

Anomalías coronarias: ¿Una nueva arista de la válvula aórtica bicúspide?

Coronary Artery Anomalies: A New Facet of Bicuspid Aortic Valve?

MARÍA C. CARRERO¹, IVÁN CONSTANTIN¹, MARÍA D. C. MEZZADRA^{1,2}, GONZALO R. DÍAZ BABIO^{1,2}, GERARDO MASSON^{1,2}, LUCIANO DE STEFANO¹, PABLO G. STUTZBACH¹

RESUMEN

Introducción: La válvula aórtica bicúspide (VAB) es concebida como una válvulo-aortopatía. Su asociación con anomalías coronarias no ha sido estudiada en profundidad.

Objetivo: Reconocer la presencia de anomalías coronarias en pacientes adultos con VAB y determinar su asociación en comparación con pacientes con válvula aórtica trivalva (VAT) por medio de un abordaje multi-imagen con ecocardiografía transtorácica (ETT) y angiotomografía computada cardíaca (TC).

Material y métodos: Se incluyeron pacientes con VAB consecutivos a los que se les realizó TC entre 2018 y 2019 y se los comparó con pacientes con VAT de edad y género similares. En todos se realizó también ETT. Se realizaron mediciones de aorta, score de calcio valvular aórtico y coronario, e identificación de fibrosis aórtica.

Resultados: Se incluyeron 87 pacientes (42 del grupo con VAB y 45 controles con VAT), edad media $46,8 \pm 16,8$ años, un 74,7% hombres. La TC permitió identificar anomalías coronarias en 11 pacientes (26,1%) con VAB y en 1 paciente con VAT (2,2%), $p = 0,001$.

El origen alto del tronco de la coronaria izquierda al nivel de la aorta ascendente fue la anomalía más frecuente (4 casos). Dos pacientes mostraron trayecto interarterial. El origen alto de arterias coronarias no se asoció a mayores diámetros de la raíz aórtica.

Conclusiones: Las anomalías coronarias (en su mayoría benignas) fueron más frecuentes en pacientes con VAB que en VAT. Su correcto diagnóstico tiene importancia a la hora de lograr una correcta planificación quirúrgica.

Palabras clave: Válvula aórtica bicúspide - Anomalías coronarias - Tomografía cardíaca

ABSTRACT

Background: Bicuspid aortic valve (BAV) is conceived as a valvuloaortopathy, but its association with coronary artery anomalies has not been deeply investigated.

Objective: The aim of this study was to identify the association between coronary artery anomalies and BAV in adult patients using transthoracic echocardiography (TTE) and cardiac computed tomography (CCT) scan compared with patients with tricuspid aortic valve (TAV).

Methods: Consecutive patients with BAV undergoing CCT scan between 2018 and 2019 were analyzed and compared with patients with TAV matched for age and gender. All patients underwent TTE. Aortic diameters, aortic valve calcium score and coronary calcium score were estimated and the presence of fibrosis of the aortic valve was evaluated.

Results: A total of 87 patients were included in the study (42 in the BAV group and 45 controls with TAV). Mean age was 46.8 ± 16.8 years and 74.7% were men. Coronary artery anomalies were identified by CCT scan in 11 patients (26.1%) with BAV and in 1 patient with TAV (2.2%), $p = 0.001$.

High take-off of the left main coronary artery from the ascending aorta was the most common anomaly (4 cases). Two patients presented interarterial course. High take-off was not associated with greater aortic root diameters.

Conclusions: Coronary artery anomalies were mostly benign and more common in patients with BAV than with TAV. Their correct diagnosis is important to achieve an adequate surgical planning.

Key words: Bicuspid aortic valve - Coronary anomalies - Cardiac computed tomography

Abreviaturas

ACD	Arteria coronaria derecha	TAVR	Reemplazo valvular aórtico transcatóter
ACI	Arteria coronaria izquierda	TC	Tomografía computarizada cardíaca
ETT	Ecocardiograma transtorácico	VAB	Válvula aórtica bicúspide
NC	Valva no coronariana	VAT	Válvula aórtica trivalva
RIC	Rango intercuartilo		

REV ARGENT CARDIOL 2021;89:189-196. <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v89.i3.20249>

VER ARTÍCULO RELACIONADO: Rev Argent Cardiol 2021;89:179-180 <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v89.i3.20404>

Recibido:17/02/2021 - Aceptado: 26/04/2021

Dirección para separatas: Dra María Celeste Carrero - ICSI, Sanatorio Las Lomas - von Wernicke 3031 - B1609JRA - San Isidro, Buenos Aires, Argentina - Tel. +54-114129-5500 - E-mail: dra.celestecarrero@gmail.com

¹ Instituto Cardiovascular San Isidro (ICSI), Las Lomas, San Isidro, Buenos Aires, Argentina.

² Servicio de Cardiología. ICSI-Centro Médico Nordelta, Tigre, Buenos Aires, Argentina.

INTRODUCCIÓN

La válvula aórtica bicúspide (VAB) es la cardiopatía congénita más frecuente y afecta al 1%-2% de la población. (1) La disfunción de la válvula aórtica debido a la calcificación valvular progresiva, que produce estenosis aórtica, y la aortopatía son las complicaciones más frecuentes. (2-5) El origen anómalo de arterias coronarias es poco frecuente. No se ha enfatizado la asociación de esta anomalía con la VAB y se han descrito muy poco las posibles consecuencias clínicas de esta combinación de malformaciones. (6) Se han informado esporádicamente diferencias en la distribución de las arterias coronarias en pacientes con VAB y estrategias quirúrgicas específicas para tratarlas. (3, 7) Sin embargo, se constata una falta de análisis de datos sistemáticos que aborden la prevalencia de anomalías coronarias en esta población y que analicen la frecuencia de variaciones específicas de la circulación coronaria en pacientes con VAB versus válvula aórtica trivalva (VAT).

