

Resumen: Consenso internacional para la nomenclatura y clasificación de la válvula aórtica bicúspide congénita y su aortopatía, con fines clínicos, quirúrgicos, intervencionistas y de investigación

Summary: International consensus statement on nomenclature and classification of the congenital bicuspid aortic valve and its aortopathy, for clinical, surgical, interventional and research purposes

Hector I. Michelena^{1*}, Alessandro della Corte², Arturo Evangelista³, Joseph J. Maleszewski⁴, William D. Edwards⁴, Mary J. Roman⁵, Richard B. Devereux⁵, Borja Fernández⁶, Federico M. Asch⁷, Alex J. Barker⁸, Lilia M. Sierra⁹, Laurent de Kerchove¹⁰, Susan M. Fernandes^{11,12}, Paul W.M. Fedak¹³, Evaldas Girdauskas¹⁴, Victoria Delgado¹⁵, Suhny Abbara¹⁶, Emmanuel Lansac¹⁷, Siddharth K. Prakash¹⁸, Malenka M. Bissell¹⁹, Bogdan A. Popescu²⁰, Michael D. Hope²¹, Marta Sitges²², Vinod H. Thouran²³, Phillippe Pibarot²⁴, Krishnaswamy Chandrasekaran¹, Patrizio Lancellotti^{25,26,27}, Michael A. Borger²⁸, John K. Forrest²⁹, John Webb³⁰, Dianna M. Milewicz¹⁸, Raj Makkar³¹, Martin B. Leon³², Stephen P. Sanders³³, Michael Markl³⁴, Victor A. Ferrari³⁵, William C. Roberts³⁶, Jae-Kwan Song³⁷, Philipp Blanke³⁸, Charles S. White³⁹, Samuel Siu⁴⁰, Lars G. Svensson⁴¹, Alan C. Braverman⁴², Joseph Bavaria⁴³, Thoralf M. Sundt⁴⁴, Gebrine El Khoury¹⁰, Ruggero de Paulis⁴⁵, Maurice Enriquez-Sarano¹, Jeroen J. Bax¹⁵, Catherine M. Otto⁴⁶ y Hans-Joachim Schäfers⁴⁷

¹Department of Cardiovascular Medicine, Mayo Clinic, Rochester, Minnesota, EE.UU.; ²Department of Translational Medical Sciences, University of Campania L. Vanvitelli, Nápoles, Italia; ³Departamento de Cardiología, Hospital Vall d'Hebron, Vall d'Hebron Research Institute (VHIR) Ciber-CV, Barcelona, España; ⁴Department of Laboratory Medicine and Pathology, Mayo Clinic, Rochester, Minnesota, EE.UU.; ⁵Division of Cardiology, Weill Cornell Medicine, Nueva York, EE.UU.; ⁶Departamento de Biología Animal, Facultad de Ciencias, Instituto de Investigación Biomédica de Málaga, Universidad de Málaga, Ciber-CV, Málaga, España; ⁷MedStar Health Research Institute, Washington DC, EE.UU.; ⁸Department of Radiology, Children's Hospital Colorado, University of Colorado, Anschutz Medical Campus, Colorado, EE.UU.; ⁹Cardiovascular Division, American British Cowdray Medical Center, Ciudad de México, México; ¹⁰Division of Cardiothoracic and Vascular Surgery, Cliniques Universitaires Saint-Luc, Université Catholique de Louvain, Bruselas, Bélgica; ¹¹Department of Pediatrics, Division of Pediatric Cardiology, Stanford University, Palo Alto, California, EE.UU.; ¹²Department of Medicine, Division of Cardiovascular Medicine, Stanford University, Palo Alto, California, EE.UU.; ¹³Department of Cardiac Sciences, Libin Cardiovascular Institute, Cumming School of Medicine, University of Calgary, Calgary, Canadá; ¹⁴Department of Cardiovascular Surgery, University Heart and Vascular Center Hamburg, Hamburgo, Alemania; ¹⁵Department of Cardiology, Leiden University Medical Center, Leiden, Países Bajos; ¹⁶Cardiothoracic Imaging Division, Department of Radiology, UT Southwestern Medical Center, Dallas, TX, EE.UU.; ¹⁷Department of Cardiac Surgery, Institute Mutualiste Montsouris, París, Francia; ¹⁸Department of Internal Medicine, The University of Texas Health Science Center at Houston, Houston, Texas, EE.UU.; ¹⁹Department of Biomedical Imaging Science, Leeds Institute to Cardiovascular and Metabolic Medicine, University of Leeds, Leeds, Reino Unido; ²⁰Department of Cardiology, University of Medicine and Pharmacy Carol Davila - Eurocolab, Emergency Institute for Cardiovascular Diseases Prof. Dr. C. C. Iliescu, Bucarest, Rumania; ²¹Department of Radiology and Biomedical Imaging, University of California San Francisco, San Francisco, CA, EE.UU.; ²²Cardiovascular Institute, Hospital Clínic, Universitat de Barcelona, IDIBAPS, CIBERCV, ISCIII, CERCA Programme, Barcelona, España; ²³Department of Cardiovascular Surgery, Marcus Valve Center, Piedmont Heart Institute, Atlanta, GA, EE.UU.; ²⁴Department of Cardiology, Québec Heart & Lung Institute, Laval University, Québec, Canadá; ²⁵University of Liège Hospital, GIGA Cardiovascular Sciences, Department of Cardiology, CHU Sart Tilman, Liège, Bélgica; ²⁶Gruppo Villa Maria Care and Research, Maria Cecilia Hospital, Cotignola, Italia; ²⁷Anthea Hospital, Bari, Italia; ²⁸University Clinic of Cardiac Surgery, Leipzig Heart Center, Leipzig, Alemania; ²⁹Yale University School of Medicine, Yale New Haven Hospital, New Haven CT, EE.UU.; ³⁰St Paul's Hospital, University of British Columbia, Vancouver, Canadá; ³¹Cedars Sinai Heart Institute, Los Angeles, CA, EE.UU.;

***Correspondencia:**

Hector I. Michelena
E-mail: michelena.hector@mayo.edu

Fecha de recepción: 05-01-2024
Fecha de aceptación: 09-01-2024
DOI: 10.24875/ACM.24000002

Disponible en internet: 05-02-2024
Arch Cardiol Mex. 2024;94(2):219-239
www.archivoscardiologia.com

1405-9940 / © 2024 Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Publicado por Permanyer. Este es un artículo *open access* bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

³²Columbia University Irving Medical Center/NY Presbyterian Hospital Nueva York, EE.UU.; ³³Cardiac Registry, Departments of Cardiology, Pathology and Cardiac Surgery, Boston Children's Hospital, and Department of Pediatrics, Harvard Medical School, Boston, MA, EE.UU.; ³⁴Department of Radiology, Feinberg School of Medicine, Northwestern University, Chicago, IL, EE.UU.; ³⁵University of Pennsylvania Medical Center, Penn Cardiovascular Institute, Philadelphia, PA, EE.UU.; ³⁶Baylor Heart and Vascular Institute, Baylor University Medical Center, and Texas A & M School of Medicine, Dallas Campus, Dallas, Texas, EE.UU.; ³⁷University of Ulsan College of Medicine, Asan Medical Center, Seoul, South Korea; ³⁸Department of Radiology, St. Paul's Hospital, Vancouver, British Columbia, Canadá; ³⁹Department of Radiology, University of Maryland School of Medicine, Maryland, EE.UU.; ⁴⁰Schulich School of Medicine and Dentistry, London, Ontario, Canadá; ⁴¹Heart, Vascular and Thoracic Institute, Cleveland Clinic, Ohio, EE.UU.; ⁴²Cardiovascular Division, Department of Medicine, Washington University School of Medicine, St. Louis, MO, EE.UU.; ⁴³Division of Cardiac Surgery, University of Pennsylvania, Philadelphia, PA, EE.UU.; ⁴⁴Division of Cardiac Surgery, Massachusetts General Hospital, Boston, MA, EE.UU.; ⁴⁵Department of Cardiac Surgery, European Hospital, Roma, Italia; ⁴⁶Division of Cardiology, University of Washington, Seattle, WA, EE.UU.; ⁴⁷Saarland University Medical Center, Homburg/Saar, Alemania

Resumen

Este consenso de nomenclatura y clasificación para la válvula aórtica bicúspide congénita y su aortopatía está basado en la evidencia y destinado a ser utilizado universalmente por médicos (tanto pediatras como de adultos), médicos ecocardiografistas, especialistas en imágenes avanzadas cardiovasculares, cardiólogos intervencionistas, cirujanos cardiovasculares, patólogos, genetistas e investigadores que abarcan estas áreas de investigación clínica y básica. Siempre y cuando se disponga de nueva investigación clave y de referencia, este consenso internacional puede estar sujeto a cambios de acuerdo con datos basados en la evidencia¹.

Palabras clave: Válvula aórtica bicúspide. Aortopatía. Nomenclatura. Clasificación. VAB. Válvula aórtica bivalva.

Abstract

This consensus of nomenclature and classification for congenital bicuspid aortic valve and its aortopathy is evidence-based and intended for universal use by physicians (both pediatricians and adults), echocardiographers, advanced cardiovascular imaging specialists, interventional cardiologists, cardiovascular surgeons, pathologists, geneticists, and researchers spanning these areas of clinical and basic research. In addition, as long as new key and reference research is available, this international consensus may be subject to change based on evidence-based data¹.

