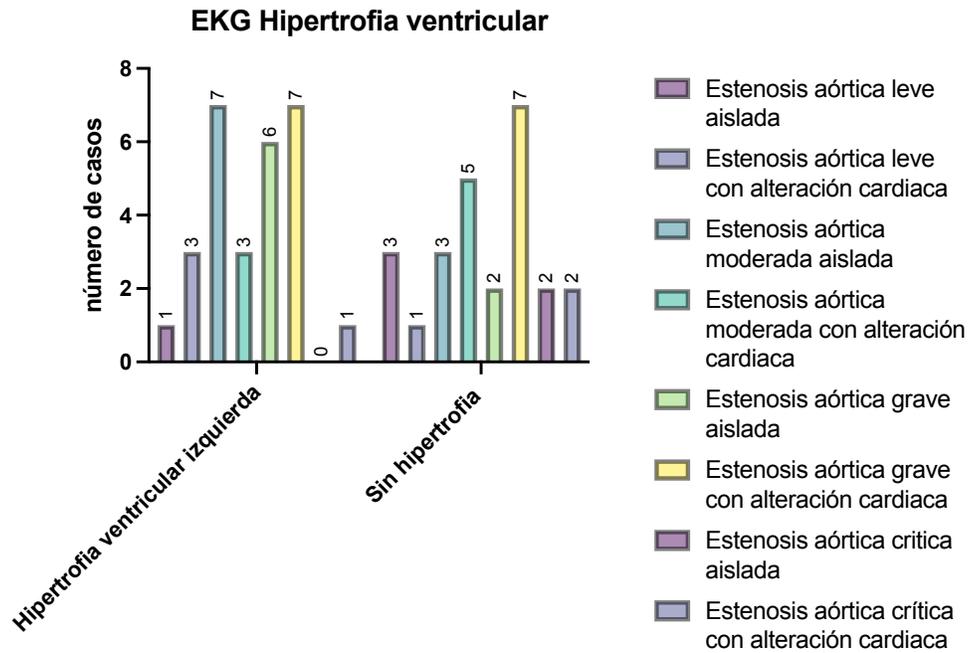
Gráfica 4 número de evaluaciones en relación a la severidad de la estenosis aórtica

Número de visitas gravedad

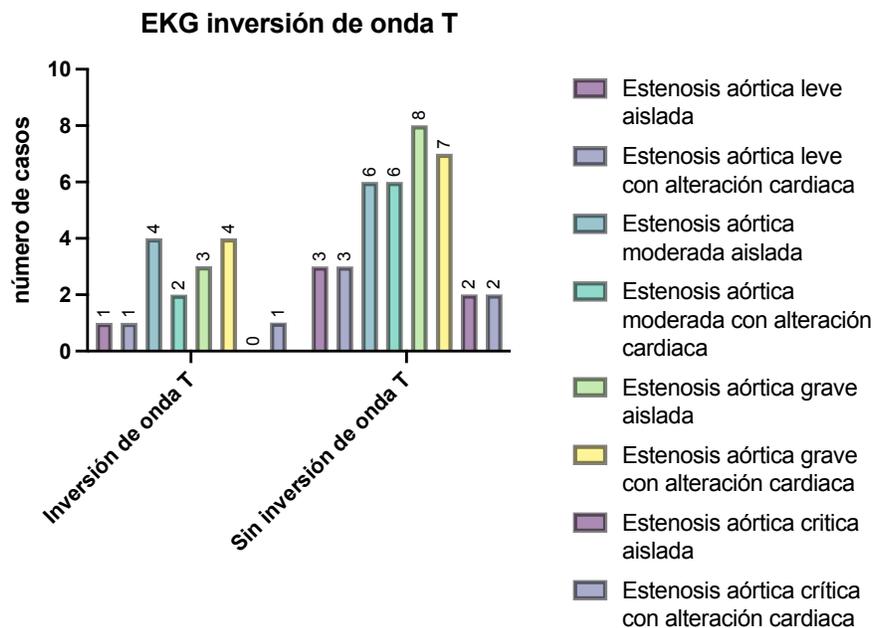


En cuanto a los criterios electrocardiográficos de daño miocárdico encontramos la prevalencia de hipertrofia ventricular izquierda en 29 individuos (54%), inversión de onda T en 16 (30%), elevación del segmento ST en 14(26.5%) ,y bloqueo de rama izquierda del Haz de His con una prevalencia de 10 pacientes de los 53 (18%) a continuación se muestra la distribución por severidad de dichas alteraciones electrocardiográficas. Gráfica 5, 6, 7 y 8.

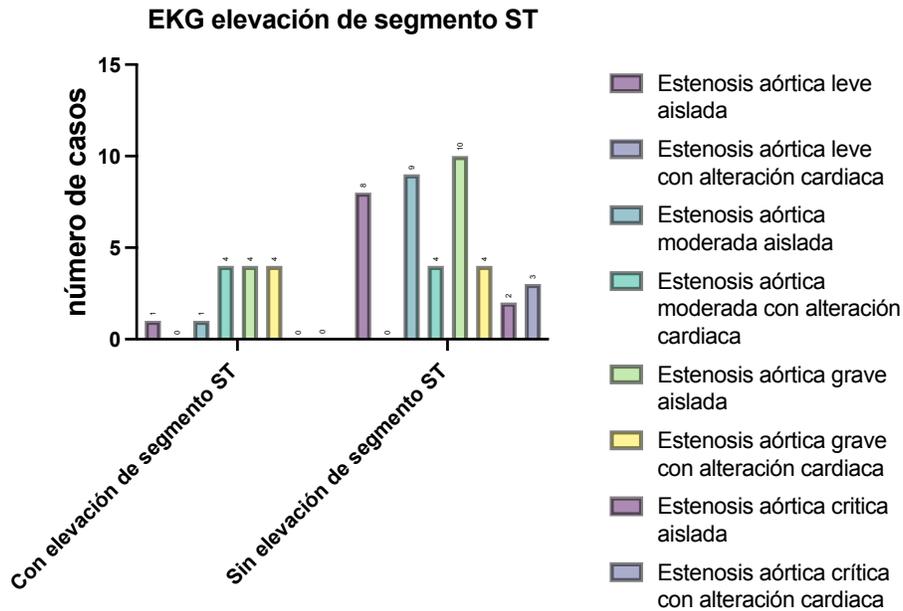
Gráfica 5 Presencia de hipertrofia ventricular en electrocardiograma en relación a la severidad de la estenosis aórtica