Existe información contradictoria respecto de la asociación de las anomalías coronarias y la VAB. Algunos informes sugieren que los pacientes con VAB pueden tener una anomalía coronaria coexistente. (3, 7, 8) Se ha reportado también una incidencia elevada de dominancia izquierda en comparación con los pacientes con VAT. (9) No se sabe con certeza si la VAB y las anomalías coronarias se pueden vincular genéticamente o no. (10) Naito y col. reportaron una prevalencia significativamente mayor de anomalías coronarias en pacientes con VAB en comparación con sus contrapartes con VAT. (11) Al mismo tiempo, los pacientes con anomalías coronarias diagnosticadas presentaron más eventos cardíacos isquémicos posoperatorios. (11) En cambio, Michalowska y col. reportaron que la frecuencia de anomalías coronarias en pacientes con VAB fue similar a su contraparte con VAT. (9)

La tomografía computarizada cardíaca (TC) con contraste ofrece una excelente resolución espacial e identifica la mayoría de las anomalías del origen y trayecto coronarios, además de su superioridad sobre la ecocardiografía en cuanto a las mediciones aórticas y el *score* de calcio. (9, 12, 13) Como muchos de los pacientes con VAB se someterán a cirugía de la válvula aórtica o reemplazo valvular aórtico transcáteter (TAVR), existe riesgo potencial de que se produzca una lesión coronaria durante la cirugía. Hoy en día, la mayoría de los pacientes con VAB se someten a TC o resonancia cardíaca antes de la cirugía. Este enfoque multiimagen puede agregar información útil sobre las mediciones aórticas y la anatomía de la válvula aórtica en relación con las arterias coronarias. (2)

En todo paciente recién diagnosticado con VAB, es recomendable realizar una técnica de imagen tridimensional (resonancia magnética o TC) para descartar una subestimación significativa del diámetro aórtico. (12, 14)

Diseñamos el presente estudio prospectivo comparativo para identificar la asociación entre la VAB y las anomalías coronarias en comparación con la VAT.

MATERIALES Y MÉTODOS

Población

Se diseñó un estudio prospectivo comparativo en el que se incluyeron pacientes consecutivos con VAB a los que se les realizó tanto ecocardiograma transtorácico (ETT) como TC cardíaca para valoración valvular, coronaria y aórtica. El tiempo máximo entre ambos estudios fue de 6 meses. A su vez, se incluyeron en el grupo control pacientes con VAT de edad y género comparables, a los que se les solicitaba una TC durante el mismo período, por evaluación de venas pulmonares para ablación de arritmia.

Todos los pacientes se encontraban en seguimiento en nuestra Red de Salud (ICSI, Sanatorio Las Lomas y Centro Médico Nordelta, 2 centros comunitarios, segundo y tercer nivel, respectivamente).

Los criterios de inclusión fueron edad mayor de 18 años y firma del consentimiento informado. Los criterios de exclusión fueron los siguientes: pacientes con antecedente de cirugía cardíaca, aquellos con defectos cardíacos congénitos complejos y aortopatías genéticas (síndrome de Marfan, Loeys-Dietz, etc.), nefropatía (nivel de creatinina sérica >150 mmol/L), hipersensibilidad conocida a los medios de contraste yodados e hipertiroidismo no tratado.

Protocolo de estudio y criterios de valoración

El protocolo de estudio fue aprobado por el Comité de Investigación Institucional, lo que permitió el acceso a registros de salud y datos de imágenes. Se consignaron datos demográficos, antropométricos, factores de riesgo cardiovascular (hipertensión, diabetes *mellitus*, antecedentes de tabaquismo o dislipemia), antecedentes de procedimientos cardíacos previos, VAB en familiares de primer grado, síntomas cardiovasculares (disnea, síncope y dolor anginoso), medicación cardíaca, presión arterial, hallazgos auscultatorios y parámetros ecocardiográficos. El área de superficie corporal se calculó según la fórmula de Du Bois [$(m^2) = 0,007184 \times \text{altura (cm)} \times 0,725 \times \text{peso (kg)} \times 0,425$]. (15)

Ecocardiograma transtorácico

A todos los pacientes, se les realizó un ETT completo (ecógrafo Vivid S5; GE® Vingmed Ultrasound, Israel o T8; GE® Vingmed Ultrasound, China). El diagnóstico de VAB se basó en el reconocimiento de una apertura sistólica elíptica y la existencia de solo 2 comisuras que delimitan solo 2 valvas de la válvula aórtica. (4, 16) En todos los pacientes, se confirmó la VAB con TC. Se utilizó la clasificación de Schaefer. (16) La estenosis y la regurgitación aórticas se clasificaron con el uso de criterios estándar acordes con las guías internacionales vigentes. (17, 18)

El prolapso de la válvula aórtica se definió cuando una o más valvas aórticas mostraban protrusión mayor de 1 mm hacia el ventrículo izquierdo. (19, 20) Las dimensiones aórticas se midieron de acuerdo con las recomendaciones vigentes. (21) Se definió aneurisma aórtico como un diámetro aórtico ≥ 45 mm. (4, 5) La aortopatía se definió según la clasificación de Verma y Siu. (2)

Tomografía computarizada cardíaca

A todos los pacientes, se les realizó una TC de aorta torácica con contraste intravenoso con un sistema de 128-TCMD de doble fuente, (Somatom Definition, Siemens Healthcare) con

protocolo gatillado por electrocardiograma, retrospectivo. Previamente a la administración de contraste se realizó un *score* de calcio con cortes axiales contiguos de 3 mm entre el cayado aórtico y el diafragma. (22) Se administró material de contraste yodado no iónico por vía intravenosa con exploración por técnica de *Bolus tracking*.