Keywords: Bicuspid aortic valve. Classification. Nomenclature. Aortopathy.

Nosología general de la condición congénita de la válvula aórtica bicúspide

La condición congénita de válvula aórtica bicúspide (VAB) es una válvulo-aortopatía caracterizada por heterogeneidad significativa de sus expresiones fenotípicas valvulares y aórticas, de sus trastornos asociados, de sus complicaciones y de su pronóstico²⁻⁶. Para conciliar esta heterogeneidad clínica y pronóstica, la condición de la VAB se clasifica ampliamente en tres subgrupos clínico-pronósticos (Fig. 1):

– La válvulo-aortopatía compleja^{1,5,6} se caracteriza por trastornos concomitantes o asociados que pueden ser clínica y pronósticamente peores que la VAB *per se* (p. ej., síndrome de Turner, síndrome de Loey-Dietz, coartación aórtica severa y complejo de Shone) y/o por disfunción valvular y/o aortopatía tempranas/aceleradas, más comúnmente diagnosticada en la población pediátrica, adolescente y adulta joven^{7,8}. Esta presentación con frecuencia requiere de

tratamiento quirúrgico/invasivo temprano y una estrecha vigilancia.

- La válvulo-aortopatía típica^{1,2,6} es el tipo más común, con disfunción progresiva de la VAB y/o dilatación aórtica sin otros trastornos asociados severos, se diagnostica con mayor frecuencia en adultos jóvenes y adultos, requiere vigilancia a largo plazo y comúnmente requiere tratamiento quirúrgico/invasivo eventualmente. Los pacientes con válvulo-aortopatías de presentación compleja y de presentación típica están en riesgo de desarrollar endocarditis infecciosa y disección aórtica (Fig. 1), aunque la disección aórtica es extremadamente rara en niños con VAB y rara en adultos sin dilatación aórtica^{2,9}.
- El subgrupo de la VAB no diagnosticada o sin complicaciones² constituye una condición silenciosa de por vida con válvulo-aortopatía leve o no progresiva que no se manifiesta clínicamente, pero puede salir a la luz en la autopsia o incidentalmente por imágenes (Fig. 1);

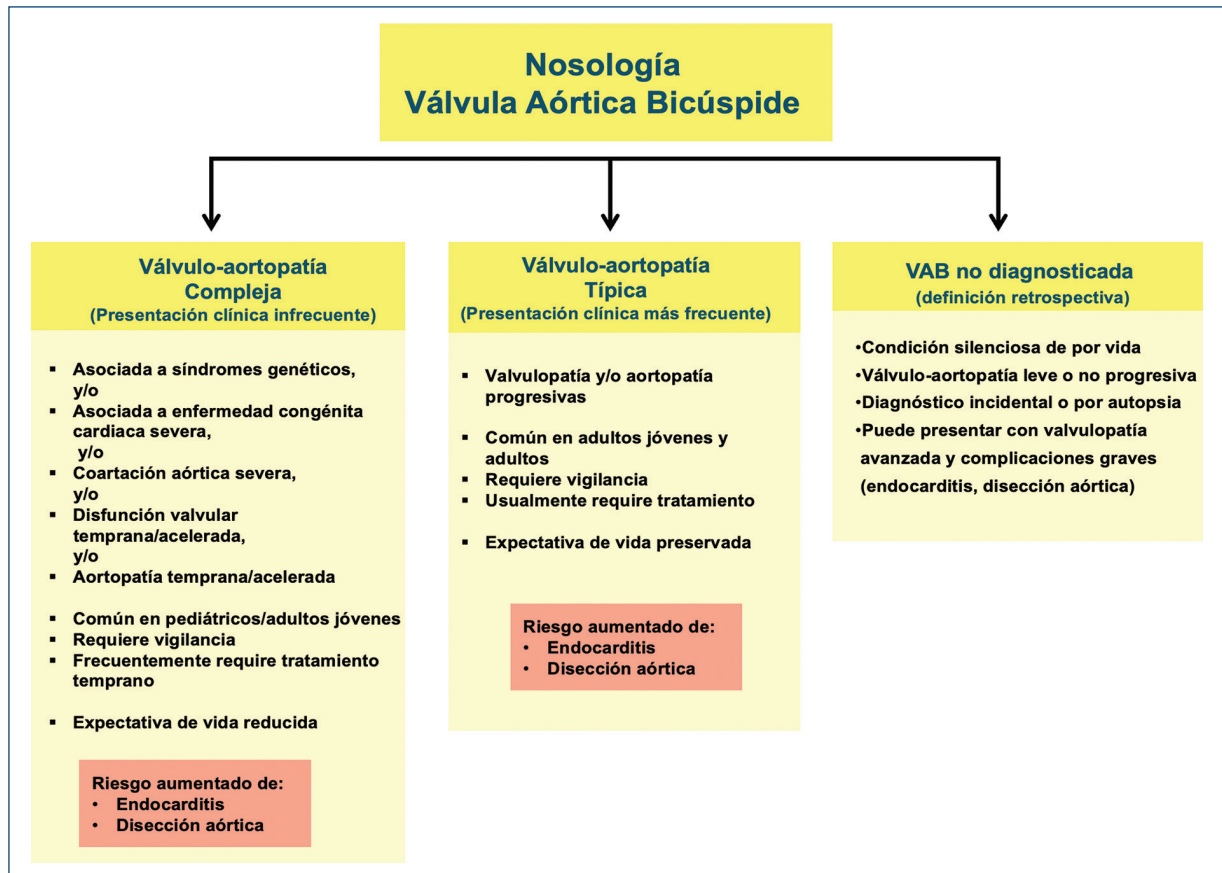


Figura 1. Nosología de la afección congénita de la válvula aórtica bicúspide. Izquierda: las presentaciones anatómica y pronósticamente complejas de la válvulo-aortopatía bicúspide (VAB) son aquellas asociadas con síndromes, obstrucciones del lado izquierdo, coartación aórtica severa, disfunción valvular temprana/acelerada (estenosis o insuficiencia) y/o aortopatía temprana, manifestada como dilatación de la aorta torácica. Estas afecciones se diagnostican con mayor frecuencia en la infancia, la adolescencia y la edad adulta joven. Medio: la válvulo-aortopatía anatómica y pronósticamente típica generalmente se diagnostica en adultos jóvenes y de mediana edad, aunque también puede diagnosticarse en niños y comprende varios grados de disfunción valvular progresiva con una alta incidencia acumulativa de válvulo-aortopatía a largo plazo, manifestada como dilatación aórtica torácica, sin condiciones asociadas severas. Las formas de presentación compleja y típica son susceptibles al desarrollo de endocarditis infecciosa y disección aórtica, aunque la disección es rara en la población pediátrica y en adultos sin dilatación aórtica. Derecha: la forma no diagnosticada o no complicada no se diagnostica en la vida del paciente o se diagnostica durante la vida del paciente, pero no causa complicaciones que requieran tratamiento, aunque nuevos datos sugieren que el paciente con VAB no diagnosticada puede iniciar con complicaciones severas como disección aórtica y endocarditis (modificada de Michelena et al., 2020⁶ con permiso de Elsevier).

por lo tanto, representa una definición retrospectiva. Sin embargo, la VAB no diagnosticada puede iniciar en algunos casos con valvulopatía avanzada o complicaciones graves (endocarditis infecciosa o disección aórtica). Una diferencia crítica entre las válvulo-aortopatías típicas y complejas es la sobrevida general a largo plazo preservada y similar a la de la población general en pacientes con la válvulo-aortopatía típica¹⁰, mientras que la sobrevida del paciente con válvulo-aortopatía compleja puede estar comprometida¹.

Complicaciones comunes y fundamentos de la evaluación por imágenes de la condición congénita de la válvula aórtica bicúspide

En orden de frecuencia, las complicaciones importantes más comunes de la válvulo-aortopatía típica son: 1) la necesidad de cirugía de la válvula aórtica debido a la estenosis aórtica; 2) la dilatación aórtica torácica ascendente que puede requerir reparación quirúrgica; 3) la necesidad de cirugía de la válvula

Tabla 1. Limitaciones críticas de la clasificación de Sievers¹⁶ en comparación con el nuevo consenso internacional

Sievers et al. ¹⁶ Tipo de limitación	Limitación específica de Sievers	Consenso internacional
Comprensión y retención	Lenguaje no intuitivo Tipos: 0, 1 y 2	Lenguaje intuitivo Tipos: fusionado, dos senos y fusión parcial
Incapacidad para definir todos los fenotipos de VAB	Tipo 0 no diferencia entre una VAB fusionada sin rafé vs. una de dos senos	Los tipos fusionados pueden tener o no rafé; los tipos de dos senos no tienen rafé
Falta de evaluación de simetría prerreparación	Inexistente	Los tipos fusionados requieren evaluación de la simetría para planear la reparación quirúrgica
Falta de reconocimiento de los fenotipos de la VAB	No reconoce la fusión parcial (<i>forme fruste</i>), ni la VAB fusionada sin rafé	Reconoce la fusión parcial (<i>forme fruste</i>) y la VAB sin rafé, que es diferente de la VAB de dos senos
Falta de reconocimiento de los fenotipos de aortopatía	Inexistente	Fenotipos de aorta: raíz, ascendente y extendido
Incluye una anomalía congénita aórtica no bicúspide	La tipo 2 no es VAB, es válvula aórtica unicúspide	No incluye válvulas aórticas unicúspides
Basada en evidencia	Únicamente anatomía patológica	Imágenes, anatomía patológica quirúrgica, patología quirúrgica funcional, asociaciones clínicas

VAB: válvula aórtica bicúspide.

aórtica debido a la regurgitación aórtica; 4) el prolapso de la válvula mitral, incluida la valva anterior, que puede requerir cirugía¹; 5) la endocarditis infecciosa, y 6) la disección aórtica^{1,11}.