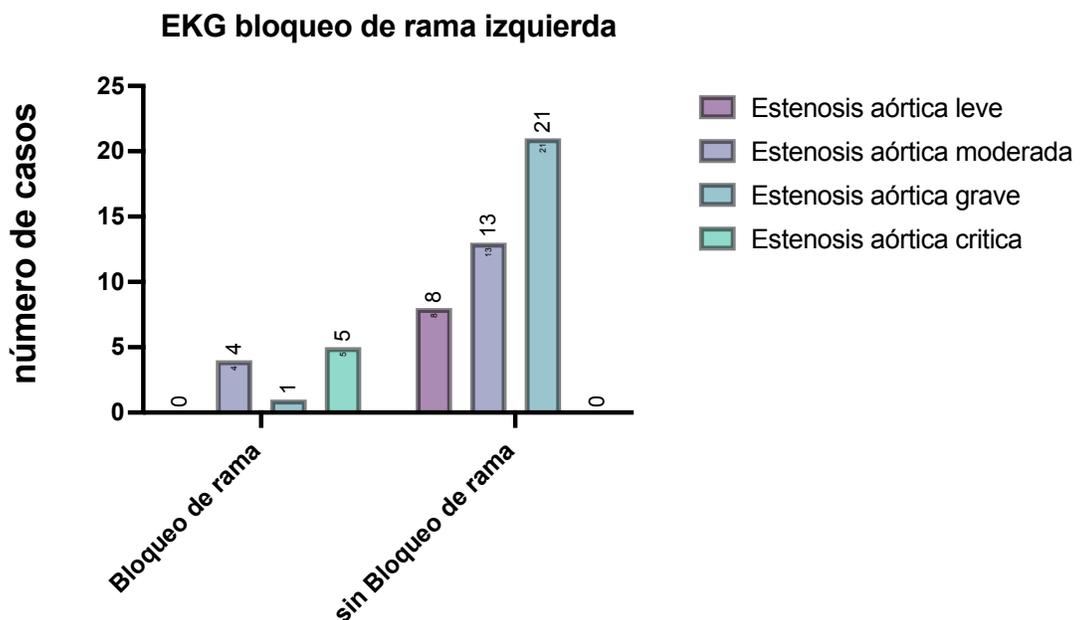
Gráfica 6 Presencia de inversión de onda T en electrocardiograma en relación a la severidad de la estenosis aórtica



Gráfica 7 Presencia de elevación de segmento ST en electrocardiograma en relación a la severidad de la estenosis aórtica

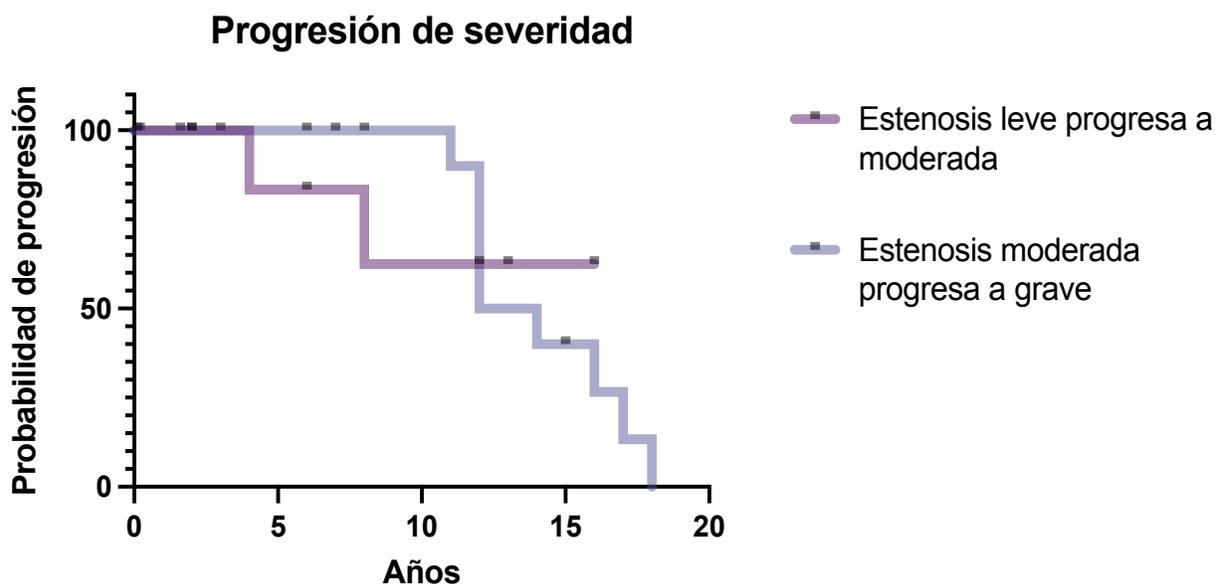


Gráfica 8 Presencia de de bloqueo de rama izquierda en electrocardiograma en relación a la severidad de la estenosis aórtica



La progresión de enfermedad leve a moderada ocurrió en un 25% de los pacientes correspondientes a estenosis aórtica leve, con una media de progresión de 6 (± 2) años y de enfermedad moderada a grave en un 50% de los pacientes, con una media de progresión de 13.7 (± 4) años, como se ejemplifica en la **gráfica 9**.