Para evaluar la morfología de la válvula aórtica, se crearon reconstrucciones del 0% al 90% (del 10% al 40% para la ventana sistólica y del 60% al 80% para la fase diastólica). Todas las imágenes fueron posprocesadas y analizadas en una estación de trabajo Syngovia (Siemens®). (9)

Definición de anomalías coronarias

Para la definición de anomalías coronarias se utilizó la definición de Naito y col. (11)

- *Ostium* independiente: Ante la ausencia del tronco principal izquierdo y el origen separado de la arteria descendente anterior y la circunfleja.
- Origen anómalo: Origen de la arteria coronaria derecha (ACD) del seno coronario izquierdo o la arteria coronaria izquierda (ACI) del seno coronario derecho, así como una ubicación anómala del *ostium* coronario fuera del seno de Valsalva, incluidos el ventrículo izquierdo, la aorta ascendente (origen alto) y el arco aórtico.
- Anomalía de trayecto: Cuando el trayecto coronario fuera diferente al clásico, a lo que se agregó si este era interarterial (entre las arterias aorta y pulmonar).

Análisis estadístico

Las variables continuas se expresaron como media \pm desviación estándar, mediana y rango intercuartilo (RIC), según correspondiera. Las variables discretas, como frecuencia (en porcentaje). Las variables continuas se compararon con la prueba t de Student (2 colas) o con la prueba U de Mann-Whitney, según correspondiera; y las variables categóricas, con la prueba de chi-cuadrado con corrección de Yates o la prueba exacta de Fisher, según correspondiera por distribución y número de pacientes.

Las correlaciones entre las variables continuas se evaluaron con el coeficiente *r* de Pearson o *rho* de Spearman. La significación estadística se estableció con un valor de $p < 0,05$.

Para el análisis estadístico se utilizó el *software* R Project bajo el sistema operativo Windows.

Consideraciones éticas

Se contempló un estricto manejo de la confidencialidad y anonimización de los datos. Asimismo, se solicitó aprobación para su realización al Comité de Docencia e Investigación de la Institución, y se requirió la firma de un consentimiento

informado a los pacientes invitados a participar. El presente estudio se realizó siguiendo los principios de la Declaración de Helsinki y las Normas de Buenas Prácticas Clínicas.

RESULTADOS

Población

Se incluyeron (enero 2018-noviembre 2019) 87 pacientes, con una edad media de $46,8 \pm 16,8$ años, 74,7% hombres; 42 pacientes presentaban VAB (Figura 1) y 45 pertenecían al grupo control (VAT). Los datos demográficos de los pacientes de ambos grupos (VAB y VAT) se muestran en la Tabla 1.

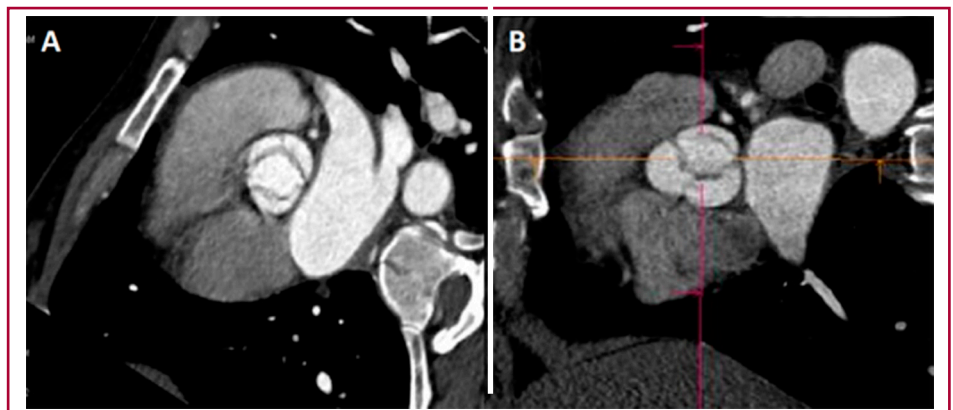
El intervalo promedio de tiempo entre la TC y el ETT fue de $4 \pm 2,6$ meses. Del grupo VAB, 7 (16,7%) pacientes presentaban estenosis aórtica significativa y 18 (42,8%) tenían algún grado de insuficiencia aórtica. No hubo diferencias según sexo en el grado de disfunción valvular.

Anomalías coronarias

La TC permitió identificar anomalías coronarias en 11 pacientes (26,1%) con VAB y en 1 paciente con VAT (2,2%), $p = 0,001$. Se puede observar la distribución del tipo de anomalías coronarias en la Figura 2. La anomalía más frecuente fue el origen de la ACI en la aorta ascendente (origen alto o *High take off* de la ACI), que se observó en 4 pacientes (9,5%) (Figura 3). En segundo lugar, 3 pacientes (7,1%) mostraron una ubicación anómala del *ostium* de la ACD en la aorta ascendente (origen alto o *High take off* de la ACD) (Figura 4). Dos pacientes (4,8%) tenían una anomalía de origen y curso, con origen ectópico de la ACD del seno de Valsalva izquierdo como vaso separado con trayecto interarterial. En la tabla 2 y en las Figuras 3 y 4, se muestran las características anatómicas de todas las anomalías coronarias diagnosticadas.

En cuanto al fenotipo de la VAB, no hubo asociación significativa entre este y las anomalías coronarias. Habiendo considerado que el origen alto podría estar relacionado con un aneurisma o dilatación de la raíz aórtica, se compararon los diámetros de la raíz aórtica entre los pacientes con origen alto y sin este. No se encontraron diferencias en el diámetro de la raíz

Fig. 1. Reconstrucciones de TC en corte transversal a través del plano valvular aórtico que muestra la apertura sistólica elíptica de 2 VAB. A: VAB con bordes libres engrosados y fusión de cúspides coronarias (CD-CI) y rafe; B: VAB con fibrosis y engrosamiento de los bordes libres, correspondiente a fusión de cúspide coronaria derecha y cúspide no coronaria (CD-NC) con rafe. Abreviaturas: VAB: válvula aórtica bicúspide, TC: tomografía computarizada cardíaca.