En el centro de la condición de la VAB está la ecocardiografía, que sirve como la modalidad de imagen de primera línea en seis capacidades principales¹¹: a) diagnóstico de VAB, b) fenotipado valvular, c) evaluación de la función valvular¹¹, d) medición de la aorta torácica (la expresión de la aortopatía de la VAB es la dilatación de la aorta torácica), e) exclusión de la coartación aórtica y otras lesiones congénitas asociadas^{2,7} y f) evaluación de complicaciones poco frecuentes pero graves, como endocarditis infecciosa¹² y disección aórtica⁹. La ecocardiografía transtorácica (TTE) es la mejor modalidad para la evaluación hemodinámica de la disfunción valvular y la modalidad inicial para la evaluación del tamaño de la aorta torácica, la presencia de coartación aórtica y otras lesiones congénitas. La ecocardiografía transesofágica (TEE) puede ayudar en el diagnóstico y fenotipado de la VAB si no está bien visualizada por TTE y tiene una excelente precisión para el diagnóstico de disección aórtica y endocarditis infecciosa¹.

Las modalidades avanzadas de imágenes también están en el centro de la condición de la VAB: tomografía computarizada (TC) cardiovascular sincronizada al electrocardiograma (ECG) y resonancia magnética cardíaca (RMC) sincronizada al ECG. Estas técnicas de imagen mejoran la precisión diagnóstica y el

fenotipado de VAB^{13,14} y representan el método de referencia para medir la aorta torácica porque evalúan con precisión los diámetros aórticos perpendiculares al eje longitudinal de la aorta. Después del TTE inicial, si no se puede visualizar algún segmento aórtico o no se puede descartar la coartación o cualquier segmento torácico mide ≥ 45 mm por TTE, se recomienda la angiografía por TC o RMC sincronizada al ECG¹⁵.

¿Por qué un consenso estándar de nomenclatura y clasificación para la condición congénita de la válvula aórtica bicúspide?

La palabra nomenclatura se refiere a la elección del nombre que se le da a una estructura, anomalía o fenotipo en particular, mientras que la palabra clasificación se refiere al proceso de organizar o categorizar algo de acuerdo con características compartidas. El clínico que evalúa al paciente con VAB debe ser capaz de comunicar todos los aspectos morfológicos, funcionales y pronósticos específicos de la condición de VAB al paciente, otros médicos, cirujanos, intervencionistas e investigadores, en un lenguaje común^{1,6}. Además, existen múltiples brechas en el conocimiento y la comprensión de la condición VAB², de manera que para avanzar en la comprensión clínica, biológica y genética de la condición de la VAB, se debe articular un

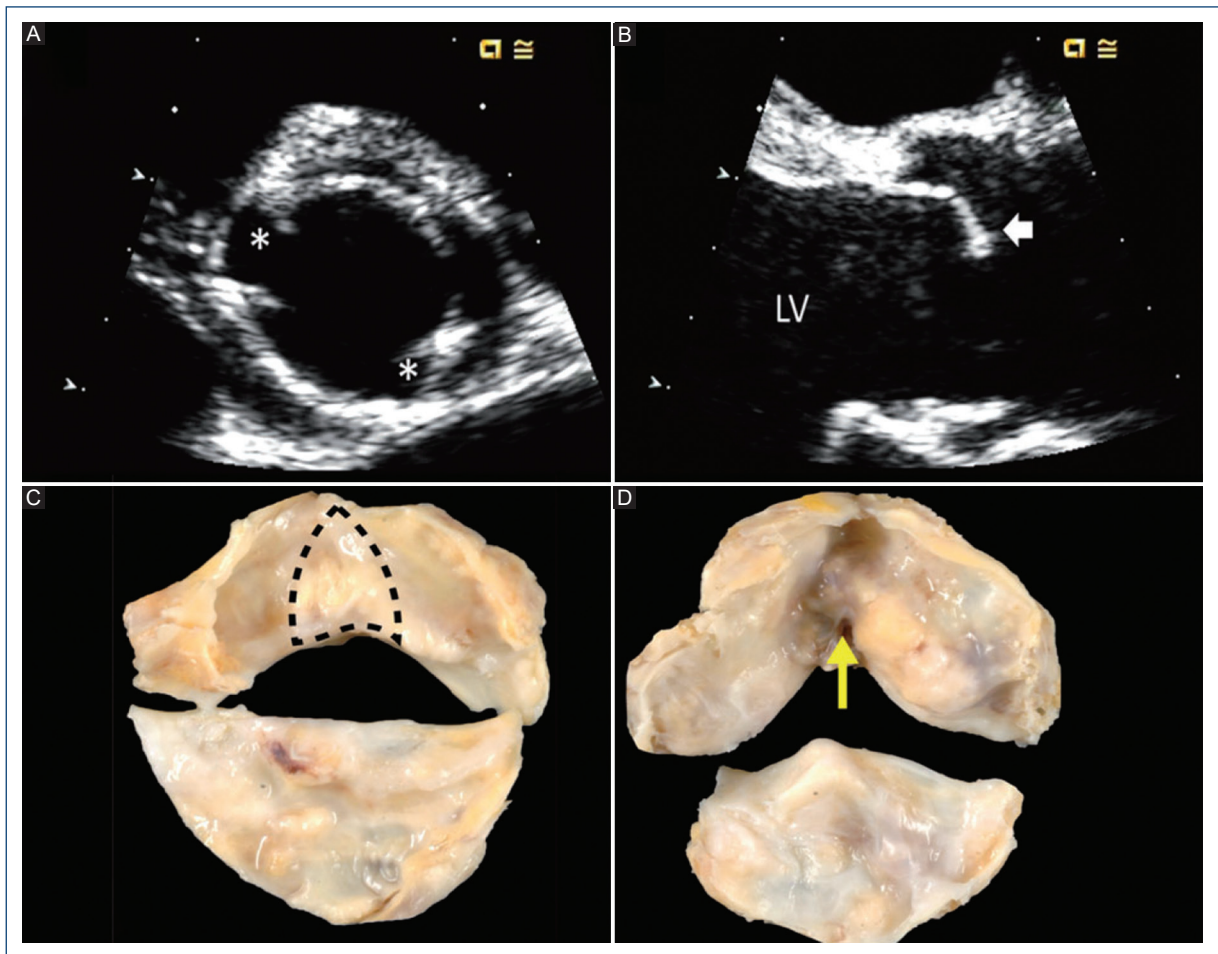


Figura 2. Diagnóstico de la válvula aórtica bicúspide (VAB) congénita mediante ecocardiografía transtorácica y manifestaciones patológicas. **A:** imagen sistólica de la válvula aórtica de eje corto paraesternal que demuestra la existencia de solo dos comisuras (asteriscos) que delimitan solo dos cúspides. **B:** la imagen sistólica de eje paraesternal largo muestra una cúpula sistólica de la cúspide fusionada (flecha), común para la fusión de la cúspide derecha-izquierda. **C:** la pieza patológica de VAB congénita muestra el área del rafé (línea discontinua) desde la perspectiva ventricular izquierda, formando un ángulo obtuso entre las cúspides fusionadas. **D:** el lado ventricular de una válvula aórtica tricúspide con fusión reumática adquirida muestra el plano de escisión con ángulo agudo (flecha amarilla). LV: ventrículo izquierdo.

lenguaje común entre los investigadores en todas las disciplinas de investigación clínica y de laboratorio. Existen múltiples nomenclaturas y clasificaciones para la condición de la VAB, y son tan heterogéneas o más que la condición de la VAB en sí^{1,6}. Por ejemplo, las clasificaciones de Sievers¹⁶, Schaefer¹⁷ y Kang¹⁸ usan múltiples letras y números para describir diferentes aspectos de la VAB y su aortopatía que no son intuitivas y, por lo tanto, difíciles de recordar^{1,6}.