Gráfica 9 Progresión de severidad de la estenosis aórtica



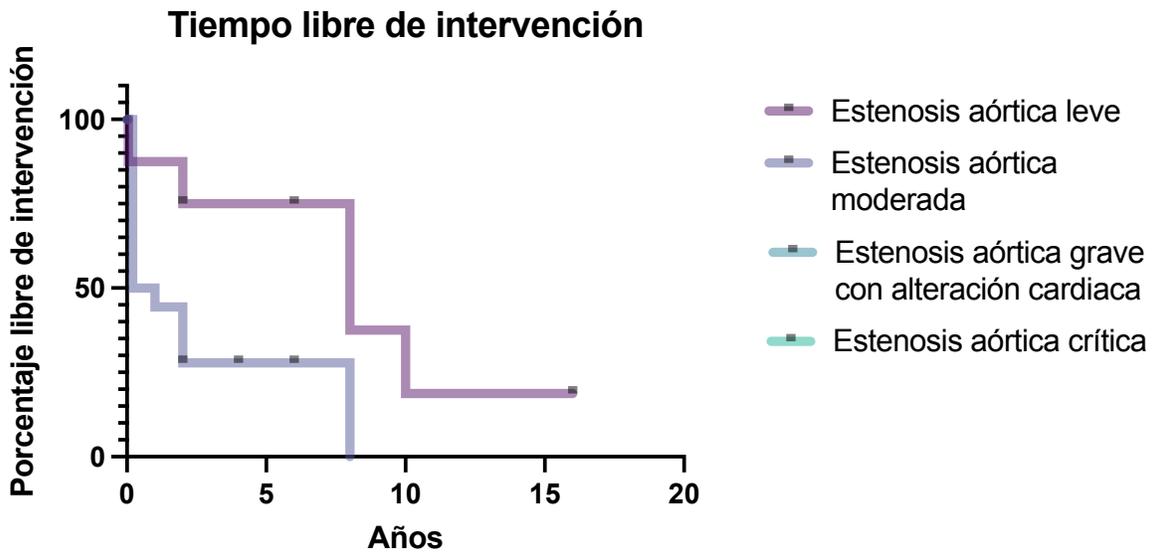
Con respecto al tratamiento en 46 de los 53 pacientes (80%) fue necesario durante su evolución el tratamiento por hemodinamia, en la **gráfica 10** se muestra el tiempo requerido para intervención, encontrando la **tabla 4** se muestra la distribución del tratamiento quirúrgico o médico, dependiendo la estadificación y presencia de malformaciones cardíacas agregadas, y únicamente en 2 casos fue necesaria la sustitución valvular.

Tabla 4 Necesidad de intervención por hemodinamia en relación a la severidad de la estenosis aórtica y presencia de malformaciones cardíacas asociadas

	Estenosis aórtica leve		Estenosis aórtica moderada		Estenosis aórtica grave		Estenosis aórtica crítica		Número de pacientes (%) (n=53)
	Malformación cardíaca	Aislada	Malformación cardíaca	Aislada	Malformación cardíaca	Aislada	Malformación cardíaca	Aislada	
Intervención por hemodinamia	5	0	7	7	11	11	5	0	46 (80%)
Tratamiento médico	1	2	1	3	0	0	0	0	7(20%)

El tiempo libre de intervención en la estenosis aórtica leve fue de 6.5 años (± 4), con requerimiento del mismo en 62% de los mismos, en la estenosis aórtica moderada fue de 1 año y medio años (± 4), mientras que en la estenosis aórtica grave y crítica se realizó la intervención por hemodinamia al diagnóstico en todos los casos.

Gráfica 10 Tiempo libre de intervención



De nuestra población 11 pacientes fallecieron durante su seguimiento, con una supervivencia de 80%, ejemplificada en nuestra **gráfica 11** a continuación se muestra en la **tabla 5** las proporciones de acuerdo al grado de severidad y presencia de malformaciones cardíacas asociadas,