	VAB n = 42	VAT n = 45	P
Edad (años)	43,9 ± 15,1	51,5 ± 17,1	0,07
Hombres (%)	30 (71,4%)	35 (77,7%)	0,6
SC Dubois (m ²)	1,93 ± 0,25	1,96 ± 0,27	0,1
FEyVI (%)	64,2 ± 5,9	63,2 ± 6,3	0,1
Volumen AI indexado SC (mL/m ²)	27,4 ± 5,2	26,9 ± 5,9	0,07
Edad diagnóstico VAB (años)	35,7 ± 8,1		
Sin factores de riesgo CV n (%)	28 (66,6%)	28 (62,2%)	0,8
Hipertensión arterial n (%)	7 (16,6%)	10 (22,2%)	0,59
Tabaquismo n (%)	7 (16,6%)	11 (24,4%)	0,43
Dislipemia n (%)	6 (14,2%)	10 (22,2%)	0,41
DLP (radiación)	776 ± 106	798 ± 129	0,08
Score de calcio valvular (UA)	0 (0-457)	0 (0-68)	0,5
Score de calcio coronario (UA)	0 (0-0)	0 (0-82)	0,07
Diámetro aórtico >21 mm/m ²	15 (35,7%)	4 (8,8%)	0,003
Aneurisma aórtico (≥45mm)	4 (9,5%)	0 (0%)	0,05

Abreviaturas: CV: Cardiovascular; DLP: Producto dosis longitud; FEyVI: Fracción de eyección de ventrículo izquierdo; SC: Superficie corporal; VAB: Válvula aórtica bicúspide; VAT: Válvula aórtica trivalva; UA: Unidades Agatston.

Tabla 1. Características basales de la población

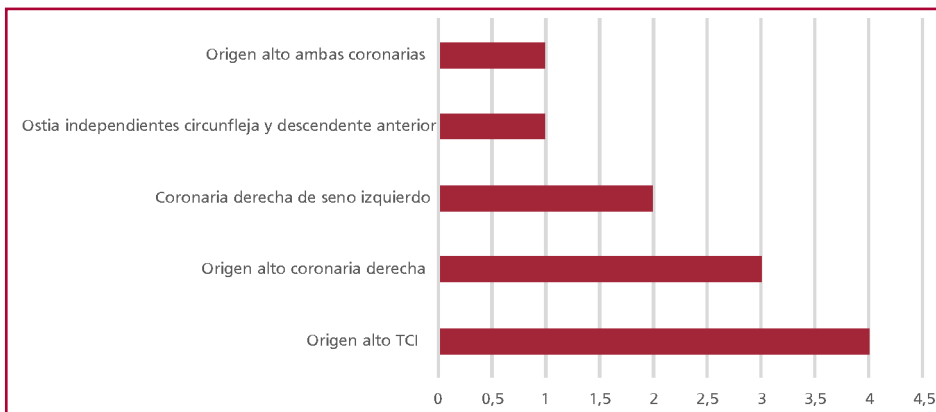


Fig. 2. Frecuencia (números absolutos) de anomalías coronarias detectadas en TC. La anomalía detectada con mayor frecuencia fue el despegue alto del tronco de coronaria izquierda. Abreviaturas: TCI: Tronco de coronaria izquierda, TC: tomografía computarizada cardíaca

aórtica ($36,1 \text{ mm} \pm 4,6 \text{ mm}$ en el grupo de pacientes con despegue alto vs. $35,9 \text{ mm} \pm 4,4 \text{ mm}$ en el resto de los pacientes, $p = 0,58$). Solo un paciente con origen o despegue alto de coronarias tenía un diámetro de la raíz aórtica indexado por superficie corporal $>21 \text{ mm/m}^2$.

La ACD fue dominante en 34 (80,9%) pacientes en el grupo VAB y en 36 en el grupo VAT (80%), $p = 0,5$. En el grupo VAB, se observó dominancia izquierda en 7 (16,7%) pacientes y codominancia en 1 (2,3%). No se observaron diferencias en la dominancia coronaria según el fenotipo de la VAB (dominancia derecha: 80,7% en tipo I vs. 85,1% en tipo II, $p = \text{NS}$). La dominancia izquierda se observó en 3 pacientes con anomalías coronarias (27,2%), pero no llegó a ser estadísticamente más frecuente que en pacientes sin anomalías coronarias.

En 2 pacientes con anomalías de las arterias coronarias se modificó la estrategia quirúrgica. En 1 paciente con insuficiencia aórtica grave sintomática y anomalía del origen y trayecto de la ACD se realizó un reemplazo valvular aórtico con ligadura de la CD proximal y un puente de la mamaria interna derecha a ACD. En otro paciente, con disnea e insuficiencia aórtica grave con despegue anterior alto de la CD, no fue posible realizar una angiografía selectiva de la CD. La angiografía por TC permitió una mejor planificación de la estrategia, con lo que se evitó la sección de la CD y la re inserción del *ostium* coronario.

Información complementaria de la TC cardíaca

En el grupo VAB, 25 pacientes (59,5%) mostraron un score de calcio de la válvula aórtica de 0 UA. Este score

Fig. 3. Anomalías coronarias detectadas en la TC en pacientes con VAB. De izquierda a derecha y de arriba a abajo: A: Origen alto del tronco de la coronaria izquierda y de la coronaria derecha por encima de union sinotubular. B: Origen independiente de la arteria descendente anterior y la circunfleja. C y D: Origen alto del tronco de la coronaria izquierda en pacientes con calcificación de la válvula aórtica bicúspide. Abreviaturas: VAB: válvula aórtica bicúspide, TC: tomografía computarizada cardíaca

