

Descripción y características clínicas de las malformaciones congénitas de la válvula aórtica en población adulta: una cohorte contemporánea

Alfredo Gómez Díaz(1), Lucía Ruiz Ferriz(2), Miren Cruz Alonso(1), Pablo Merino Guijarro(1), Javier Plaza Hoz(1), María Magdalena Gortázar Florit(1), Pedro Alados Pérez(1), Miguel Orejas Orejas(1), José Tuñón Fernández(1) y Marcelino Cortés García(1) de (1)Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid - España y (2)Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid - España

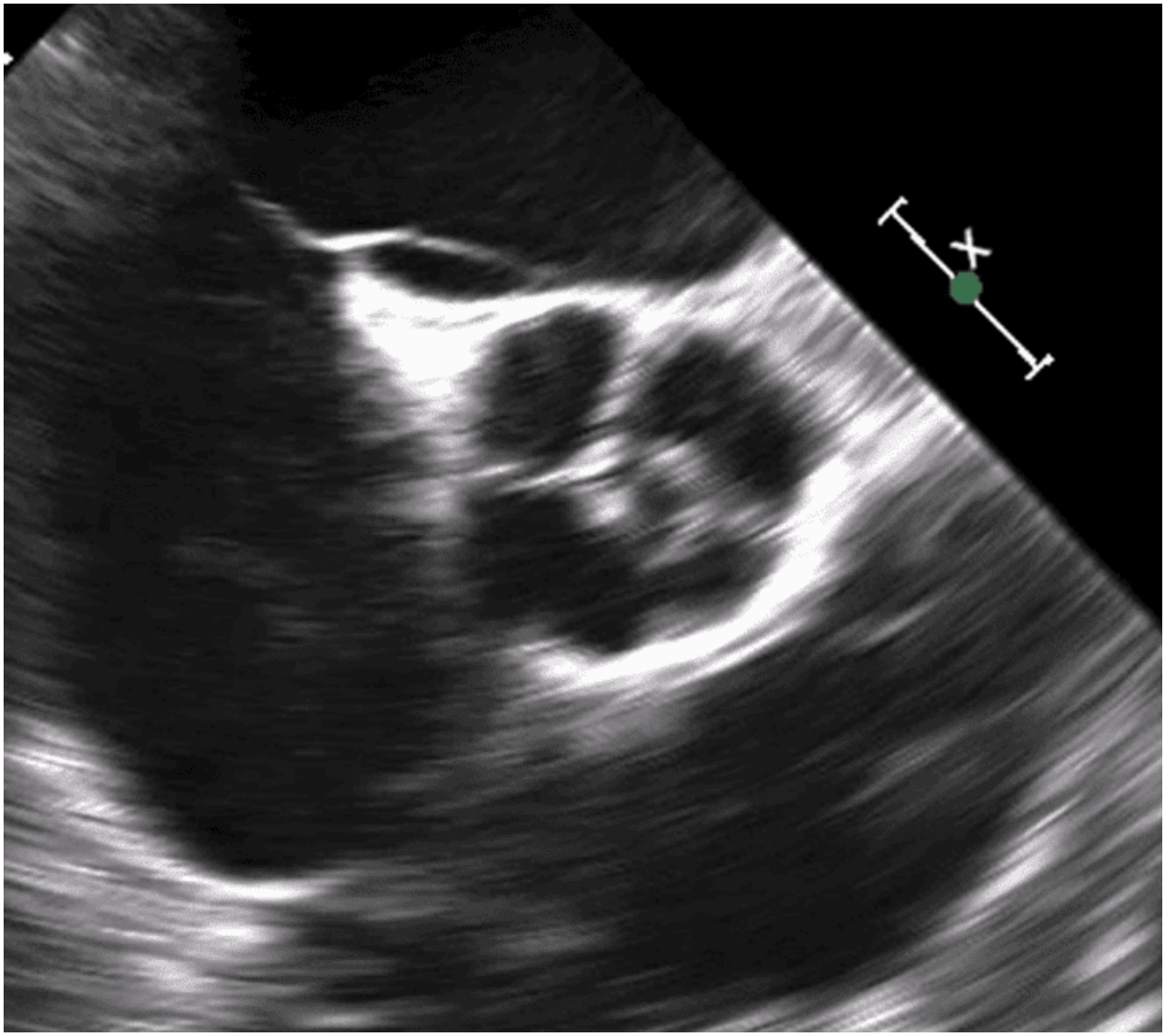
Introducción: Las malformaciones congénitas de la válvula aórtica constituyen un grupo heterogéneo de alteraciones estructurales asociadas a disfunción valvular y aortopatía. Su caracterización según la morfología valvular es limitada. El objetivo fue describir la distribución morfológica y las características clínicas y ecocardiográficas en una cohorte contemporánea.