Gráfica 11 Mortalidad en relación con la severidad de la estenosis aórtica

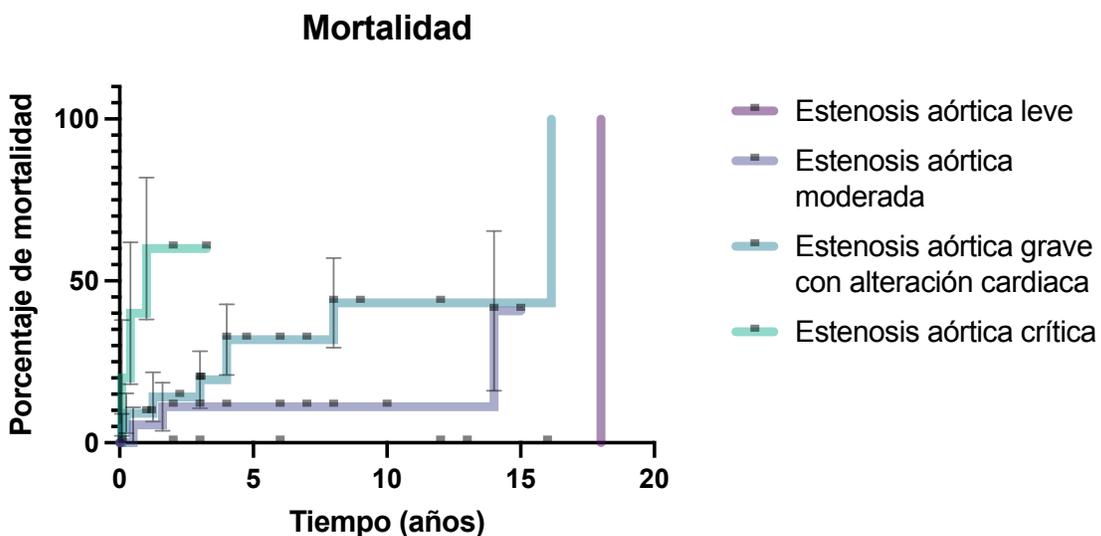


Tabla 5 Supervivencia en relación a la severidad de la estenosis aórtica y presencia de malformaciones cardiacas asociadas

	Estenosis aórtica leve		Estenosis aórtica moderada		Estenosis aórtica grave		Estenosis aórtica crítica		Número de pacientes (%) (n=53)
	Malformación cardiaca	Aislada	Malformación cardiaca	Aislada	Malformación cardiaca	Aislada	Malformación cardiaca	Aislada	
Vivos	3	4	5	11	7	10	2	0	11(%)
Fallecidos	1	0	2	0	4	1	1	2	42(80%)

Discusión

La estenosis aórtica es una malformación de la válvula aórtica, de carácter progresivo que produce una obstrucción al flujo de salida de ventrículo izquierdo. Su incidencia global en la infancia es del 3-6% de las cardiopatías congénitas. Se reporta una predominancia del sexo masculino de 2-4:1, lo cual coincide con lo encontrado en nuestro hospital, en una relación 2:1. Esta afección se ha asociado con otras malformaciones cardíacas reportándose en 5% a 35% de los casos, en nuestra población se tiene una prevalencia mayor a la reportada por la literatura internacional, al estar presente en un 45% de los casos, probablemente en relación con el nivel hospitalario al cual pertenece nuestra institución [3,4].

De entre las malformaciones más frecuentes, se encuentra la coartación de la aorta (36%) y arco aórtico interrumpido (36%), en contraste en nuestra población se encontró la asociación a insuficiencia aórtica en un 18%, coartación aórtica en 7%, hipoplasia aórtica 7%, estenosis pulmonar 5.6% y Comunicación interventricular 3.7%. Los síntomas más frecuentes son fatiga, cansancio a la alimentación, dolor precordial y síncope, como lo encontramos en nuestra población, resulta imprescindible la valoración clínica como parte del abordaje integral de esta patología y su progresión [22]. Este estudio pretende establecer la relación entre sintomatología, daño evidenciado por electrocardiografía y severidad otorgada por medición ecocardiográfica de la estenosis aórtica en población del Hospital Infantil Federico Gómez, encontrando que la sintomatología se asocia con una mejor relación con el grado de severidad definido por la medición ecocardiográfica del área valvular aórtica y gradiente medio, de manera estadísticamente significativa con una p de 0.0292. La evaluación electrocardiográfica resulta de suma importancia y traduce el grado de obstrucción del flujo de salida, en los casos leves puede ser normal como se reporta en nuestra población, en comparación con los graves al presentar Bloqueo de Rama Izquierda, elevación de segmento ST y/o Hipertrofia ventricular derecha, presentándose con mayor frecuencia en estadios moderados, graves y asociados a malformaciones cardíacas concomitantes, con

una $p < 0.05$. La presencia de malformaciones cardiacas asociadas a estenosis aórtica incrementa la necesidad de intervención por hemodinamia, dejando de lado en nuestro hospital la elección del tratamiento médico, con vigilancia estandarizada, es de vital importancia en dicho caso la realización periódica de la evaluación clínica, electrocardiográfica, ecocardiográfica y por estudio de imagen que nos permita poder establecer una mejor relación entre la severidad de la estenosis aórtica y el daño miocárdico, que se traduzca en la instauración de una intervención terapéutica precoz que mejore la calidad de vida, limite el daño y progresión de la estenosis aórtica.

Conclusión:

En este estudio se demuestra en la población de nuestro instituto el grado de relación de afección cardíaca evaluada por sintomatología, criterios electrocardiográficos y severidad de la estenosis aórtica, observando que la correlación clínica, electrocardiográfica y ecocardiográfica como se reporta en la literatura es determinante en la toma de decisión para realizar un tratamiento expectante con vigilancia o una intervención por cateterismo y/o quirúrgica, es necesario establecer un seguimiento organizado y tomar en cuenta factores de riesgo como los comentados previamente como la afección con otras malformaciones cardíacas y la presencia de afectación a nivel genético, que puedan impactar en la necesidad de intervenciones más invasivas y la supervivencia a corto y largo plazo. Probablemente resultaría útil incluir de manera estandarizada la evaluación por medio de resonancia magnética cardíaca implementando una herramienta más en la evaluación de daño miocárdico.