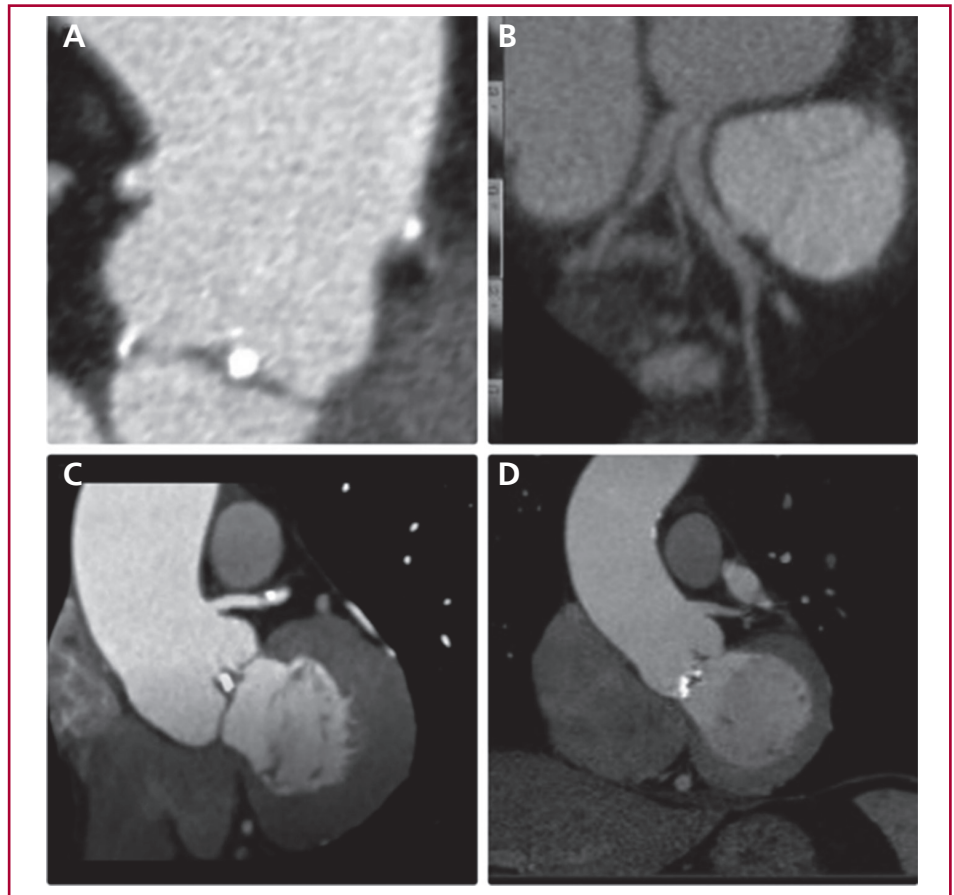


Fig. 4. Anomalías coronarias detectadas en la TC en pacientes con VAB. De izquierda a derecha y de arriba a abajo: A: Origen alto de la arteria coronaria derecha y del tronco de la coronaria izquierda con calcificación valvular bicúspide. B: Reconstrucción tridimensional de la aorta y las arterias coronarias que muestra una arteria coronaria derecha que surge anteromedial al seno coronario izquierdo como un vaso independiente con trayecto interarterial. C: Origen alto y angulado del tronco de la coronaria izquierda. D: Reconstrucción (volume rendering) que demuestra una anomalía del origen de la arteria coronaria derecha que surge del seno de Valsalva izquierdo, con trayecto interarterial. E: Origen alto de la arteria coronaria derecha. F: Origen alto del tronco de la coronaria izquierda. Abreviaturas: TC: Tomografía computarizada cardíaca; VAB: Válvula aórtica bicúspide.

