



Original

## Caracterización y factores de riesgo de dilatación aórtica en pacientes pediátricos con válvula aórtica bicúspide

Anna Sabaté-Rotés<sup>a,\*</sup>, Laura Sabidó Sanchez<sup>a</sup>, Ferran Gran Ipiña<sup>a</sup>, Dimpna Albert Brotons<sup>a</sup>, Raúl F. Abella<sup>b</sup> y Ferran Rosés Noguer<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Cardiólogía Pediátrica, Hospital Universitari Vall d'Hebron, Universitat Autònoma de Barcelona, Barcelona, España

<sup>b</sup> Cirugía Cardíaca Pediátrica, Hospital Universitari Vall d'Hebron, Universitat Autònoma de Barcelona, Barcelona, España

### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

#### Historia del artículo:

Recibido el 30 de noviembre de 2016

Aceptado el 23 de marzo de 2017

On-line el xxx

#### Palabras clave:

Válvula aórtica bicúspide

Dilatación

Aneurisma aórtico

Senos de Valsalva

Pediatría

Enfermedad cardíaca congénita

### RESUMEN

**Introducción y objetivos:** La dilatación de la aorta ascendente asociada a válvula aórtica bicúspide es una causa mayor de morbimortalidad en adultos. El objetivo principal fue reconocer la afectación aórtica en niños, así como sus características y factores de riesgo.

**Métodos:** Se realizaron retrospectivamente las mediciones aórticas de todos los pacientes pediátricos con válvula aórtica bicúspide seguidos en un hospital pediátrico terciario entre 1997 y 2015. Se excluyeron los pacientes con síndromes asociados a dilatación aórtica (n = 17).

**Resultados:** Se incluyeron 206 pacientes, de los cuales el 67,9% eran varones. El patrón de apertura más común fue horizontal: 137 (66,7%). La mitad de los pacientes (101) tenía historia de coartación aórtica, 46 de ellos (22,3%) con estenosis aórtica  $\geq$  moderada y 13 (6%) con insuficiencia aórtica  $\geq$  moderada. El seguimiento medio fue de 6,1 (4,9) años; el diagnóstico de dilatación aórtica se realizó durante el primer año de seguimiento. La progresión de la dilatación de la aorta ascendente se documentó en el 17,1%, y en el 2,5% en la raíz aórtica. Más de un tercio (80/206) presentó dilatación aórtica (z-score > 2). La afectación exclusiva de la aorta ascendente se produjo en 70/80 pacientes, con preservación de la raíz aórtica. En el análisis multivariado, los pacientes con dilatación de la aorta ascendente se asociaron a ausencia de coartación (p = 0,001) y patrón de apertura vertical (p = 0,007).

**Conclusiones:** Está justificado el seguimiento en los pacientes pediátricos con válvula aórtica bicúspide debido a la frecuente asociación con disfunción valvular y/o dilatación aórtica.

© 2017 Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Characterization and risk factors for aortic dilatation in pediatric patients with bicuspid aortic valve

### ABSTRACT

#### Keywords:

Bicuspid aortic valve

Dilatation

Aortic aneurysm

Sinus of Valsalva

Pediatrics

Congenital heart disease

**Introduction and objectives:** Dilatation of the ascending aorta associated with bicuspid aortic valve is a major cause of morbidity and mortality in adults. The main objective was to recognize the aortic involvement in children, its characteristics and risk factors.

**Methods:** Aortic measures of all pediatric patients with bicuspid aortic valve followed in a tertiary pediatric hospital between 1997 and 2015 were retrospectively taken. Patients with syndromes associated with aortic dilatation were excluded (n = 17).