Limitaciones:

Al ser un estudio retrospectivo, se eliminaron 13 expedientes de la lista de recolección por datos faltantes en el expediente clínico. Además al ser un estudio en el que se evalúa un centro hospitalario, de tercer nivel, al cual son referidos pacientes que por su condición grave ameritan ser valorados para tratamiento especializado en muchas ocasiones por cateterismo o quirúrgico.

Cronograma de actividades

ACTIVIDAD	SEPT/DIC 20	JULIO/AGOSTO 21	ENE/MAR 21	ENE/MAR 21	ENE/MAR 22	ABRIL 22	MAYO 22
BÚSQUEDA DE BIBLIOGRAFÍA	X	X					
INTEGRACIÓN BASE DE DATOS		X	X				
ANÁLISIS ESTADÍSTICO				X	X		
REVISIÓN						X	
ENTREGA FINAL							X

Anexos

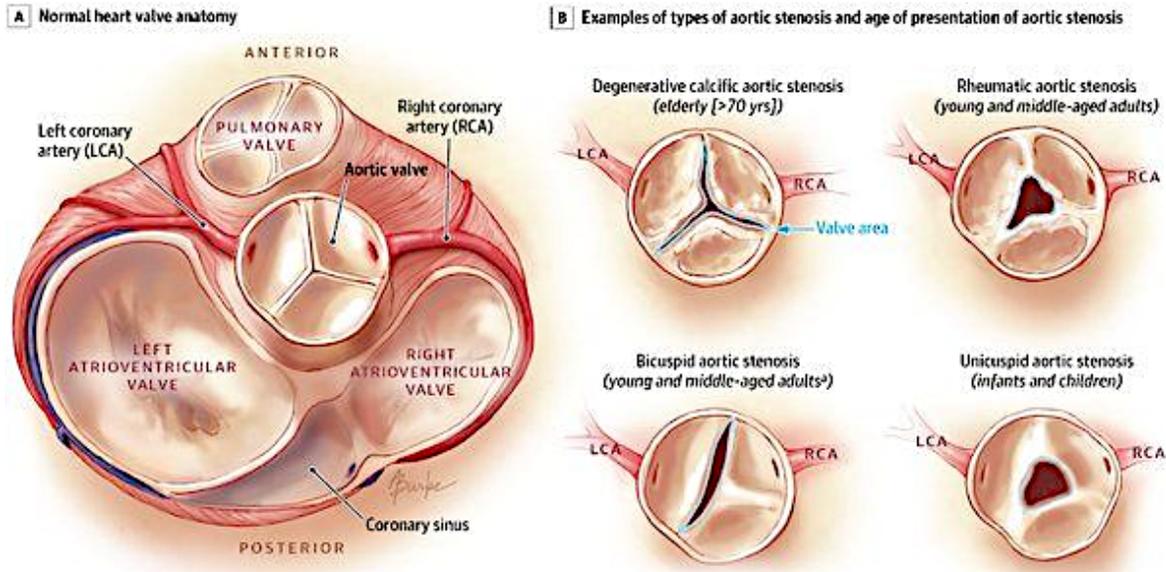


Figura 1. Anatomía de diferentes subtipos de estenosis valvular aórtica

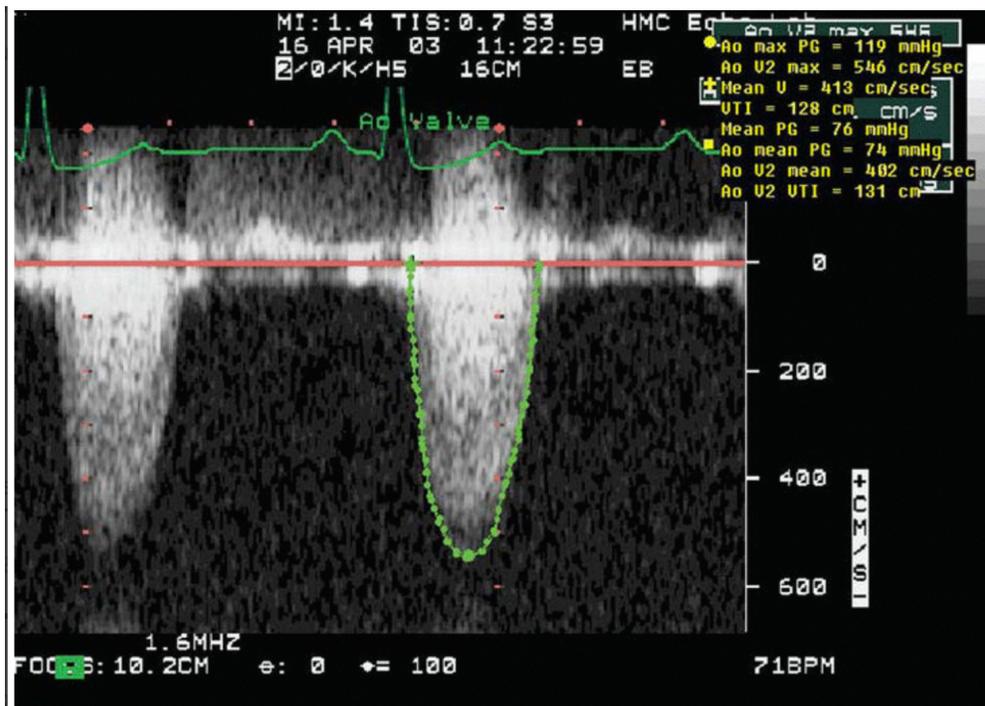


Figura 2. Valores ecocardiográficos medidos para diagnóstico de estenosis aórtica

