

**UNIDAD DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL
ADULTO**

**PROTOCOLO PARA
EL MANEJO DE PACIENTES CON
VÁLVULA AÓRTICA BICÚSPIDE EN EL
HOSPITAL 12 DE OCTUBRE**

Edición nº 1

Revisión cada 5 años

<u>Realizado</u> Dra. Teresa Segura de la Cal Dr. Jorge Solís Fecha: mayo 2019	<u>Revisado</u> Unidad de Cardiopatías Congénitas del Adulto Unidad de Valvulopatías Fecha: mayo 2019	<u>Aprobado</u> Sesión de Cardiopatías Congénitas del Adulto Fecha: mayo 2019
---	---	--

INDICE

1. INTRODUCCIÓN	3
a. PREVALENCIA	3
b. ASOCIACIONES	3
c. VARIANTES ANATÓMICAS Y PATOLÓGICAS	3
2. CONSIDERACIONES GENERALES	4
a. PRUEBAS DIAGNÓSTICAS	4
b. SCREENING DE VAB	4
c. RIESGO ASOCIADO DE ENDOCARDITIS INFECCIOSA	4
3. SEGUIMIENTO	5
a. ESTENOSIS AÓRTICA SOBRE VÁLVULA AÓRTICA BICÚSPIDE	5
b. INSUFICIENCIA AÓRTICA SOBRE VÁLVULA AÓRTICA BICÚSPIDE	6
c. DILATACIÓN DE AORTA SOBRE VÁLVULA AÓRTICA BICÚSPIDE	6
d. SEGUIMIENTO DE LA DILATACIÓN AÓRTICA TRAS SUSTITUCIÓN VALVULAR AÓRTICA	6
4. INDICACIONES DE INTERVENCIÓN	7
5. CONSIDERACIONES ESPECIALES	8
BIBLIOGRAFÍA	9
INDICADORES DE ADHESIÓN	11
CONTROL DE CAMBIOS	11

1.- INTRODUCCIÓN

PREVALENCIA

La válvula aórtica bicúspide es la cardiopatía congénita más frecuente en la población general. Su prevalencia se estima entre el 0.5 y 2% y afecta con mayor frecuencia al sexo masculino con un ratio 3:1. (A). Dada su asociación con disfunción valvular así como con dilatación aórtica, muchos de estos pacientes requerirán intervencionismo sobre la válvula aórtica y/o sobre la aorta a lo largo de su vida.

Por otra parte, es conocida la existencia de cierta asociación familiar (X,Y). Algunos estudios han estimado la heritabilidad de la VAB en hasta un 9%. Distintos genes han sido implicados en su patogénesis aunque queda mucho por esclarecer en el campo de la genética.

VARIANTES ANATÓMICAS Y FISIOPATOLÓGICAS

Bajo el término válvula aórtica bicúspide se engloban distintos fenotipos valvulares y fisiopatológicos. Respecto a las variantes anatómicas, se han propuesto distintas clasificaciones en las últimas décadas. La clasificación de Branderburg de 1983, basada en la posición del rafe, probablemente represente la más frecuentemente utilizada en la práctica clínica. Clasificaciones posteriores se basan en el número de rafes, la presencia de mini-rafes o la inexistencia de los mismos.

En cuanto a la disfunción asociada a la presencia de válvula aórtica bicúspide, ésta puede variar enormemente. De esta manera, encontramos casos de normofunción valvular y diámetros aórticos normales; pacientes en los que predomina la estenosis valvular; otros en los que predomina la insuficiencia y otros en los que predomina la dilatación aórtica a distintos niveles. El espectro de anomalías asociadas a la presencia de VAB es por tanto muy amplio.