Métodos: Estudio observacional transversal que incluyó pacientes adultos con malformaciones congénitas de la válvula aórtica identificados entre enero de 2021 y diciembre de 2025 en un centro terciario. Se analizaron variables clínicas y ecocardiográficas en el momento de inclusión de los pacientes.

Resultados: Se incluyeron 772 pacientes; 547 (70,9%) eran varones y la edad media al diagnóstico fue de 49,5±15,6 años. Los pacientes con morfologías no bicúspides fueron diagnosticados a menor edad (39,8±19,7 frente a 49,7±15,5 años; p=0,015). La morfología valvular fue bicúspide en 757 pacientes (98,1%), unicúspide en 7 (0,9%) y cuadricúspide en 8 (1,0%).
Se identificó cardiopatía congénita asociada en 26 pacientes (3,4%), exclusivamente en válvulas bicúspides. La distribución de las distintas cardiopatías congénitas y del resto de variables clínicas y ecocardiográficas se detalla en la Tabla 1.
A la inclusión en el estudio, la estenosis aórtica significativa (moderada o severa) estuvo presente en el 17,6% de las válvulas bicúspides, el 42,9% de las unicúspides y el 50,0% de las cuadricúspides (p=0,004). La insuficiencia aórtica al menos moderada se observó en el 12,4% de las válvulas bicúspides, el 71,4% de las unicúspides y el 62,5% de las cuadricúspides (p<0,001).
Estas diferencias reflejan una mayor carga de disfunción valvular en las morfologías no bicúspides.

Conclusiones: En esta cohorte hospitalaria, la válvula bicúspide constituye la forma predominante de malformación congénita aórtica, mientras que las morfologías unicúspide y cuadricúspide son infrecuentes. Las formas no bicúspides se presentaron a edades más tempranas y mostraron una elevada proporción de disfunción valvular significativa desde el diagnóstico. La cardiopatía congénita asociada, aunque poco frecuente, se observó exclusivamente en válvulas bicúspides. Estos hallazgos definen un perfil clínico diferenciado según la morfología

valvular.



Comparativa de las características clínicas y ecocardiográficas según la morfología de la válvula aórtica.

Variable	**Bicúspide (n=757)**	**Unicúspide (n=7)**	**Cuadricúspide (n=8)**
Edad diagnóstico (años)	49,7±15,5	29,2±9,7	49±22
Varón, n (%)	537 (70,9%)	5 (71,4%)	5 (62,5%)
Características ecocardiográficas			
Estenosis significativa	133 (17,6%)	3 (42,9%)	4 (50,0%)
Insuficiencia significativa	94 (12,4%)	5 (71,4%)	5 (62,5%)
Raíz aórtica (mm)	34,8±5,6	28,2±14,2	33,7±6,7
Aorta ascendente (mm)	37,3±6,4	32,8±16,7	33,1±6
FEVI (%)	59,4±4,7	57,1±8,6	57,1±8,6
Cardiopatía congénita			
Cualquier cardiopatía	26 (3,4%)	0	0
Coartación de aorta	10 (1,3%)	0	0
Comunicación interventricular	3 (0,4%)	0	0
Ductus arterioso persistente	3 (0,4%)	0	0
Anomalías coronarias	3 (0,4%)	0	0
Otras	7 (0,9%)	0	0

Datos expresados como media ± DE o n (%). Disfunción valvular significativa definida como ≥ moderada. FEVI: fracción de eyección del ventrículo izquierdo.