Table 3 Recommendations for grading of AS severity

	Aortic sclerosis	Mild	Moderate	Severe
Peak velocity (m/s)	≤2.5 m/s	2.6–2.9	3.0–4.0	≥4.0
Mean gradient (mmHg)	–	<20	20–40	≥40
AVA (cm ²)	–	> 1.5	1.0–1.5	<1.0
Indexed AVA (cm ² /m ²)	–	>0.85	0.60–0.85	<0.6
Velocity ratio	–	> 0.50	0.25–0.50	<0.25

Baumgartner H, Falk V, Bax JJ, De Bonis M, Hamm C, Holm PJ, Jung B, Lancellotti P, Lansac E, Rodriguez Muñoz D, Rosenhek R, Sjögren J, Tornos Mas P, Vahanian A, Walther T, Wendler O, Windecker S, Zamorano JL; ESC Scientific Document Group. 2017 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular heart disease. *Eur Heart J*. 2017 Sep 21;38(36):2739-2791. doi: 10.1093/eurheartj/ehx391. PMID: 28886619.

Figura 3 Tabla de graduación de severidad

INDICACIONES DE INTERVENCIÓN
Gradiente máximo por Doppler ≥50 mm Hg independientemente de la presencia de síntomas
Gradiente ≥ a 40 mm Hg con síntomas con cambios en el ST y T de sobrecarga ventricular izquierda en el EKG
Feltes, T. F., Bacha, E., Beekman, R. H., 3rd, Cheatham, J. P., Feinstein, J. A., Gomes, A. S., Hijazi, Z. M., Ing, F. F., de Moor, M., Morrow, W. R., Mullins, C. E., Taubert, K. A., Zahn, E. M., American Heart Association Congenital Cardiac Defects Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young, Council on Clinical Cardiology, Council on Cardiovascular Radiology and Intervention, & American Heart Association (2011). Indications for cardiac catheterization and intervention in pediatric cardiac disease: a scientific statement from the American Heart Association. <i>Circulation</i> , 123(22), 2607–2652. https://doi.org/10.1161/CIR.0b013e31821b1f1

Figura 4. Indicaciones de intervención

Bibliografía

1. Kuijpers P.M.J.(2020) History in medicine: the aortic valve Vol. 18, N° 9 - 05 Feb 2020 <https://doi.org/10.37461/escejcp.18.9>
2. Singh GK. (2019) Congenital Aortic Valve Stenosis. *Children (Basel)*. May 13;6(5):69. doi: 10.3390/children6050069. PMID: 31086112; PMCID: PMC6560383
3. Hoffman JI, Kaplan S. (2002) The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* ; 39:1890.
4. Niaz, T., Poterucha, J. T., Johnson, J. N., Craviari, C., Nienaber, T., Palfreeman, J., Cetta, F., & Hagler, D. J. (2017). Incidence, morphology, and progression of bicuspid aortic valve in pediatric and young adult subjects with coexisting congenital heart defects. *Congenital heart disease*, 12(3), 261–269. <https://doi.org/10.1111/chd.12429>
5. Chandra S, Lang RM, Nicolarsen J, Gayat E, Spencer KT, Mor-Avi V, Hofmann Bowman MA. (2012) Bicuspid aortic valve: inter-racial difference in frequency and aortic dimensions. *JACC Cardiovasc Imaging*. Oct;5(10):981-9. doi: 10.1016/j.jcmg.2012.07.008. PMID: 23058064; PMCID: PMC3471660.
6. Akahori H, Tsujino T, Masuyama T, Ishihara M. (2018) Mechanisms of aortic stenosis. *J Cardiol*. Mar;71(3):215-220. doi: 10.1016/j.jjcc.2017.11.007. Epub 2017 Dec 16. PMID: 29258711
7. Fernandes SM, Khairy P, Sanders SP, Colan SD. (2007) Bicuspid aortic valve morphology and interventions in the young. *J Am Coll Cardiol*. Jun 5;49(22):2211-4. doi: 10.1016/j.jacc.2007.01.090. Epub 2007 May 23. PMID: 17543642.
8. Mahle WT, Sutherland JL, Frias PA. (2010) Outcome of isolated bicuspid aortic valve in childhood. *J Pediatr*. Sep;157(3):445-9. doi: 10.1016/j.jpeds.2010.03.004. Epub 2010 Apr 18. PMID: 20400103
9. Huntington K, Hunter AG, Chan KL.(1997) A prospective study to assess the frequency of familial clustering of congenital bicuspid aortic valve. *J Am Coll*