OTRAS ASOCIACIONES

La VAB es diagnosticada frecuentemente de manera aislada. No obstante, se incluye dentro de las anomalías del tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI). Las alteraciones del TSVI típicamente comprenden lesiones estenóticas en las cavidades izquierdas a distintos niveles, desde la válvula mitral hasta el arco aórtico. La VAB forma parte del síndrome de Shone, que se correspondería con la forma más grave de presentación y cuyo diagnóstico es realizado casi en la totalidad de los casos en la edad pediátrica.

En cambio, resulta importante recordar que la presencia de VAB asocia en alrededor de un 7% de los casos la existencia de coartación aórtica. (CoAo) En sentido inverso, la CoAo asocia en hasta 70-75% de los casos VAB.

Por otra parte, aunque en la mayoría de los casos la VAB es diagnosticada en individuos por lo demás sanos, también es conocida su asociación a patología del tejido conectivo (Marfan, Ehlers-Danlos, Loeys-Dietz) y otros síndromes como el síndrome de Turner o el síndrome de Williams.

2.- CONSIDERACIONES GENERALES

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS

- ECOCARDIOGRAMA TRANSTORÁCICO:

Prueba diagnóstica de elección para el screening, diagnóstico y seguimiento de la VAB.

La anatomía de la válvula se informará de manera descriptiva. Dada la amplia aceptación del término VAB tipo 1 (clasificación de Branderburg) para aquellas con fusión de los velos coronarios izquierdo y derecho, se acepta esta terminología. En el resto de casos y cuando sea necesario, se informará descriptivamente la válvula a criterio del ecocardiografista.

Se informará la raíz aórtica y la aorta ascendente. Se proporcionarán los diámetros inner-to-inner medidos en telediástole a nivel sinusal, unión sinotubular (UST) y aorta ascendente (AA). Se informará la distancia respecto del plano valvular donde se observe la mayor dilatación de la VAo. En caso de que la medida informada se obtenga en otro momento del ciclo, esta información será incluida en el informe.

Desde el plano supraesternal, se informará la velocidad de flujo a nivel de la aorta torácica descendente y la existencia de extensión diastólica en caso de presentarla para descartar la presencia de coartación aórtica asociada.

- ANGIOTC DE AORTA O RESONANCIA MAGNÉTICA CARDIACA:

Para aquellos casos en los que se precise una valoración de la aorta:

- Inadecuada visualización de la aorta ascendente
- Existencia de dilatación de aorta a cualquier nivel por encima de los 3.9 cm.
- Existencia de datos sugestivos de CoAo.

SCREENING DE VÁLVULA AÓRTICA BICÚSPIDE

En caso de que un paciente sea diagnosticado de VAB, se recomendará a sus familiares de primer grado un **screening** con ecocardiograma. La facilitación de este servicio en nuestro centro se realizará **a través de la derivación de los pacientes desde nuestra consulta a la consulta de "Valvular Simple"**.

MANEJO DEL RIESGO ASOCIADO DE ENDOCARDITIS INFECCIOSA (EI)

Las actuales guías de práctica clínica europeas y americanas no incluyen la VAB como patología subsidiaria de profilaxis de EI previa a procedimientos que requieran manipulación de la mucosa oral. No obstante, el artículo recientemente publicado en JACC basado en el análisis de los datos del Grupo de Apoyo al Manejo de la Endocarditis infecciosa en España (GAMES) reflejan cómo los pacientes con VAB y/o prolapso de la válvula mitral (PVM) presentan mayor tasa de EI sospechosa de origen dental que los pacientes considerados de alto riesgo por las guías de práctica clínica. Asimismo, presentan un curso clínico con agresividad similar a la de los pacientes de alto riesgo.

Dado que los resultados del estudio reflejan que la mayoría de los pacientes con VAB presentaban disfunción valvular moderada o severa (64,8%), y a falta de nuevas guías de práctica clínica que modifiquen las recomendaciones a nivel general, **consideramos adecuado en nuestro centro extender la recomendación de profilaxis antibiótica en dosis única previa (30-60 min) a procedimientos que requieran manipulación de la mucosa gingival en aquellos pacientes con VAB que presenten disfunción valvular mayor que leve (regurgitación aórtica \geq II o estenosis aórtica con $V_{\text{máx}} > 3$ m/s).** En cualquier caso, en determinadas circunstancias y a criterio del médico tratante se considerarán adecuadas modificaciones en esta materia.