**Results:** Two hundred and six patients were included, 67.9% males. The commonest opening pattern was horizontal: 137 (66.7%). Half of the patients (101) had a history of surgical aortic coarctation, 46 (22.3%) had  $\geq$  moderate aortic valve stenosis and 13 (6%) had  $\geq$  moderate aortic insufficiency. Mean follow-up time was 6.1 (4.9) years; diagnosis of aortic dilatation was made during the first year of follow-up. Progression of the dilatation of the ascending aorta was noted in 17.1%, and of the aortic root in 2.5%. More than one-third (80/206) had aortic dilatation (z-score > 2). The ascending aorta was exclusively affected

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: asabate@vhebron.net (A. Sabaté-Rotés).

in 70/80 patients, with sparing of the aortic root. In the multivariate analysis, patients with dilatation of the ascending aorta were associated with absence of coarctation ( $P=.001$ ) and vertical opening pattern ( $P=.007$ ).

**Conclusions:** Pediatric patients with bicuspid aortic valve warrant medical follow-up for the frequent association with valve impairment and/or dilatation of the ascending aorta.

© 2017 Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

## Introducción

La válvula aórtica bicúspide es la enfermedad cardiaca congénita más prevalente en adultos, afectando a un 1-2% de la población, y es responsable de más muertes y complicaciones que ninguna otra cardiopatía congénita<sup>1,2</sup>. Las complicaciones mayores incluyen disfunción de la válvula (estenosis y/o regurgitación), así como dilatación de la raíz aórtica y/o de la aorta ascendente, que pueden derivar en endocarditis y disección aórtica, respectivamente. Se trata de una enfermedad cardiaca congénita y, por tanto, en muchas ocasiones se diagnostica durante la infancia. Además, aunque se desconoce el patrón hereditario exacto, se ha descrito la agregación familiar<sup>3</sup>, indicándose hoy en día el estudio cardiológico a familiares de primer grado<sup>4</sup>. Por tanto, actualmente el hallazgo de válvulas aórticas bicúspides en pacientes pediátricos asintomáticos es relativamente habitual. La dilatación progresiva de la raíz aórtica y/o de la aorta ascendente en pacientes con válvula aórtica bicúspide es variable, oscilando entre el 26 y el 84%<sup>5,6</sup>. La aorta ascendente se considera dilatada en adultos cuando excede de 40 mm, o 27,5 mm/m<sup>2</sup> en pacientes de corta estatura<sup>7</sup>. En niños, la medida aórtica se ajusta por área de superficie corporal<sup>8</sup>, comparándose con los datos publicados<sup>9,10</sup>, y se considera dilatada cuando el *z-score* es superior a +2 desviaciones estándar (DE). Se han propuesto algunos factores de riesgo para la progresión de la dilatación aórtica tanto en adultos<sup>11</sup> como en niños<sup>12</sup>, aunque son inconsistentes. En la población pediátrica se desconoce la prevalencia, los factores de riesgo y las indicaciones terapéuticas para los pacientes con válvula aórtica bicúspide. Aunque no existen casos publicados de disección aórtica en niños, sí se han descrito en adultos, siendo su incidencia superior a la de la población general<sup>6,13,14</sup>. La identificación de pacientes con mayor riesgo de complicaciones asociadas a válvula aórtica bicúspide durante la edad pediátrica podría prevenir la aparición de episodios graves en la edad adulta. El principal objetivo de este estudio fue reconocer la afectación aórtica en niños con válvula aórtica bicúspide, así como sus características y factores de riesgo.

## Metodología

Se identificó a todos los pacientes con válvula aórtica bicúspide seguidos en nuestra unidad entre 1997 y 2015. Se excluyó a los pacientes con enfermedades conocidas asociadas a dilatación aórtica: síndrome de Marfan (3/17), síndrome de Loeys-Dietz (1/17), síndrome de Turner (2/17), delección de 22q11.2 (4/17) y 7 con cardiopatía congénita: transposición de grandes arterias (1/17), tetralogía de Fallot (3/17), agenesia de válvula pulmonar (2/17) y ventana aortopulmonar (1/17). Finalmente, se seleccionó un total de 206 pacientes para el estudio. El Comité Ético del hospital aprobó el estudio, permitiendo obviar el consentimiento informado.