La clasificación de Sievers, basada en la presencia y el número de rafés identificados en la cirugía (es decir, visualización directa), tiene varias deficiencias (Tabla 1): a) no se basa en imágenes, que es el método más común de diagnóstico, fenotipado y vigilancia de la VAB

y su aortopatía; b) es incapaz de definir todos los fenotipos conocidos de VAB (p. ej., fusión parcial/*forme fruste* [forma frustrada]); c) no describe los fenotipos de aortopatía; d) carece de evaluación de la simetría VAB, que es crítica para planificar la reparación quirúrgica de la VAB insuficiente^{19,20}, y e) incluye la morfología de la válvula aórtica unicúspide como un subtipo de VAB (Sievers tipo 2). Aunque el espectro morfológico de las anomalías congénitas de la válvula aórtica humana incluye válvulas aórticas unicúspides, bicúspides y cuatricúspides, sus orígenes embriológicos no necesariamente están estrechamente vinculados; los modelos animales de VAB han demostrado todos los fenotipos de VAB posibles, válvulas cuatricúspides y anomalías

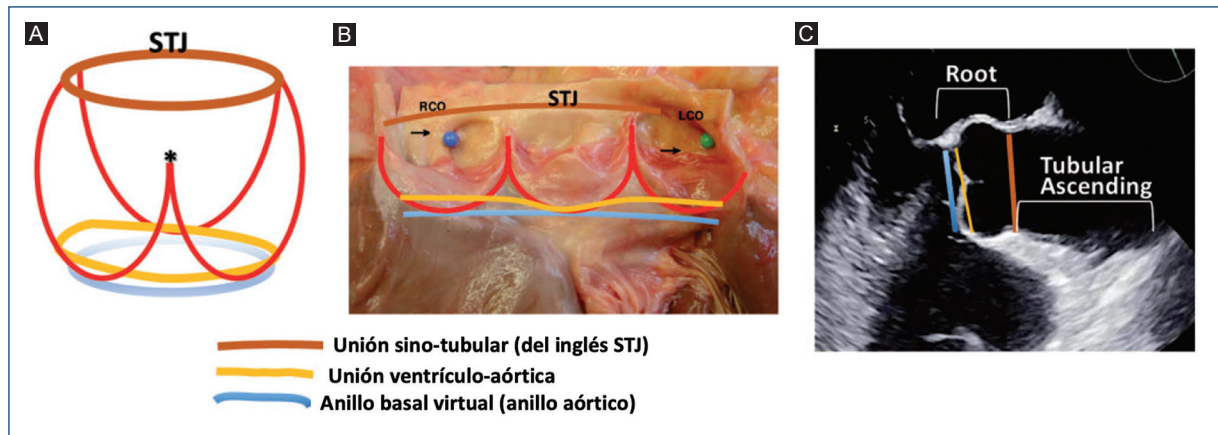


Figura 3. El complejo de la raíz aórtica. **A:** dibujo esquemático de la raíz aórtica. La línea azul indica el anillo basal virtual (anillo aórtico); la línea amarilla representa la unión ventrículo-aórtica (cuya naturaleza no plana se enfatiza esquemáticamente)³⁰; las líneas rojas muestran las uniones en forma de corona de las cúspides a la pared de los senos aórticos (nótese la diferente altura de la comisura subdesarrollada (asterisco) debajo del rafé en comparación con las otras dos comisuras verdaderas), y la línea marrón representa la STJ. **B:** todos los límites y estructuras anteriores se muestran (los mismos colores que los anteriores) en una pieza anatómica de una raíz aórtica normal y una válvula aórtica tricúspide. **C:** vista ecocardiográfica de la raíz aórtica. Se muestran los niveles del anillo aórtico, la unión ventrículo-aórtica y la STJ (mismos colores que los anteriores). Es importante reconocer que es la medición de los diámetros del anillo virtual, los senos y la STJ lo que tiene implicaciones clínicas y prácticas para el paciente con VAB. LCO: orificio coronario izquierdo (alfiler verde y flecha); RCO: orificio coronario derecho (alfiler azul y flecha); STJ: unión sinotubular; VAB: válvula aórtica bicúspide.

de la válvula pulmonar, pero no formas anatómicas unicúspides²¹. Además, la prevalencia, la edad de presentación y el pronóstico de unicúspide y la VAB no son equivalentes^{22,23}. Además, la definición de válvula aórtica unicúspide (una cúspide con o sin comisura: unicomisural o acomisural)^{24,25} es muy diferente de la de VAB (dos cúspides, dos comisuras); por lo tanto, la clasificación de Sievers incluye solo uno (unicomisural) de los dos tipos de válvulas aórticas unicúspides como si fuera un subtipo de VAB, lo cual es confuso.

El uso de una u otra de las muchas clasificaciones de la VAB para la investigación varía según los autores y las instituciones, y existen terminologías específicas que llevan a confusión, como por ejemplo la «verdadera» VAB², ¿significa que los otros fenotipos son VAB falsas? Estas clasificaciones heterogéneas causan confusión en la práctica clínica, no identifican fenotipos que puedan predecir pronóstico, no permiten analizar los datos de los resultados clínicos en registros, revisiones sistemáticas y formatos de metaanálisis, favorecen falta de captura de información anatómica crítica para la reparación quirúrgica de la válvula aórtica y el TAVR (reemplazo de la válvula aórtica por catéter), y dificultan la identificación de asociaciones fenotípicas-genéticas. Aquí presentamos un sistema de nomenclatura y

clasificación basado en imágenes, descriptivo, simple pero completo que se basa en el idioma inglés en lugar de números o letras y en importantes datos científicos anatómicos, clínicos, quirúrgicos y patológicos disponibles^{1,6}. Este nuevo sistema de nomenclatura/clasificación representa los esfuerzos combinados de los expertos internacionales en VAB, incluidos los médicos (tanto adultos como pediátricos), cirujanos, intervencionistas, patólogos, genetistas e imagenólogos (expertos en ecocardiografía, TC y RMC)¹.

Definición de válvula aórtica bicúspide congénita y del complejo de la raíz aórtica

Válvula aórtica bicúspide congénita

La VAB congénita se diagnostica usualmente con imágenes de la válvula aórtica en el eje corto de la base del corazón con TTE y TC o RMC sincronizada al ECG, demostrando la existencia de solo dos comisuras que delimitan solo dos cúspides valvulares (Fig. 2)^{2,26}. En las imágenes ecocardiográficas de eje longitudinal se puede apreciar una «cúpula sistólica» o domo sistólico en la cúspide fusionada, especialmente en la fusión coronaria derecha-izquierda (Fig. 2), pero este signo es

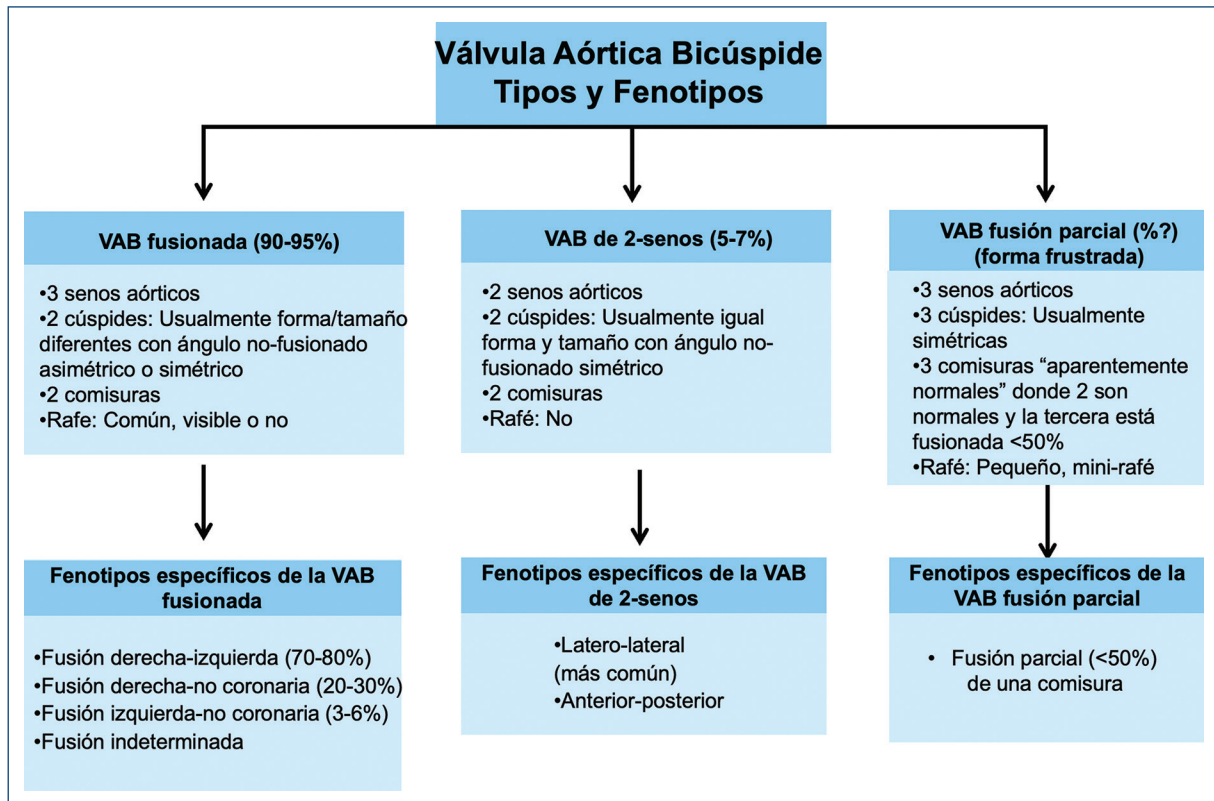


Figura 4. Tipos y fenotipos específicos de la válvula aórtica bicúspide (VAB) congénita. Hay tres tipos principales de válvulas aórticas bicúspides (VAB) y cada tipo tiene fenotipos específicos: VAB fusionada (fusión de cúspide derecha-izquierda, fusión derecha-no coronaria, fusión izquierda-no coronaria y fenotipos indeterminados); VAB de dos senos (fenotipos latero-lateral y antero-posterior) y VAB de fusión parcial o VAB *forme fruste* (forma frustrada) (rafé pequeño, fenotipo único). Simétrico o asimétrico se refiere al ángulo de las comisuras de la cúspide no fusionada (Fig. 9).