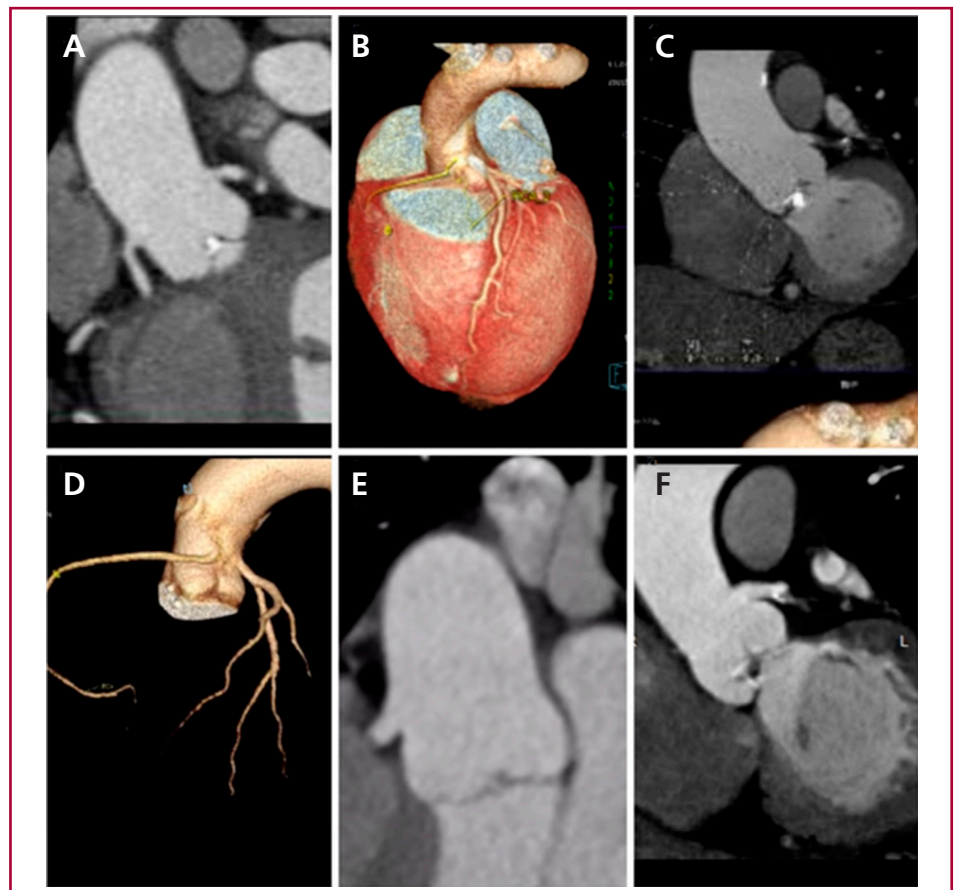


Tabla 2. Pacientes con anomalías coronarias

#	Edad	Género	Tipo VAB	Estenosis aórtica (Mod/G)	Insuficiencia aórtica (Mod/G)	Score calcio coronario (UA)	Score calcio valvular aórtico (UA)	Espesor válvula aórtica (cm)	Senos Valsalva (mm)	Aorta ascendente (mm)	Coartación aórtica	Rafe	Anomalia coronaria	Dominancia coronaria
#1	60	F	I (D-I)	Sí	No	0	2062	0,29	35	38,7	No	Sí	Origen: <i>Ostium</i> independiente DA y CX	Izquierda
#2	65	M	I (D-I)	Sí	No	124	2016	0,26	38,3	39,5	No	Sí	Origen alto TCI	Derecha
#3	27	M	I (D-I)	No	Sí	0,6	0	0,23	36,6	33	No	Sí	Origen alto ACD	Derecha
#4	75	M	II (D-NC)	No	Sí	0	2145	0,27	31,2	32,7	No	Sí	Origen alto TCI	Izquierda
#5	55	M	I (D-I)	No	No	0	48	0,29	40,4	40	Sí	Sí	Origen alto ACD	Derecha
#6	48	F	I (D-I)	No	Sí	0	3,5	0,25	32,9	43,1	No	Sí	Origen alto ACI	Derecha
#7	20	M	I (D-I)	No	No	0	0	0,17	29,6	25	No	Sí	Origen y trayecto: CD que se origina en el seno izquierdo con trayecto interarterial.	Derecha
#8	42	M	I (D-I)	No	No	0	259,6	0,30	31,8	34,2	No	Sí	Origen alto TCI y ACD	Derecha
#9	34	M	I (D-I)	Sí	Sí	0	3097	0,29	34,5	37,5	No	Sí	Origen y trayecto: CD que se origina en el seno izquierdo con trayecto interarterial	Codominancia
#10	49	F	I (D-I)	No	Sí	0	0	0,24	30,6	33,1	No	Sí	Origen alto ACD	Izquierda
#11	68	M	II (D-NC)	Sí	No	605	4353	0,32	41,3	39,6	No	Sí	Origen alto TCI	Derecha
#12	48	M	VAT	No	No	0	0	0,11	34,7	33,1	No	-	Origen: <i>Ostium</i> independiente DA y CX	Derecha

Abreviaturas: CX: Circunfleja; DA: Descendente anterior, D-I: Fusión valvas coronarias derecha-izquierda; D-NC: Fusión valvas coronarias derecha y no coronaria; F: Femenino; M: Masculino; Mod: Moderada; G: Grave; UA: Unidades Agatston; VAB: Válvula aórtica bicúspide; VAT: Válvula aórtica trivalva.

se correlacionó significativamente con la edad ($r = 0,47$, $p = 0,0002$), como era esperable. El espesor medio de la válvula aórtica fue mayor en pacientes con VAB ($0,25 \pm 0,05$ cm vs. $0,11 \pm 0,03$ cm, $p < 0,001$).

Dilatación aórtica

Como era esperable, la dilatación aórtica fue más frecuente en los pacientes con VAB, (35,7% vs. 8,8%, $p = 0,003$). Los fenotipos de dilatación aórtica observados fueron: dilatación mixta (de la aorta tubular ascendente y de la raíz aórtica) en 8 pacientes, (19%), dilatación aislada de la raíz aórtica (5 pacientes, 11,9%) y dilatación aislada de la aorta tubular ascendente (2 pacientes, 4,7%). Cuatro pacientes presentaron aneurisma de la aorta ascendente (diámetro ≥ 45 mm), más frecuente en VAB con rafe ($p = 0,006$). No hubo diferencias significativas en la prevalencia o los tipos de dilatación aórtica entre los fenotipos valvulares (valvas CD-CI o CD-no coronaria).

DISCUSIÓN

Nuestro trabajo mostró una elevada prevalencia de anomalías coronarias en pacientes con VAB, en comparación con pacientes con VAT de similar género y edad. En su mayoría se trató de anomalías benignas, con relevancia en la planificación de procedimientos,

pero sin impacto clínico significativo. Asimismo, se demostró que la fibrosis valvular es prevalente en pacientes con VAB, incluso antes de observar disfunción valvular significativa.

La VAB es el resultado de una malformación de las valvas aórticas durante la valvulogénesis y surge de un proceso de desarrollo complejo, que va mucho más allá de una simple unión de 2 valvas normales. (3) Por lo tanto, las malformaciones cardíacas a menudo afectan no solo a la válvula, sino también a la aorta y posiblemente a las arterias coronarias.

Una anomalía coronaria debe definirse como cualquier patrón coronario con una característica que se encuentra "raramente" en la población general. Cuando están presentes, estas malformaciones suelen ser un origen ectópico de la arteria coronaria derecha o izquierda de la aorta. La mayoría de las anomalías coronarias son benignas y, en consecuencia, a menudo, se identifican solo como hallazgos incidentales durante las pruebas de diagnóstico por otras razones. En raras circunstancias, las anomalías coronarias pueden provocar una mala perfusión del miocardio con consecuencias clínicas devastadoras. Según la bibliografía, las anomalías coronarias pueden encontrarse de forma incidental en el 1% de la población general. Este porcentaje se deriva de cinecoronariografías realizados por sospecha de enfermedad coronaria. (23) La incidencia

varía y depende de los métodos utilizados para su detección (autopsia, cirugía, cinecoronariografía, TC) y oscila entre el 0,7% y el 6,6% en TC. (24) Angelini y col. realizaron un estudio en el que evaluaron 1950 cinecoronariografías consecutivas y encontraron una incidencia de anomalías coronarias del 5,6%. (23)

