



6003-10. ¿TIENEN LOS PARIENTES DE PRIMER GRADO CON VÁLVULA AÓRTICA BICÚSPIDE LA MISMA MORFOLOGÍA VALVULAR?

Juan Robledo Carmona, Isabel Rodríguez-Bailón, Valentín Sans-Coma, Manuel Jiménez-Navarro, Borja Fernández, Miguel Such-Martínez, José M. García-Pinilla y Eduardo de Teresa Galván del Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria, Málaga y Universidad de Málaga.

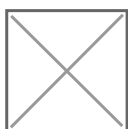
Resumen

Introducción: Hay claras evidencias de que la válvula aórtica bicúspide (VAB) es heredable. Estudios previos en modelos animales indican que las VABs con fusión de las cúspides coronarias derecha e izquierda (tipo A) y las VABs con fusión de las cúspides derecha y no coronaria (tipo B) son fruto de procesos morfogénéticos diferentes. Este hallazgo dio lugar a la hipótesis de que ambos tipos valvulares pudieran deberse a genotipos distintos.

Objetivos: Estudio morfológico de la VAB en parientes de primer grado, para contrastar si en una misma familia se hereda el mismo morfotipo de VAB, y ello bajo la suposición de que la mayoría de parientes de primer grado, si no todos, debieran presentar igual diseño valvular.

Material y métodos: Estudio prospectivo, mediante ecocardiografía- doppler de la válvula aórtica, realizado en parientes de primer grado de pacientes con VAB (probandos) y morfotipo conocido (A o B), atendidos en nuestra unidad de cardiopatías congénitas del adulto. Se identificaron los parientes con VAB y se estudió el morfotipo de sus respectivas válvulas.

Resultados: La muestra examinada consistió en 74 probandos y 258 parientes de primer grado. De los 74 probandos, la VAB era de tipo A en 48 (64,9%) y de tipo B en 26 (35,1%). De los 258 parientes de primer grado, 11 (4,3%) tenían una VAB, cada uno perteneciente a una familia distinta, por lo que solo el 14,9% de las familias tenían más de un afecto. Se analizaron comparativamente estas 11 parejas de afectos de VAB, como se recoge en la tabla. En 8 (72,7%) de estas parejas, los tipos morfológicos eran concordantes (A/A). En las otras 3 (27,3%) la morfología era discordante (A/B).



Conclusiones: La frecuencia elevada de casos discordantes sugiere que un mismo genotipo puede dar lugar a ambos tipos, A y B, de válvula aórtica bicúspide.