A todos los pacientes con VAB se le recomendará realizar seguimiento anual por su dentista y extremar la higiene bucal.

3.- SEGUIMIENTO

- a. ESTENOSIS AÓRTICA SOBRE VÁLVULA AÓRTICA BICÚSPIDE
- b. INSUFICIENCIA AÓRTICA SOBRE VÁLVULA AÓRTICA BICÚSPIDE
- c. DILATACIÓN DE AORTA SOBRE VÁLVULA AÓRTICA BICÚSPIDE
- d. SEGUIMIENTO DE LA DILATACIÓN AÓRTICA TRAS SUSTITUCIÓN VALVULAR AÓRTICA
- e. SEGUIMIENTO DE PACIENTES CON NORMOFUNCIÓN VALVULAR Y DIÁMETROS AÓRTICOS < 4 CM.

ESTENOSIS AÓRTICA SOBRE VÁLVULA AÓRTICA BICÚSPIDE

- Estenosis aórtica ligera ($V_{\text{máx}} 2.0-2.9$ m/s): ecocardiograma cada 2 años en agenda "Valvular Simple"
- Estenosis aórtica moderada ($V_{\text{máx}} 3.0-3.9$ m/s): ecocardiograma anual en agenda "Valvular Simple".
- Estenosis aórtica severa asintomática ($V_{\text{máx}} \geq 4.0$ m/s): ecocardiograma cada 6 meses. Valorar ergometría.

INSUFICIENCIA AÓRTICA SOBRE VÁLVULA AÓRTICA BICÚSPIDE

- Insuficiencia aórtica ligera: ecocardiograma cada 2 años en agenda “Valvular Simple”
- Insuficiencia aórtica moderada: ecocardiograma anual en agenda “Valvular Simple”.
- Insuficiencia aórtica severa asintomática y sin criterios quirúrgicos: ecocardiograma cada 6 meses.

DILATACIÓN DE AORTA SOBRE VÁLVULA AÓRTICA BICÚSPIDE

Se siguen las recomendaciones de la Sociedad Europea de Cardiología y la modificación realizada por la Sociedad Americana de Cardiología para la indicación quirúrgica en pacientes con dilatación aórtica asociada a VAB.

En caso de dilatación superior a 3.9 cm a cualquier nivel, se solicitará angioTC/RMC al diagnóstico para disponer de ella como punto de referencia de cara al seguimiento. Se solicitará asimismo una consulta en agenda de Valvular Simple al año para comprobar estabilidad.

El seguimiento se realizará de manera anual en agenda de valvular simple con ecocardiografía de aquellos pacientes con BAV y dilatación de aorta superior a 4,5 cm a cualquiera de los niveles. Siempre que exista buena correlación al diagnóstico entre el ecocardiograma y el TC/RMC.

Entre 4 cm y 4.5 cm el seguimiento será cada 2 años en agenda de valvular simple.

En caso de mala correlación el seguimiento se realizará mediante RMC/TC, también de manera anual en consulta de valvulopatías del CEP.

SEGUIMIENTO DE LA DILATACIÓN AÓRTICA TRAS SUSTITUCIÓN VALVULAR AÓRTICA

El seguimiento de los pacientes portadores de válvula protésica en posición aórtica y diagnóstico inicial de VAB deben realizar seguimiento ecocardiográfico para la valoración de la función protésica con una frecuencia que depende del tipo de prótesis/reparación en la cirugía; pero también para la monitorización de los diámetros aórticos. Los pacientes con BAV tienen mayor riesgo de presentar progresión de la dilatación aórtica que la población general (incluso el doble), pero significativamente menor que el que presentan los pacientes con Síndrome de Marfan. **Con esta información, nuestro grupo considera adecuado un seguimiento tras sustitución valvular anual, en caso de prótesis biológicas. El seguimiento se realizará cada 2 años en caso de prótesis mecánicas normofuncionantes y diámetros aórticos inferiores a 4.5 cm.** Ante alteraciones

clínicas o ecocardiográficas que precisen modificación de este seguimiento, se hará basado en el criterio del médico tratante.