menos confiable para identificar otros fenotipos de VAB. El diagnóstico también se puede hacer mediante observación quirúrgica directa^{20,27} y mediante un examen patológico²⁸. Es importante reconocer que una válvula aórtica tricúspide que esté calcificada o reumática puede presentar un patrón de fusión adquirida (no congénita) de dos cúspides que puede ser difícil de diferenciar de la VAB congénita; en estos casos, la inspección quirúrgica y/o el examen patológico pueden identificar si la fusión es congénita o adquirida. En quirófano, aunque no siempre es posible, el cirujano puede definir la condición bicúspide congénita comparando la altura de la pseudocomisura (la unión del rafé [pseudocomisura] en la pared aórtica), que es de menor altura dentro de la raíz aórtica en comparación con la altura de las comisuras normales, cuya altura de inserción en la raíz es mayor (Fig. 3). Se pueden utilizar características macroscópicas adicionales en la inspección quirúrgica o patológica, como el ángulo formado entre las cúspides fusionadas (obtusos = fusión congénita; agudos = fusión

adquirida) y el plano de clivaje en el aspecto ventricular de las cúspides fusionadas (ausente = congénita; presente = adquirida) (Fig. 2).

Complejo de la raíz aórtica

Aunque «aorta ascendente» y «raíz aórtica» a veces se usan indistintamente para indicar todo el segmento vascular desde la válvula aórtica hasta el origen de la arteria braquiocefálica (comienzo del arco), el término raíz aórtica se refiere solo a la parte más proximal de la aorta torácica ascendente, desde el extremo distal del tracto de salida del ventrículo izquierdo hasta la unión sinotubular (STJ), formada por los senos de Valsalva y que contiene la válvula aórtica²⁹ (Fig. 3). La anatomía y fisiología del complejo de la raíz aórtica y su interacción con la válvula se han investigado a fondo a medida que se han introducido técnicas contemporáneas para la reparación de la válvula aórtica y se han adoptado más ampliamente^{30,31}. Funcionalmente, y particularmente en

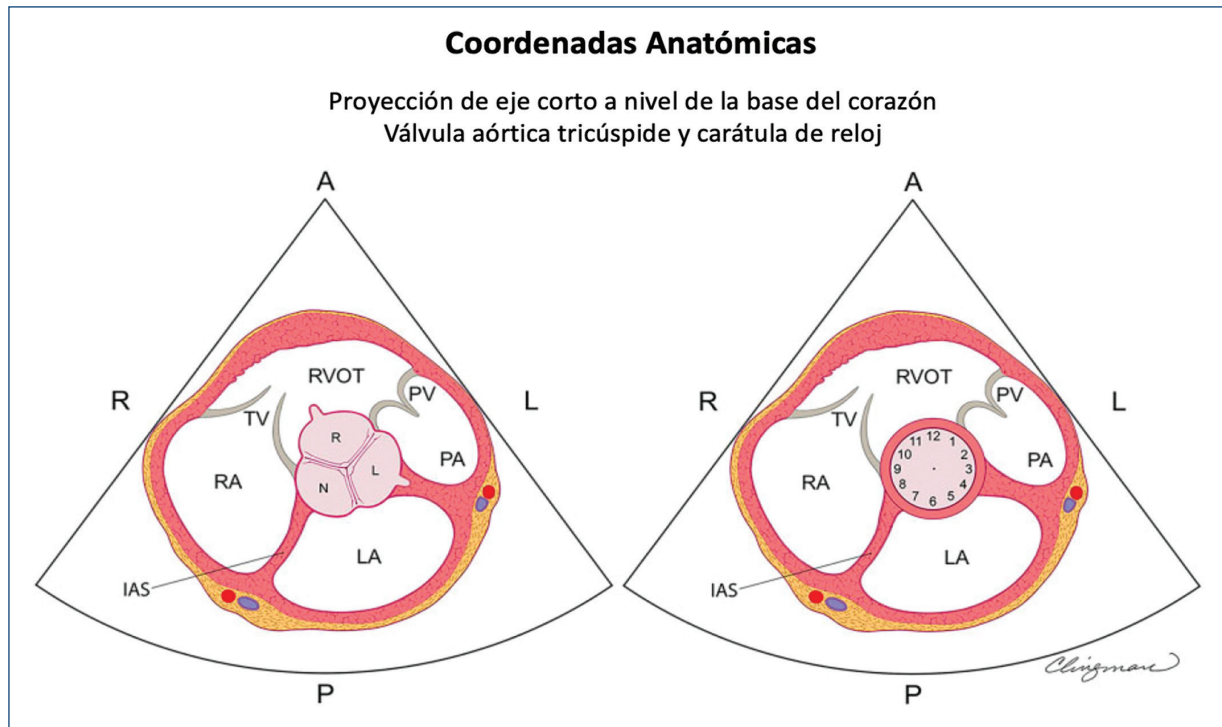


Figura 5. Esquema basado en ecocardiografía transtorácica en eje corto, puntos de referencia anatómicos de la base del corazón y esfera del reloj para el diagnóstico y fenotipado de la aorta bicúspide. Panel izquierdo: esquema de la válvula aórtica tricúspide normal en la vista ecocardiográfica paraesternal de eje corto, aplicable a vistas similares obtenidas con tomografía computarizada cardíaca y resonancia magnética cardíaca. La cúspide coronaria derecha (R pequeña) es anterior y se coloca entre las inserciones de la válvula tricúspide (TV) y la válvula pulmonar (PV). La cúspide coronaria izquierda (L pequeña) es postero-lateral y está relacionada con la aurícula izquierda (LA), mientras que la cúspide no coronaria (N pequeña) es la más posterior y está relacionada con el *septum* interauricular (IAS). Nótese el origen de las arterias coronarias en las cúspides derecha e izquierda. Estas referencias anatómicas de cada cúspide en relación con las estructuras adyacentes son críticas para determinar qué dos cúspides están fusionadas. Panel derecho: la circunferencia anular de la válvula aórtica se puede visualizar como la cara de un reloj. Las válvulas bicúspides fusionadas con fusión de la cúspide derecha-izquierda generalmente tienen comisuras a las 4 y 10 o 5 y 11 en punto (Figs. 6 y 7), y la anatomía relativa a las estructuras adyacentes sugiere fusión de la cúspide derecha-izquierda. En la fusión cúspide derecha-no coronaria, las comisuras suelen ser a la 1 y 7 o a las 12 y a las 6 en punto (Figs. 6 y 7); la anatomía relativa a las estructuras adyacentes sugiere fusión derecha-no coronaria. La fusión de la cúspide izquierda-no coronaria, generalmente a las 2 y 8 o 9 y 3 en punto (Figs. 6 y 7) y la anatomía relativa a las estructuras adyacentes sugieren la no fusión izquierda. Es importante tener en cuenta que puede haber superposición entre las posiciones del reloj; por lo tanto, es fundamental conocer las referencias anatómicas de cada cúspide. La identificación del rafé puede ser invaluable para determinar la cúspide unida. La identificación del origen de las arterias coronarias izquierda y derecha (panel izquierdo) también puede ser invaluable (*modificada de Michelena et al., 2020⁶ con permiso de Elsevier*). R mayúscula: lado derecho del paciente; L mayúscula: lado izquierdo del paciente; P: aspecto posterior del corazón; RA: aurícula derecha; LA: aurícula izquierda; TV: válvula tricúspide; RVOT: tracto de salida del ventrículo derecho; PV: válvula pulmonar; PA: arteria pulmonar.

relación con la competencia de la VAB y la reparación quirúrgica, tres elementos forman el complejo de la raíz aórtica y cooperan para determinar de la dinámica fisiológica de la válvula³²: a) la STJ; b) los senos aórticos (de Valsalva) con la línea de inserción de las cúspides en forma de corona en la pared aórtica (que, como se mencionó, asume una forma peculiar en la VAB fusionada, con una de las tres «puntas de la corona»

correspondiendo a la pseudocomisura debajo del rafé, alcanzando una altura más baja que las otras dos (Fig. 3), y c) el anillo aórtico, que es una línea circular virtual dentro del tracto de salida del ventrículo izquierdo, que atraviesa el nadir de las cúspides aórticas y las bases de los respectivos triángulos intercúspides (Fig. 3). El anillo aórtico es un sustituto virtual de la unión ventrículo-aórtica, que es el verdadero límite