- Cardiol. Dec;30(7):1809-12. doi: 10.1016/s0735-1097(97)00372-0. PMID: 9385911.
10. Cripe L, Andelfinger G, Martin LJ, Shooner K, Benson DW. (2004) Bicuspid aortic valve is heritable. *J Am Coll Cardiol.* Jul 7;44(1):138-43. doi: 10.1016/j.jacc.2004.03.050. PMID: 15234422.
 11. Freeze, S. L., Landis, B. J., Ware, S. M., & Helm, B. M. (2016). Bicuspid Aortic Valve: a Review with Recommendations for Genetic Counseling. *Journal of genetic counseling*, 25(6), 1171–1178. <https://doi.org/10.1007/s10897-016-0002-6>
 12. Ellison RC, Wagner HR, Weidman WH, Miettinen OS. (1976 Congenital valvular aortic stenosis: clinical detection of small pressure gradient. Prepared for the joint study on the joint study on the natural history of congenital heart defects. *Am J Cardiol.* Apr;37(5):757-61. doi: 10.1016/0002-9149(76)90371-4. PMID: 1266742.
 13. Dargis N, Lamontagne M, Gaudreault N, Sbarra L, Henry C, Pibarot P, Mathieu P, Bossé Y. Identification of Gender-Specific Genetic Variants in Patients With Bicuspid Aortic Valve. *Am J Cardiol.* 2016 Feb 1;117(3):420-6. doi: 10.1016/j.amjcard.2015.10.058. Epub 2015 Nov 19. PMID: 26708639.
 14. Auld, B., Carrigan, L., Ward, C., Justo, R., Alphonso, N., & Anderson, B. (2019). Balloon Aortic Valvuloplasty for Congenital Aortic Stenosis: A 14-Year Single Centre Review. *Heart, lung & circulation*, 28(4), 632–636. <https://doi.org/10.1016/j.hlc.2018.02.014>
 15. Awasthy, N., Garg, R., Radhakrishnan, S., & Shrivastava, S. (2016). Long-term results of percutaneous balloon valvuloplasty of congenital aortic stenosis in adolescents and young adults. *Indian heart journal*, 68(5), 604–611. <https://doi.org/10.1016/j.ihj.2016.03.001>
 16. Beppu, S., Suzuki S., Matsuda H., Ohmori H., Nagata S., Miyatake K (1993), Rapidity of progression of aortic stenosis in patients with congenital bicuspid aortic valves, *The American Journal of Cardiology*, Volume 71, Issue 4, Pages 322-327
 17. Warren, A. E., Boyd, M. L., O'Connell, C., & Dodds, L. (2006). Dilatation of the ascending aorta in paediatric patients with bicuspid aortic valve: frequency, rate

- of progression and risk factors. *Heart (British Cardiac Society)*, 92(10), 1496–1500. <https://doi.org/10.1136/hrt.2005.081539>
18. Beroukhim RS, Kruzick TL, Taylor AL, Gao D, Yetman AT (2006). Progression of aortic dilation in children with a functionally normal bicuspid aortic valve. *Am J Cardiol.* Sep 15;98(6):828-30. doi: 10.1016/j.amjcard.2006.04.022. Epub 2006 Aug 2. PMID: 16950196.
 19. Kitchiner D, Jackson M, Walsh K, Peart I, Arnold R.(1993) The progression of mild congenital aortic valve stenosis from childhood into adult life. *Int J Cardiol.* Dec 31;42(3):217-23. doi: 10.1016/0167-5273(93)90051-h. PMID: 8138329.
 20. Vogel M, McElhinney DB, Wilkins-Haug LE, Marshall AC, Benson CB, Juraszek AL, Silva V, Lock JE, Marx GR, Tworetzky W. (2011) Aortic stenosis and severe mitral regurgitation in the fetus resulting in giant left atrium and hydrops: pathophysiology, outcomes, and preliminary experience with pre-natal cardiac intervention. *J Am Coll Cardiol.* Jan 18;57(3):348-55. doi: 10.1016/j.jacc.2010.08.636. PMID: 21232673
 21. Tutar E, Ekici F, Atalay S, Nacar N. The prevalence of bicuspid aortic valve in newborns by echocardiographic screening. *Am Heart J.* 2005 Sep;150(3):513-5. doi: 10.1016/j.ahj.2004.10.036. PMID: 16169333
 22. Baumgartner H, Falk V, Bax JJ, De Bonis M, Hamm C, Holm PJ, Iung B, Lancellotti P, Lansac E, Rodriguez Muñoz D, Rosenhek R, Sjögren J, Tornos Mas P, Vahanian A, Walther T, Wendler O, Windecker S, Zamorano JL; ESC Scientific Document Group. 2017 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular heart disease. *Eur Heart J.* 2017 Sep 21;38(36):2739-2791. doi: 10.1093/eurheartj/ehx391. PMID: 28886619.
 23. Basso C, Boschello M, Perrone C, Mecenero A, Cera A, Bicego D, Thiene G, De Dominicis E. An echocardiographic survey of primary school children for bicuspid aortic valve. *Am J Cardiol.* 2004 Mar 1;93(5):661-3. doi: 10.1016/j.amjcard.2003.11.031. PMID: 14996606.
 24. Eroğlu, A. G., Atik, S. U., Çınar, B., Bakar, M. T., & Saltik, İ. L. (2018). Echocardiographic Follow-Up of Congenital Aortic Valvular Stenosis II. *Pediatric cardiology*, 39(8), 1547–1553. <https://doi.org/10.1007/s00246-018-1928-2>