Se realizaron mediciones aórticas de acuerdo con las recomendaciones de la *American Society of Echocardiography*<sup>15</sup>. Brevemente, se utilizó el eje paraesternal largo en el momento de máxima expansión (mitad de la sístole). Se midió la raíz aórtica a nivel de los senos de Valsalva, y la aorta ascendente distal a la unión sinotubular, según cruza frente a la arteria pulmonar derecha (véase material

suplementario online). Dos observadores (LSS y ASR) corroboraron el patrón de apertura valvular, introduciendo todas las mediciones de la primera y última ecocardiografía disponibles en el servidor (General Electrics EchoPack). Para las mediciones de los senos de Valsalva se dispuso de los datos completos de todos los pacientes, salvo 2, y de todos los pacientes, salvo uno, en relación con las mediciones realizadas de la aorta ascendente.

El patrón de apertura de la válvula se clasificó según la presencia o ausencia de rafe (fig. 1). Tanto los pacientes con rafe entre seno coronario izquierdo y seno no coronario como los pacientes con rafe entre seno coronario derecho y seno no coronario se clasificaron como patrón vertical, debido a su bajo número. Se definió estenosis aórtica cuando fue superior o igual a moderada (gradiente ecocardiográfico medio igual o superior a 20 mmHg), e insuficiencia aórtica cuando fue superior o igual a moderada (teniendo en cuenta la vena contracta, la anchura del *jet*, el tiempo de hemipresión y el flujo reverso en la aorta torácica descendente).

Las mediciones de la raíz aórtica y de la aorta ascendente se ajustaron por área de superficie corporal, comparándose con los datos normalizados publicados<sup>10</sup>. Se definió dilatación aórtica cuando el *z-score* fue superior a +2 DE. Dicha dilatación se clasificó como leve cuando el *z-score* fue entre +2 y +4 DE, moderada cuando el *z-score* estuvo entre +4 y +6, y grave cuando el *z-score* fue superior a +6<sup>12</sup>. Se definió progresión como un cambio de categoría durante el seguimiento.

La localización de la dilatación aórtica se clasificó según Verma y Siu<sup>16</sup>: tipo 1 con compromiso de la raíz aórtica y de la aorta ascendente, tipo 2 con compromiso exclusivo de la aorta ascendente, y tipo 3 con compromiso exclusivo de la raíz aórtica.

Las variables continuas se presentan como media y DE o mediana y rango intercuartílico, dependiendo de la normalidad de su distribución. Las variables nominales y ordinales se resumen como frecuencias y porcentajes. Las características del paciente, según la localización de la dilatación aórtica, se compararon utilizando la prueba  $\chi^2$ , la F de Fisher o la t de Student para muestras independientes, según procediera. Se analizó la progresión de la raíz aórtica y de la aorta ascendente utilizando pruebas no paramétricas de muestras relacionadas. Se utilizó la regresión lineal múltiple escalonada para evaluar la asociación entre el tamaño de la aorta (de los senos de Valsalva y la aorta ascendente) y los diversos factores de riesgo. Se utilizaron *splines* para la edad al diagnóstico y la edad en la última visita debido a la relación no lineal entre los *z-scores* de los senos de Valsalva y de la aorta ascendente. Se utilizó regresión logística para evaluar los factores de riesgo de la dilatación aórtica (*z-score*  $\geq 2$ ). Se consideró un valor *p* bilateral  $< 0,05$  como estadísticamente significativo. No pudimos realizar el análisis multivariado para la dilatación de los senos de Valsalva (*z-score*  $\geq 2$ ) debido al número insuficiente de casos.

## Resultados

La tabla 1 resume las variables demográficas y la enfermedad cardiaca asociada de los 206 pacientes incluidos en el estudio, comparadas según la localización de la dilatación aórtica.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/5680587>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/5680587>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)