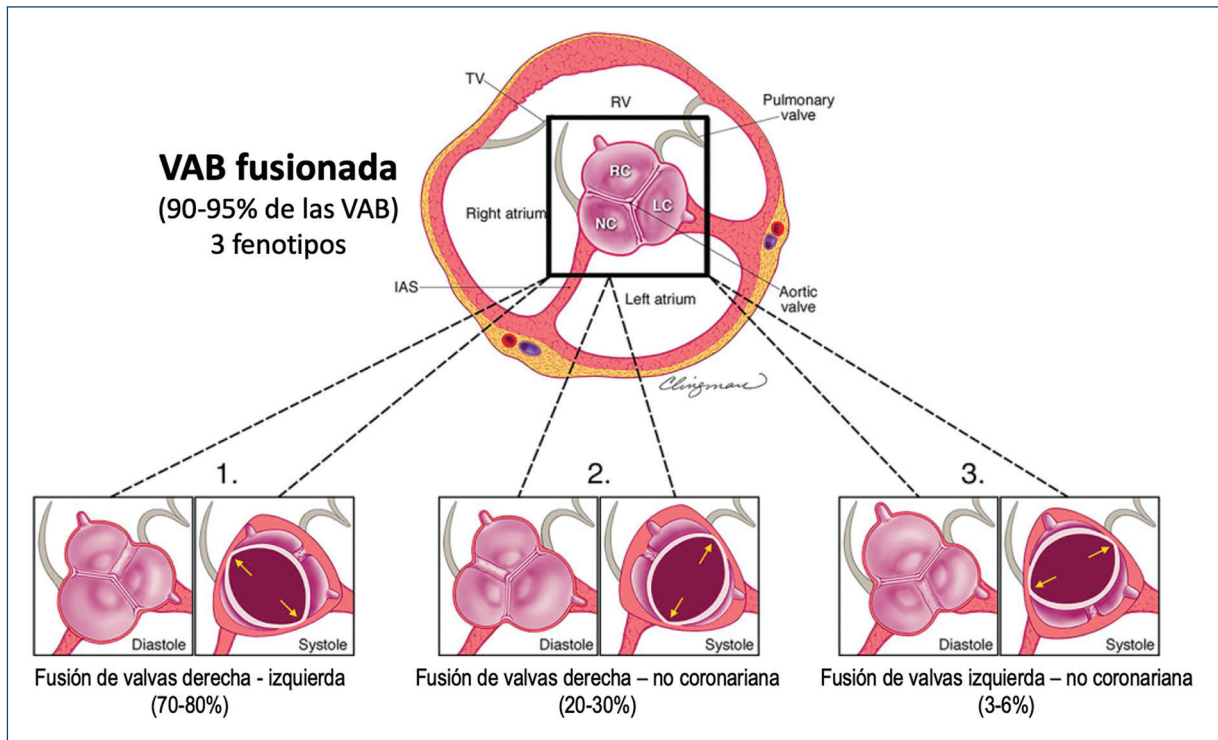


Figura 6. Esquema de fenotipos de válvula aórtica bicúspide (VAB) fusionada vistos por la ecocardiografía transtorácica paraesternal de eje corto. Aplicable a vistas tomográficas similares por tomografía computarizada cardíaca y resonancia magnética cardíaca, la figura muestra los tres fenotipos de la VAB fusionadas como vistas ampliadas de la base del corazón (cuadrado negro) para la correlación anatómica de puntos de referencia. Nótese que todas las VAB fusionadas tienen tres senos aórticos distinguibles. Tenga en cuenta la apertura sistólica ovalada (forma de balón de fútbol americano) de estas tres válvulas en lugar de la apertura triangular de una válvula aórtica tricúspide. **1:** fusión de la cúspide derecha-izquierda (más común) con rafé visible, dos cúspides funcionales de diferentes tamaños/formas (la cúspide no fusionada [no coronaria] es comúnmente de mayor tamaño «compensatorio» que las demás). **2:** fusión derecha-no coronaria con rafé visible, dos cúspides funcionales de diferentes tamaños/formas (la cúspide no fusionada [izquierda] es más grande que las demás). **3:** fusión izquierda-no coronaria (menos común) con un rafé visible, dos cúspides funcionales de diferente tamaño/forma (la cúspide no fusionada [derecha] es más grande que las demás). Es importante tener en cuenta que estas vistas de imágenes de eje corto no corresponden a la vista intraoperatoria del cirujano. Nótese cómo, en la diástole, el ángulo comisural de la cúspide no fusionada de estas tres VAB asimétricas es < 170-180° (Fig. 9); en sístole, las comisuras de la fusión derecha-izquierda son a las 10 y 4 en punto (1: flechas amarillas), las comisuras de la fusión derecha-no coronaria a la 1 y 7 en punto (2: flechas amarillas) y las comisuras izquierda-no coronaria a las 2 y 8 en punto (3: flechas amarillas) (Fig. 7). Estos tres fenotipos fusionados pueden no tener un rafé visible y también pueden tener un ángulo de cúspide no fusionada simétrico (Fig. 8) (modificada de Michelena et al., 20206 con permiso de Elsevier).

RC: cúspide derecha; LC: cúspide izquierda; NC: cúspide no coronaria; RV: ventrículo derecho; TV: válvula tricúspide; IAS: septum interauricular.

del complejo de la raíz aórtica, identificado anatómicamente como la transición del músculo ventricular a la media aórtica y situado circunferencialmente ligeramente por encima del nadir de las cúspides aórticas, cruzando las líneas semilunares de la inserción de cada cúspide (Fig. 3). Sin embargo, tanto para fines quirúrgicos como de imagen, el anillo aórtico virtual es el punto de referencia anatómico práctico y clínicamente utilizado que constituye el tercer componente del complejo de la raíz aórtica, como se describió anteriormente. El complejo de la raíz aórtica, particularmente

el tamaño del anillo aórtico y la STJ, son indispensables para proporcionar suficiente área de coaptación diastólica de las cúspides y prevenir la progresión de la regurgitación aórtica³³ y su recurrencia después de la cirugía³⁴. Por lo tanto, el complejo de la raíz aórtica es el andamio anatómico que mantiene la competencia de la VAB, con las cúspides de la VAB actuando como una válvula sin *stent* y el complejo de la raíz aórtica como su *stent* nativo³².

El tracto de la aorta proximal, que abarca desde la STJ hasta el origen de la arteria braquiocefálica,