SEGUIMIENTO EN CASO DE NORMOFUNCIÓN VALVULAR Y DIÁMETROS AÓRTICOS < 4 CM.

Estos pacientes precisarán de al menos un ecocardiograma en la Ud de valvulopatías en el que esté informado:

- Normofunción VAB(valvulopatía no HD significativa -IAo<II-)
- Medidas raíz aórtica, aorta ascendente < 3.9 y arco aórtico no dilatado y sin CoAo

Se realizará inicialmente una primera reevaluación 18 meses en la agenda "Valvular simple". Si se mantienen parámetros de normofunción y ausencia de dilatación significativa de la raíz el siguiente seguimiento se realizará a los 24 meses.

4.- INDICACIONES DE INTERVENCIÓN

- a. ESTENOSIS AÓRTICA SOBRE VÁLVULA AÓRTICA BICÚSPIDE
- b. INSUFICIENCIA AÓRTICA SOBRE VÁLVULA AÓRTICA BICÚSPIDE
- c. DILATACIÓN DE AORTA SOBRE VÁLVULA AÓRTICA BICÚSPIDE

ESTENOSIS AÓRTICA SOBRE VÁLVULA AÓRTICA BICÚSPIDE

Se aplican los criterios para la estenosis aórtica en la población general.

INSUFICIENCIA AÓRTICA SOBRE VÁLVULA AÓRTICA BICÚSPIDE

Se aplican los criterios para la insuficiencia aórtica en la población general.

DILATACIÓN DE AORTA SOBRE VÁLVULA AÓRTICA BICÚSPIDE

Se indicará el reemplazo de la raíz aórtica (aorta sinusal) y/o de la aorta ascendente en las siguientes circunstancias:

1. Diámetro aórtico $\geq 5,5$ cm en pacientes que no presenten factores de riesgo asociados (ver 2)
2. Diámetro aórtico $\geq 5,0$ cm en presencia de alguno de los siguientes factores de riesgo:
 - Historia familiar de disección aórtica
 - Progresión $\geq 0,5$ cm/año
3. Diámetro aórtico $\geq 4,5$ cm en aquellos pacientes en los que esté indicada la sustitución valvular aórtica por estenosis y/o insuficiencia.

5.- CONSIDERACIONES ESPECIALES

Se desaconseja el embarazo a aquellas pacientes con VAB y diámetro aórtico superior a 50 mm por el riesgo asociado de disección aórtica.

Aquellos pacientes con determinados síndromes específicos como el Síndrome de Marfan o el Síndrome de Turner merecen una consideración especial por sus particularidades.

En nuestro centro, estos pacientes serán derivados a la Consulta Monográfica de Cardiopatías Familiares. No obstante se tendrán en cuenta las siguientes recomendaciones establecidas por las guías de práctica clínica:

Dada la baja estatura de las **mujeres con S Turner**, se recomienda indexar los diámetros obtenidos de cara a esclarecer la indicación quirúrgica. Se recomienda el reemplazo profiláctico de la raíz aórtica y/o la aorta ascendente en aquellas pacientes con diámetro aórtico $\geq 2,5$ cm/m². Asimismo, todos los pacientes con Síndrome de Turner deben ser evaluados ecocardiográficamente para descartar la presencia de VAB, CoAo y/o dilatación de aorta.