Existe escasa información sobre la asociación entre las anomalías coronarias y la VAB. En nuestra población, las anomalías coronarias fueron significativamente más frecuentes que en la población normal. Nuestros resultados fueron concordantes con los resultados de Naito y col. (11) La mayoría de los casos mostraron anomalías benignas, como alto origen y rotación. Sin embargo, Michalowska y col. han reportado una prevalencia de anomalías coronarias comparable a la población general. (9) El origen alto y los *ostia* independientes de arterias coronarias deben tenerse en cuenta a la hora de considerar el reemplazo valvular aórtico, la cirugía aórtica o el TAVR en pacientes con VAB para lograr una correcta planificación del procedimiento. Esta asociación frecuente podría sugerir que esta valvuloartropatía también podría afectar el origen coronario.

Naito y col. han informado que los pacientes con VAB y anomalías coronarias presentaron más eventos cardíacos isquémicos en el posoperatorio de la cirugía valvular aórtica. (11) En el manejo actual de los pacientes con VAB, como se considera que la mayoría de ellos tendrán TC o resonancia magnética antes de la cirugía, este abordaje multimodal podría ayudar a identificar anomalías coronarias y en la planificación quirúrgica o TAVR.

En nuestra población de estudio, la incidencia de dominancia derecha fue del 80,9% y de dominancia izquierda del 16,7%. Estos resultados fueron comparables con los resultados de Michalowska y col. (9) Sin embargo, algunos autores han informado una prevalencia de dominancia izquierda del 57% en VAB.

A pesar de que, en los países desarrollados, el abordaje combinado multimodalidad representa la atención estándar para los pacientes con VAB, en entornos más desfavorecidos, como nuestro país, no se estudia con TC a todos los pacientes con VAB. Además de posibilitar la evaluación de las arterias coronarias, la TC permite estudiar la aorta en segmentos en que el ETT presenta limitaciones, como la porción tubular distal. En nuestro estudio, hubo 3 casos en los que la TC hizo posible diagnosticar una dilatación aórtica que el ETT no había identificado. Dado que la TC incluye radiación y requiere infusión de contraste yodado, deben tenerse en cuenta estos aspectos antes de realizarlo.

Aunque nuestro estudio tiene varias limitaciones, aporta evidencias de que no solo la válvula aórtica y la aorta pueden estar comprometidas en pacientes con VAB, sino también las arterias coronarias. Esta asociación podría corresponder a anomalías genéticas específicas y abre un interesante camino para estudios posteriores, que incluyan la evaluación genética. Más allá de la anatomía coronaria, la TC cardíaca puede

aportar información útil sobre la fibrosis valvular con puntuación de calcio en la válvula aórtica, el grosor valvular y la anatomía de la válvula aórtica (fenotipo valvular). (22)

Limitaciones

Nuestro estudio presenta limitaciones que es necesario mencionar. Primero, el número de pacientes incluidos. En segundo lugar, el intervalo de tiempo entre la ETT y la TC fue de 4 meses y, preferiblemente, ambos estudios deberían realizarse con un intervalo más corto, aunque a los fines de diagnosticar anomalías coronarias el tiempo no afecta el resultado. En tercer lugar, la TC implica exposición a la radiación y esto debe tenerse en cuenta. Por último, en relación con la población "control", los pacientes sometidos a TC tienen alguna patología cardíaca subyacente que implica la realización del estudio, por lo que resulta difícil encontrar una población completamente normal para constituir el grupo control y comparar los hallazgos.

CONCLUSIONES

En nuestro trabajo, encontramos que las anomalías coronarias fueron más frecuentes en pacientes con VAB que con VAT. Si bien en la mayoría de los casos fueron benignas, su correcto diagnóstico tiene importancia a la hora de lograr una correcta planificación quirúrgica. Asimismo, la TC agrega información complementaria al ecocardiograma no solo en términos de evaluación de las arterias coronarias, sino también en relación con fibrosis valvular / calcificación y diámetros aórticos. Es recomendable su realización en los pacientes con VAB, aunque deben tenerse en cuenta la radiación y el requerimiento de contraste.

Agradecimientos

A nuestros pacientes, quienes constituyen nuestra motivación fundamental para mejorar cada día nuestra práctica. A nuestras familias, por comprendernos y apoyarnos en la difícil tarea del investigador independiente. A todo el grupo que conforma el equipo del Instituto Cardiovascular San Isidro, por instarnos a enfrentar cada vez mayores desafíos.

Conflictos de interés

Los autores declaran que no poseen conflictos de intereses.

(Véase formulario de conflicto de intereses de los autores en la web / Material suplementario).

Fuente de apoyo

El presente trabajo no recibió ninguna beca o financiación.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hoffman JIE, Kaplan S. The incidence of congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:1890-900. [https://doi.org/10.1016/s0735-1097\(02\)01886-7](https://doi.org/10.1016/s0735-1097(02)01886-7)
2. Verma S, Siu SC. Aortic Dilatation in Patients with Bicuspid Aortic Valve. *N Engl J Med* 2014; 370:1920-9. <https://doi.org/10.1056/NEJMra1207059>
3. Fedak PWM, Verma S, David TE, Leask RL, Weisel RD, Butany J. Clinical and Pathophysiological Implications of a Bicuspid Aor-