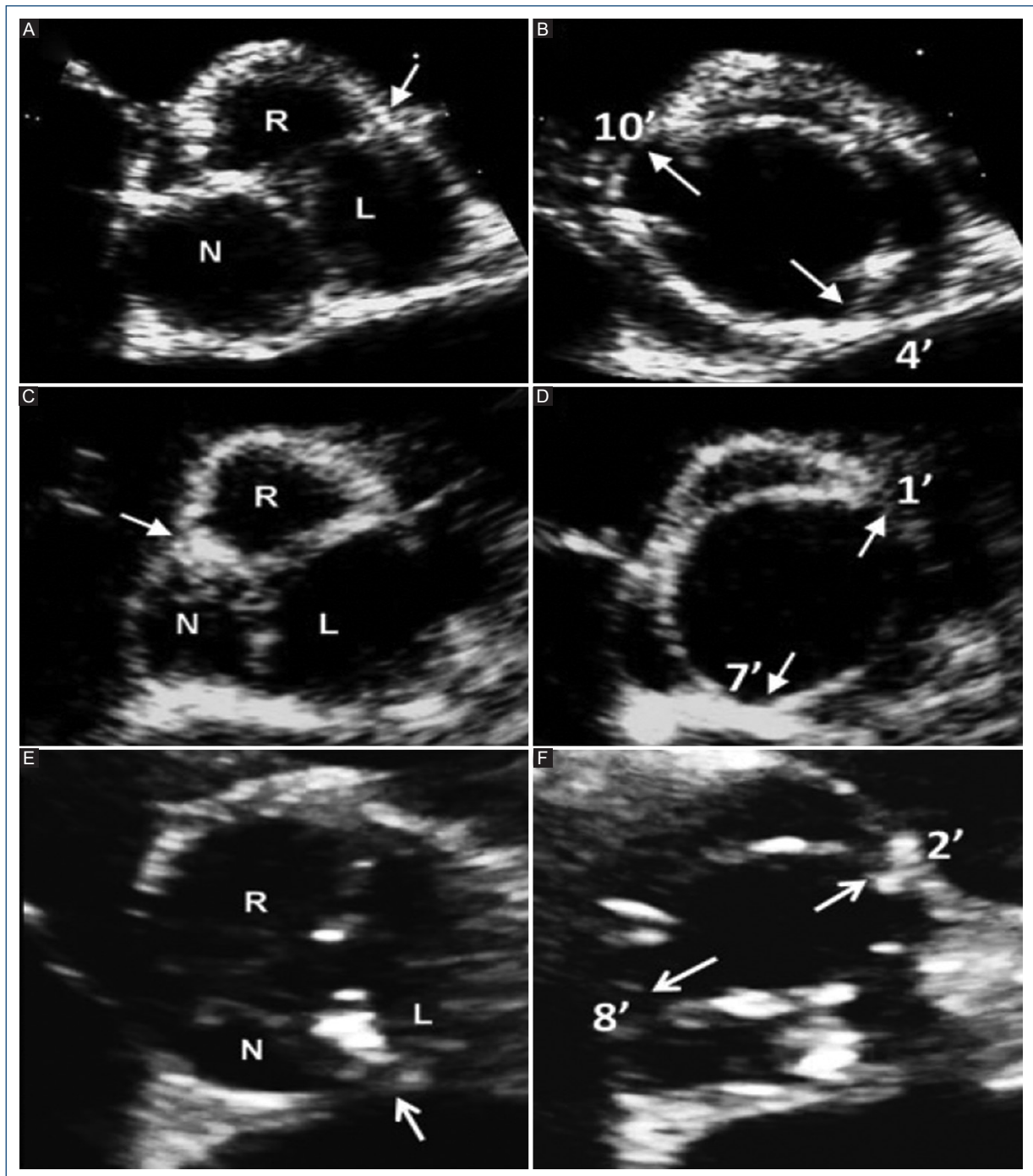


Figura 7. Imágenes de ecocardiografía transtorácica diastólica y sistólica de eje corto paraesternal de los tres fenotipos de la válvula aórtica bicúspide (VAB) fusionada. Aplicable a vistas tomográficas similares obtenidas con tomografía computarizada cardiaca y resonancia magnética cardiaca. **A:** VAB de tres senos aórticos distinguibles con fusión de cúspide derecha-izquierda, con rafé (flecha) en diástole y **B:** apertura sistólica típica con comisuras marcadas como la esfera del reloj (flechas). **C:** VAB de tres senos aórticos distinguibles con fusión derecha-no coronaria, con rafé (flecha) en diástole y **D:** apertura sistólica típica con comisuras marcadas como la esfera del reloj (flechas). **E:** VAB de tres senos aórticos distinguibles con fusión izquierda-no coronaria, con rafé (flecha) en diástole y **F:** apertura sistólica típica con comisuras marcadas como la esfera del reloj (flechas) (modificada de Michelena et al., 2018¹¹ con permiso de Elsevier).

R: cúspide coronaria derecha; L: cúspide coronaria izquierda; N: cúspide no coronaria.

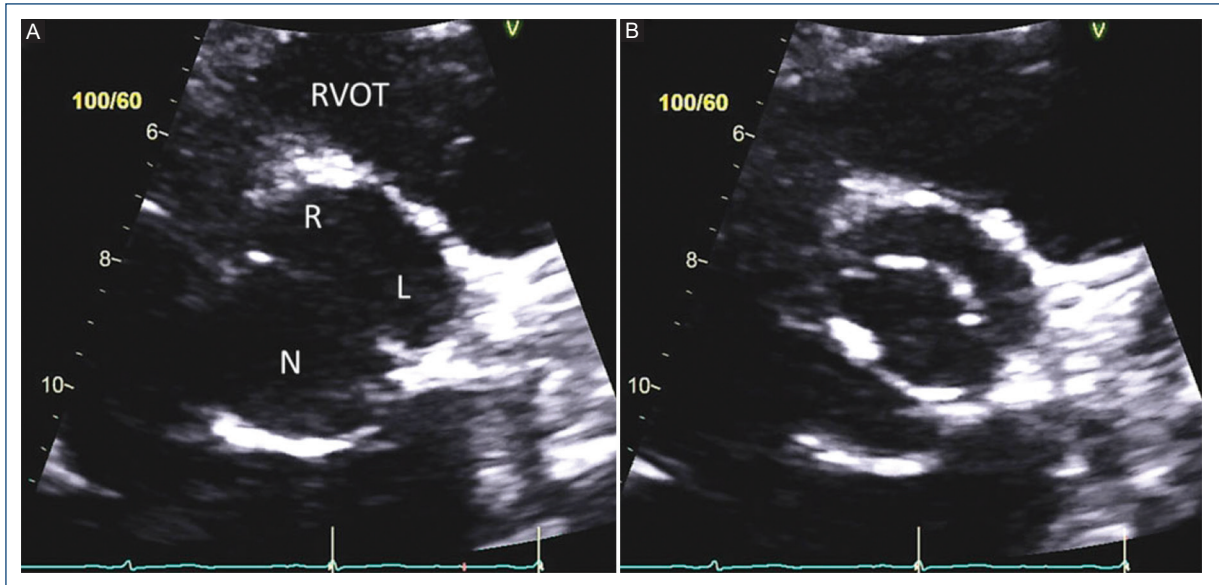


Figura 8. Tipo fusionado con fusión de cúspide derecha-izquierda sin rafé visible y ángulo comisural simétrico. **A:** imagen diastólica de eje corto de la ecocardiografía transtorácica que muestra la fusión de la cúspide derecha-izquierda sin rafé visible (poco frecuente) y ángulo de 180° de las comisuras de la cúspide no fusionada, sin embargo los tamaños y formas de las dos cúspides funcionales son diferentes, la cúspide unida es más pequeña que la cúspide no coronaria (N) no fusionada y existen tres senos aórticos. **B:** imagen sistólica de ecocardiografía transtorácica de eje corto que confirma la ausencia de un rafé visible y el ángulo comisural de 180°. R: cúspide coronaria derecha; L: cúspide coronaria izquierda; RVOT: tracto de salida del ventrículo derecho.

debe denominarse aorta ascendente tubular o aorta ascendente. El tracto que sigue, desde la arteria braquiocefálica hasta el istmo (el estrechamiento fisiológico justo distal al origen de la arteria subclavia izquierda), se denomina arco aórtico.

Consenso sobre nomenclatura y clasificación de la válvula aórtica bicúspide con fines clínicos, quirúrgicos, intervencionistas y de investigación

Tipos de válvulas aórticas bicúspides y fenotipos específicos

Hay tres tipos de VAB: la VAB fusionada, la VAB de dos senos y la VAB de fusión parcial, cada uno con fenotipos específicos^{1,6} (Fig. 4).

VÁLVULA AÓRTICA BICÚSPIDE FUSIONADA

La VAB fusionada es la más común (Figs. 5 y 6) y representa aproximadamente el 90-95% de los casos de VAB^{2,28}. La VAB fusionada se caracteriza por dos

de las tres cúspides apareciendo fusionadas o unidas dentro de tres senos aórticos distinguibles, lo que resulta en dos cúspides funcionales (una fusionada o unida y la otra no fusionada) que generalmente son diferentes en tamaño y forma (Figs. 6-8), con ángulos comisurales de la cúspide no fusionado de diversos grados (Fig. 9). Comúnmente, los pacientes con una VAB fusionada demuestran una dominancia excéntrica del seno aórtico no fusionado y su cúspide (en comparación con los otros dos senos y dos cúspides fusionados), independientemente de la edad³⁵ (Figs. 6 y 7). Con frecuencia (aproximadamente el 70%), pero no siempre (Fig. 8), se observa una cresta fibrosa congénita entre las cúspides fusionadas, denominada «rafé»^{28,36}. La presencia de un rafé se ha asociado con la progresión de la disfunción valvular (particularmente estenosis aórtica) y la futura cirugía valvular^{26,36,37}. Un rafé puede estar presente pero no ser visible inicialmente en el ecocardiograma y puede hacerse visible años después³⁸.

Hay tres fenotipos específicos de VAB dentro del tipo fusionado: fusión de cúspide derecha-izquierda, fusión de cúspide derecha-no coronaria y fusión de cúspide izquierda-no coronaria (Figs. 4, 6 y 7). El fenotipo de