En **pacientes con Síndrome de Marfan**, las recomendaciones generales para el reemplazo aórtico profiláctico se establecen a partir de una dilatación de aorta ≥ 5 cm. Este punto de corte se reduce a 45 mm en los casos de insuficiencia aórtica severa asociada, historia familiar de disección aórtica, crecimiento superior a los 3 mm/año o deseo de gestación. La presencia de VAB asociada a Síndrome de Marfan no se incluye como criterio para la reducción del punto de corte de intervención.

BIBLIOGRAFÍA

(A) Siu SC, Silversides CK. Bicuspid aortic valve disease. J Am Coll Cardiol. 2010;55(25):2789–800.

Nishimura RA, Otto CM, Bonow RO, Carabello BA, Erwin JP III, Guyton RA, O'Gara PT, Ruiz CE, Skubas NJ, Sorajja P, Sundt TM III, Thomas JD. 2014 AHA/ACC guideline for the management of patients with valvular heart disease: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. Circulation. 2014;129:2440–2492.

Brandenburg RO Jr, Tajik AJ, Edwards WD, Reeder GS, Shub C, Seward JB (1983) Accuracy of 2-dimensional echocardiographic diagnosis of congenitally bicuspid aortic valve: echocardiographic-anatomic correlation in 115 patients. Am J Cardiol, 51: 1469–1473.

Sadee AS, Becker AE, Verheul HA, Bouma B, Hoedemaker G (1992) Aortic valve regurgitation and the congenitally bicuspid aortic valve: a clinico-pathological correlation. Br Heart J, 67: 439–441.

Sievers HH, Schmidtke C (2007) A classification system for the bicuspid aortic valve from 304 surgical specimens. J Thorac Cardiovasc Surg, 133: 1226–1233

(X) Cripe L, et al. Bicuspid Aortic Valve Is Heritable . J Am Coll Cardiol 2004;44:138–43

(Y) Freeze SL et al. Bicuspid Aortic Valve: a Review with Recommendations for Genetic Counseling J Genet Couns. 2016 December ; 25(6): 1171–1178.

Zegri-Reiriz I et al. Infective Endocarditis in Patients With Bicuspid Aortic Valve or Mitral Valve Prolapse J Am Coll Cardiol. 2018 Jun 19;71(24):2731-2740

Habib G, Lancellotti P, Antunes MJ, et al. 2015 ESC Guidelines for the management of infective endocarditis. Eur Heart J 2015;36:3075–123

Hiratzka LF, Nishimura RA, Bonow RO, Creager MA, Guyton RA, Isselbacher EM, Sundt TM 3rd, Svensson LG. Surgery for aortic dilatation in patients with bicuspid aortic valves: a statement of clarification from the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. J Am Coll Cardiol 2016;67:724–31

Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, Bozkurt B, Broberg CS, Colman JM, Crumb SR, Dearani JA, Fuller S, Gurvitz M, Khairy P, Landzberg MJ, Saidi A, Valente AM, Van

Hare GF, 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease, *Journal of the American College of Cardiology* (2018), doi: 10.1016/j.jacc.2018.08.1029.

Itagaki S et al. Long-Term Risk for Aortic Complications After Aortic Valve Replacement in Patients With Bicuspid Aortic Valve Versus Marfan Syndrome *J Am Coll Cardiol* 2015, 65: 2363 – 9

Vera Regitz-Zagrosek, Jolien et al. 2018 ESC Guidelines for the management of cardiovascular diseases during pregnancy, *European Heart Journal*, Volume 39, Issue 34, 07 September 2018, Pages 3165–3241

INDICADORES DE ADHESIÓN

ETE en presencia de IA y necesidad de intervención x 100/Pacientes intervenidos por IA

Estándar: 100%

Indicador

TAC de aorta en pacientes intervenidos x 100/pacientes con válvula bicúspide intervenidos

Estándar > 50%

CONTROL DE EDICIONES			
FECHA	HOJA/S	CAUSA DEL CAMBIO	
Mayo 2019	Todas	Edición inicial	