25. Michelena HI, Chandrasekaran K, Topilsky Y, Messika-Zeitoun D, Della Corte A, Evangelista A, Schäfers HJ, Enriquez-Sarano M; BAVCon. The Bicuspid Aortic Valve Condition: The Critical Role of Echocardiography and the Case for a Standard Nomenclature Consensus. *Prog Cardiovasc Dis*. 2018 Nov-Dec;61(5-6):404-415. doi: 10.1016/j.pcad.2018.11.003. Epub 2018 Nov 6. PMID: 30408467.
26. Oh, J. K., Taliercio, C. P., Holmes, D. R., Jr, Reeder, G. S., Bailey, K. R., Seward, J. B., & Tajik, A. J. (1988). Prediction of the severity of aortic stenosis by Doppler aortic valve area determination: prospective Doppler-catheterization correlation in 100 patients. *Journal of the American College of Cardiology*, 11(6), 1227–1234. [https://doi.org/10.1016/0735-1097\(88\)90286-0](https://doi.org/10.1016/0735-1097(88)90286-0)
27. d'Udekem Y, Siddiqui J, Seaman CS, Konstantinov IE, Galati JC, Cheung MM, Brizard CP. Long-term results of a strategy of aortic valve repair in the pediatric population. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2013 Feb;145(2):461-7; discussion 467-9. doi: 10.1016/j.jtcvs.2012.11.033. Epub 2012 Dec 13. PMID: 23246057.
28. Elder, R. W., Quaegebeur, J. M., Bacha, E. A., Chen, J. M., Bournon, F., & Williams, I. A. (2013). Outcomes of the infant Ross procedure for congenital aortic stenosis followed into adolescence. *The Journal of thoracic and cardiovascular surgery*, 145(6), 1504–1511. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2012.09.004>
29. Herrmann, J. L., Clark, A. J., Colgate, C., Rodefeld, M. D., Hoyer, M. H., Turrentine, M. W., & Brown, J. W. (2020). Surgical Valvuloplasty Versus Balloon Dilation for Congenital Aortic Stenosis in Pediatric Patients. *World journal for pediatric & congenital heart surgery*, 11(4), 444–451. <https://doi.org/10.1177/2150135120918774>
30. Hill, G. D., Ginde, S., Rios, R., Frommelt, P. C., & Hill, K. D. (2016). Surgical Valvotomy Versus Balloon Valvuloplasty for Congenital Aortic Valve Stenosis: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Journal of the American Heart Association*, 5(8), e003931. <https://doi.org/10.1161/JAHA.116.003931>
31. Miyamoto, T., Sinzobahamvya, N., Wetter, J., Kallenberg, R., Brecher, A. M., Asfour, B., & Urban, A. E. (2006). Twenty years experience of surgical aortic

- valvotomy for critical aortic stenosis in early infancy. *European journal of cardiothoracic surgery : official journal of the European Association for Cardio-thoracic Surgery*, 30(1), 35–40. <https://doi.org/10.1016/j.ejcts.2006.03.050>
32. Kjellberg Olofsson, C., Berggren, H., Söderberg, B., & Sunnegårdh, J. (2018). Treatment of valvular aortic stenosis in children: a 20-year experience in a single institution. *Interactive cardiovascular and thoracic surgery*, 27(3), 410–416. <https://doi.org/10.1093/icvts/ivy078>
33. Siddiqui J, Brizard CP, Galati JC, Iyengar AJ, Hutchinson D, Konstantinov IE, Wheaton GR, Ramsay JM, d'Udekem Y. (2013) Surgical valvotomy and repair for neonatal and infant congenital aortic stenosis achieves better results than interventional catheterization. *J Am Coll Cardiol.* Dec 3;62(22):2134-40. doi: 10.1016/j.jacc.2013.07.052. Epub 2013 Aug 21. PMID: 23954309
34. Dayan V., Vignolo G, Magne J., Clavel M.A., Mohty D., Pibarot P (2015), Outcome and Impact of Aortic Valve Replacement in Patients With Preserved LVEF and Low-Gradient Aortic Stenosis, *Journal of the American College of Cardiology*, Volume 66, Issue 23, Pages 2594-2603, ISSN 0735-1097, <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2015.09.076>.
35. Moore P, Egito E, Mowrey H, Perry SB, Lock JE, Keane JF. (1996) Midterm results of balloon dilation of congenital aortic stenosis: predictors of success. *J Am Coll Cardiol.* Apr;27(5):1257-63. doi: 10.1016/0735-1097(95)00608-7. PMID: 8609353.
36. Niaz T., Fernandes S.M., Sanders S.P., Michelena H., Hagler D.J., (2020) Clinical history and management of bicuspid aortic valve in children and adolescents. *Progress in Cardiovascular Diseases*, Volume 63, Issue 4, 2020, Pages 425-433, <https://doi.org/10.1016/j.pcad.2020.05.012>.
37. Roberts WC, Ko JM. (2005) Frequency by decades of unicuspid, bicuspid, and tricuspid aortic valves in adults having isolated aortic valve replacement for aortic stenosis, with or without associated aortic regurgitation. *Circulation*; 111:920.
38. Tutar E, Ekici F, Atalay S, Nacar N. (2005) The prevalence of bicuspid aortic valve in newborns by echocardiographic screening. *Am Heart J.* Sep;150(3):513-5. doi: 10.1016/j.ahj.2004.10.036. PMID: 16169333.

39. Tribouilloy C, Rusinaru D, Maréchaux S, Castel AL, Debry N, Maizel J, Mentaverri R, Kamel S, Slama M, Lévy F. (2015) Low-gradient, low-flow severe aortic stenosis with preserved left ventricular ejection fraction: characteristics, outcome, and implications for surgery. *J Am Coll Cardiol*. Jan 6;65(1):55-66. doi: 10.1016/j.jacc.2014.09.080. Erratum in: *J Am Coll Cardiol*. Mar 24;65(11):1159-60. PMID: 2557251.
40. Roberts, W. C., & Ko, J. M. (2005). Frequency by decades of unicuspid, bicuspid, and tricuspid aortic valves in adults having isolated aortic valve replacement for aortic stenosis, with or without associated aortic regurgitation. *Circulation*, 111(7), 920–925. <https://doi.org/10.1161/01.CIR.0000155623.48408.C5>
41. Woods RK, Pasquali SK, Jacobs ML, Austin EH, Jacobs JP, Krolikowski M, Mitchell ME, Pizarro C, Tweddell JS. (2012) Aortic valve replacement in neonates and infants: an analysis of the Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Database. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2012 Nov;144(5):1084-89. doi: 10.1016/j.jtcvs.2012.07.060. Epub Aug 24. PMID: 22921819.