- tic Valve. *Circulation* 2002;106:900-4. <https://doi.org/10.1161/01.CIR.0000027905.26586.E8>
4. Michelena HI, Khanna AD, Mahoney D, Margaryan E, Topilsky Y, Suri RM, et al. Incidence of Aortic Complications in Patients With Bicuspid Aortic Valves. *JAMA* 2011; 06:1104-13. <https://doi.org/10.1001/jama.2011.1286>.
5. Michelena HI, Prakash SK, Della Corte A, Bissell MM, Anavekar N, Mathieu P, et al. Bicuspid Aortic Valve: Identifying Knowledge Gaps and Rising to the Challenge From the International Bicuspid Aortic Valve Consortium (BAVCon). *Circulation* 2014;129:2691-704. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.113.007851>
6. Palomo AR, Schrage B, RA Chahine. Anomalous origin of the right coronary artery from the ascending aorta high above the left posterior sinus of Valsalva of a bicuspid aortic valve. *Am Heart J*. 1985;109:902-4. [https://doi.org/10.1016/0002-8703\(85\)90657-x](https://doi.org/10.1016/0002-8703(85)90657-x)
7. Barriales-Villa R, Penas-Lado M, Moris C. Bicuspid Aortic Valve and Coronary Anomalies. *Circulation* 2003;107:e105. <https://doi.org/10.1161/01.CIR.0000067687.37985.C4>.
8. Doty DB. Anomalous origin of the left circumflex coronary artery associated with bicuspid aortic valve. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2001;122:842-3. <https://doi.org/10.1067/mtc.2001.118043>
9. Michałowska IM, Hryniewiecki T, Kwiatek P, Stokłosa P, Swoboda-Rydz U, Szymański P. Coronary Artery Variants and Anomalies in Patients With Bicuspid Aortic Valve: *J Thorac Imaging* 2016;31:156-62. <https://doi.org/10.1097/RTI.0000000000000205>.
10. Morris G, Innasimuthu A, Fox J, Perry R. The Association of Heart Valve Diseases with Coronary Artery Dominance. *J Heart Valve Dis* 2010;19:389-93.
11. Naito S, Petersen J, Reichensperner H, Girdauskas E. The impact of coronary anomalies on the outcome in aortic valve surgery: comparison of bicuspid aortic valve versus tricuspid aortic valve morphotype. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2018;26:617-22. <https://doi.org/10.1093/icvts/ivx396>
12. 2014 ESC Guidelines on the diagnosis and treatment of aortic diseases: Document covering acute and chronic aortic diseases of the thoracic and abdominal aorta of the adult The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Aortic Diseases of the European Society of Cardiology (ESC). *Eur Heart J* 2014;35:2873-926. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehu281>
13. Michałowska IM, Kruk M, Kwiatek P, Hryniewiecki T, Kowalski M, Furmanek MI, et al. Aortic Pathology in Patients With Bicuspid Aortic Valve Assessed With Computed Tomography Angiography: *J Thorac Imaging* 2014 ;29:113-7. <https://doi.org/10.1097/RTI.0000000000000055>
14. Vis JC, Rodríguez-Palomares JF, Teixidó-Tura G, Galian-Gay L, Granato C, Guala A, et al. Implications of Asymmetry and Valvular Morphotype on Echocardiographic Measurements of the Aortic Root in Bicuspid Aortic Valve. *J Am Soc Echocardiogr Am Soc* 2019;32:105-12. <https://doi.org/10.1016/j.echo.2018.08.004>.
15. Du Bois D, Du Bois EF. A formula to estimate the approximate surface area if height and weight be known. 1916. *Nutr Burbank* 1989;5:303-11.
16. Schaefer BM, Lewin MB, Stout KK, Gill E, Prueitt A, Byers PH, et al. The bicuspid aortic valve: an integrated phenotypic classification of leaflet morphology and aortic root shape. *Heart* 2008;94:1634. <https://doi.org/10.1136/hrt.2007.132092>.
17. Nishimura RA, Otto CM, Bonow RO, Carabello BA, Erwin JP 3rd, Fleisher LA, et al. 2017 AHA/ACC Focused Update of the 2014 AHA/ACC Guideline for the Management of Patients With Valvular Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *Circulation* 2017;135:e1159-95. <https://doi.org/10.1161/CIR.0000000000000503>
18. Dahiya A, Bolen M, Grimm RA, Rodriguez LL, Thomas JD, Marwick TH, et al. Development of a consensus document to improve multireader concordance and accuracy of aortic regurgitation severity grading by echocardiography versus cardiac magnetic resonance imaging. *Am J Cardiol*. 2012;110:709-14. <https://doi.org/10.1016/j.amjcard.2012.04.052>
19. Evangelista A, Gallego P, Calvo-Iglesias F, Bermejo J, Robledo-Carmona J, Sánchez V, et al. Anatomical and clinical predictors of valve dysfunction and aortic dilation in bicuspid aortic valve disease. *Heart* 2018;104:566-73. <https://doi.org/10.1136/heartjnl-2017-311560>.
20. Shapiro LM, Thwaites B, Westgate C, Donaldson R. Prevalence and clinical significance of aortic valve prolapse. *Heart* 1985;54:179-83. <https://doi.org/10.1136/hrt.54.2.179>.
21. Lang RM, Badano LP, Mor-Avi V, Afilalo J, Armstrong A, Ernande L, et al. Recommendations for cardiac chamber quantification by echocardiography in adults: an update from the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging. *J Am Soc Echocardiogr* 2015;28:1-39 e14. <https://doi.org/10.1016/j.echo.2014.10.003>.
22. Pawade T, Clavel MA, Tribouilloy C, Dreyfus J, Mathieu T, Tastet L, et al. Computed Tomography Aortic Valve Calcium Scoring in Patients With Aortic Stenosis. *Circ Cardiovasc Imaging* 2018; 11:e007146. <https://doi.org/10.1161/CIRCIMAGING.117.007146>
23. Angelini P, Villason S, Chan AV. Normal and Anomalous Coronary Arteries in Humans. *Coronary Artery Anomalies: A Comprehensive Approach*, edited by P. Angelini. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 1999: 53.
24. Cheng Z, Wang X, Duan Y, Wu L, Wu D, Liang C, et al. Detection of coronary artery anomalies by dual-source CT coronary angiography. *Clin Radiol* 2010;65:815-22. <https://doi.org/10.1016/j.crad.2010.06.003>.