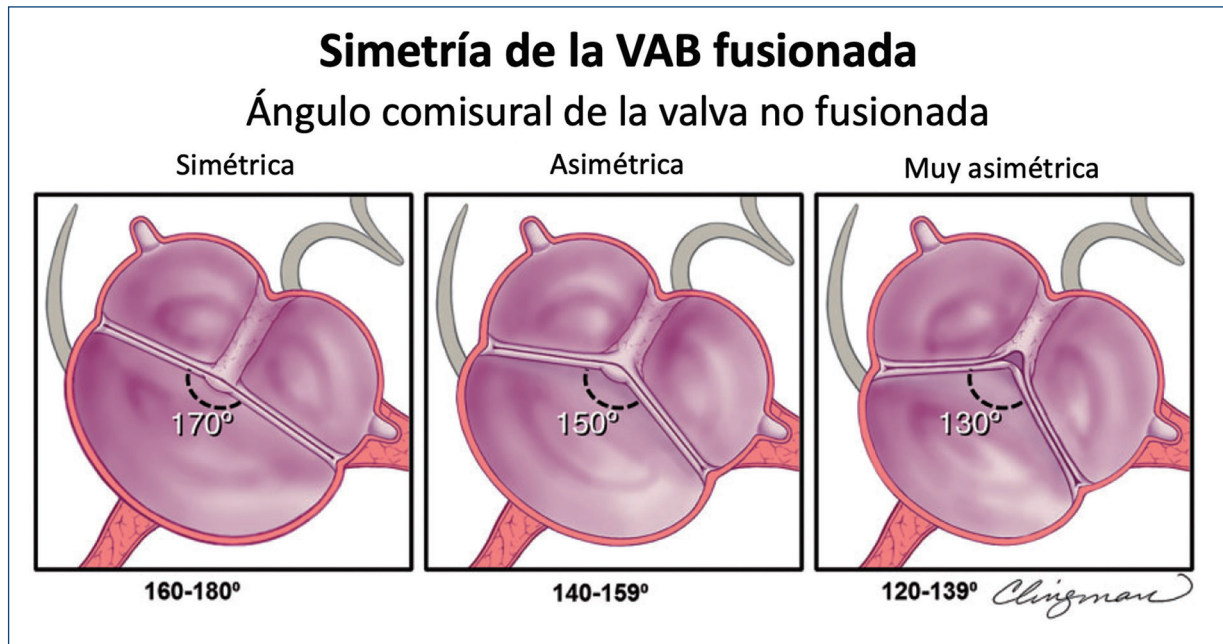


Figura 9. Esquema de la evaluación ecocardiográfica transtorácica de la simetría de la válvula aórtica bicúspide (VAB) fusionada en eje corto paraesternal. Aplicable a vistas tomográficas similares obtenidas de la tomografía computarizada cardiaca y la resonancia magnética cardiaca, la figura demuestra diferentes ángulos comisurales de la cúspide no fusionados (aplicables a los tres fenotipos de la VAB fusionados, aunque solo se muestra la fusión de la cúspide derecha-izquierda) que definen la simetría. Panel izquierdo: VAB de fusión simétrica (ángulo 160-180°) derecha-izquierda con rafé, donde las dos cúspides funcionales son casi del mismo tamaño/forma (la cúspide no fusionada es un poco más grande) y el ángulo comisural de la cúspide no fusionada es de aproximadamente 170°. Panel central: VAB de fusión asimétrica (ángulo 140-159°) derecha-izquierda con rafé, y el ángulo comisural de la cúspide no fusionada es de aproximadamente 150°. Panel derecho: VAB de fusión derecha-izquierda muy asimétrica (ángulo 120-139°) que muestra retracción de la cúspide unida en el área del rafé y el ángulo comisural de la cúspide no fusionada es de aproximadamente 130°. Nótese que la retracción es más prominente a medida que el ángulo disminuye y que esto puede causar insuficiencia aórtica (*modificada de Michelena et al., 2020⁶ con permiso de Elsevier*).

fusión derecha-izquierda es el más común (70-80%)^{2,28,39}. El fenotipo de fusión derecha-izquierda es también el acompañante más común de todas las variaciones de fenotipos aórticos (aorta normal, aorta ascendente dilatada, raíz dilatada, arco dilatado) y de la disfunción valvular (insuficiencia o estenosis). Aunque este fenotipo de fusión derecha-izquierda desarrolla estadísticamente más estenosis aórtica², se ha asociado en algunos pacientes^{40,41} con dilatación de la raíz aórtica, insuficiencia aórtica y preponderancia masculina (estas asociaciones se han denominado el «fenotipo de raíz»)^{38,39}. La fusión derecha-izquierda también está fuertemente asociada con coartación aórtica en niños⁴².

El fenotipo de fusión derecha-no coronariana es el siguiente más común (20-30%). Se asocia con una mayor prevalencia de estenosis aórtica en adultos³⁷ y también predice de forma independiente la progresión de la insuficiencia aórtica en adultos³³. Del mismo

modo, el fenotipo de fusión derecha-no coronariana se asocia con una progresión más rápida de la estenosis aórtica y la insuficiencia en niños y adolescentes^{42,43}. El fenotipo de fusión izquierda-no coronariana es el fenotipo menos común (3-6%) en todos los estudios.

Es apropiado referirse a los fenotipos fusionados como VAB con fusión derecha-izquierda, fusión derecha-no coronariana o fusión izquierda-no coronariana. Ocasionalmente, es posible reconocer una VAB fusionada pero no poder discernir el fenotipo de fusión, en cuyo caso el término VAB con fusión indeterminada es apropiado (Fig. 4). Es importante reconocer que algunas VAB fusionadas pueden no tener un rafé congénito²⁸ o puede tener un rafé que no es visible por medio de imágenes³⁸, sin embargo tienen tres senos aórticos distinguibles y generalmente se pueden identificar las dos cúspides fusionadas (Fig. 8).

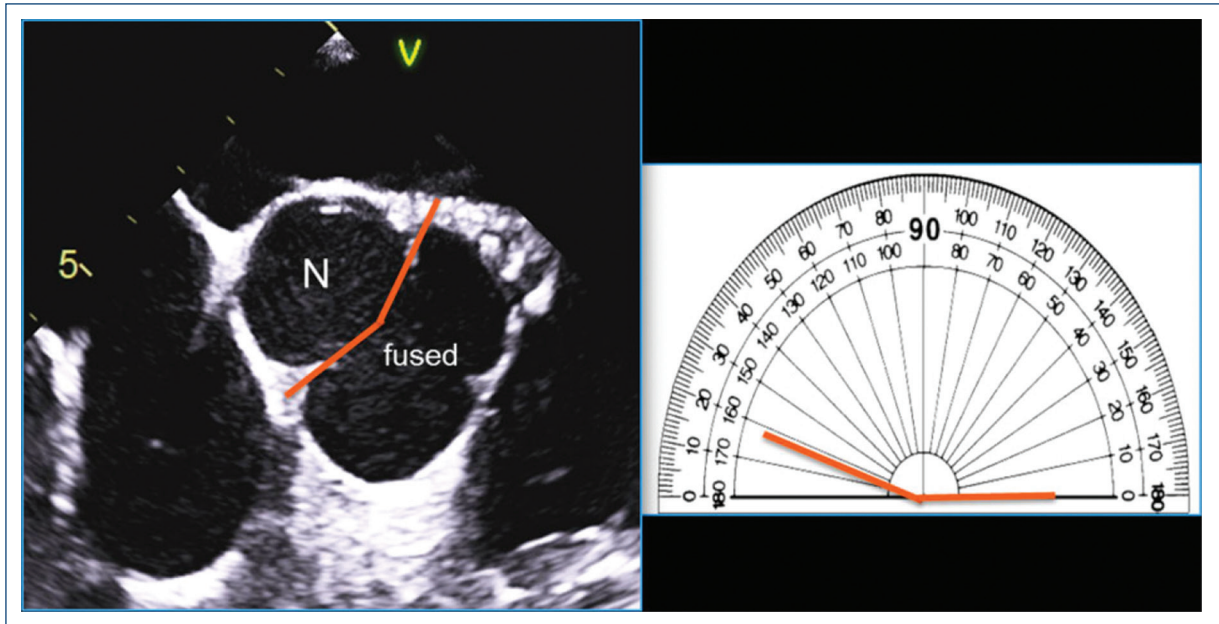


Figure 10. Medición ecocardiográfica transesofágica del ángulo comisural de la cúspide no fusionada antes de la reparación de la válvula. Aplicable a vistas tomográficas similares obtenidas mediante tomografía computarizada cardíaca y resonancia magnética cardíaca, después de una cuidadosa visualización del movimiento sistólico y diastólico de esta válvula aórtica bicúspide insuficiente de tipo fusionada derecha-izquierda (*fused*), se identifican las comisuras no fusionadas y se dibuja una línea desde la posición de las comisuras hasta el centro de la válvula en la diástole (izquierda). El ángulo de la cúspide no fusionada (N) se mide cuidadosamente a aproximadamente 162° en el transportador a la derecha, lo que sugiere una buena posibilidad de reparación (*modificada de Michelena et al., 2018¹¹ con permiso de Elsevier*).

La simetría de la VAB para el tipo fusionado se define por el ángulo entre las comisuras de la cúspide no fusionada y recientemente se ha convertido en un aspecto crítico en la planificación de la reparación de la VAB para la insuficiencia aórtica pura^{6,20,44}. Desde la perspectiva del tratamiento de la insuficiencia, el «concepto» de VAB ofrece una superficie de coaptación de una sola línea (una válvula aórtica tricúspide tiene tres líneas de coaptación [Fig. 5, izquierda]); siempre que esa única línea de coaptación sea recta o casi recta (Figs. 8 y 9-simétrica), la reparación de la VAB insuficiente es simple y reproducible. A medida que el ángulo entre las comisuras de la cúspide no fusionada disminuye $< 160^\circ$ ⁴⁴, la VAB se vuelve menos simétrica, pareciéndose más a una válvula tricúspide (especialmente $< 140^\circ$) (Fig. 9, muy asimétrico), que se vuelve técnicamente más difícil para el cirujano «bicuspidizar» durante la reparación, pero sigue siendo reparable en manos experimentadas. Las válvulas asimétricas pueden exhibir retracción del borde libre de la cúspide fusionada a nivel del rafé, lo que se aprecia mejor mediante la visualización quirúrgica directa (Figs. 2 y 9) o inspección patológica, pero no

se aprecia confiablemente por imágenes. Esta retracción puede contribuir a la insuficiencia de la válvula. La medición del ángulo comisural de la cúspide no fusionada con TEE antes de la derivación cardiopulmonar ayuda al cirujano a planificar la reparación (Fig. 10). Por lo tanto, la simetría de una VAB de tipo fusionado se define por el ángulo entre las comisuras de la cúspide no fusionada y es un parámetro crítico para la reparación quirúrgica de la VAB regurgitante.

VÁLVULA AÓRTICA BICÚSPIDE DE DOS SENOS

La VAB de tipo dos senos es poco común, representando aproximadamente el 5-7% de los casos de VAB^{2,6,28}. En contraste con el tipo fusionado, la apariencia de la VAB de dos senos no sugiere que dos de las tres cúspides se hayan fusionado, sino que hay dos cúspides de aproximadamente el mismo tamaño y forma, que cada una ocupa 180° de la circunferencia anular, y que estas se «formaron» dentro de dos senos aórticos solamente, lo que resultó en una válvula de dos senos/dos cúspides (Figs. 11 y 12) con ángulos comisurales de 180° . Es difícil determinar cuáles dos

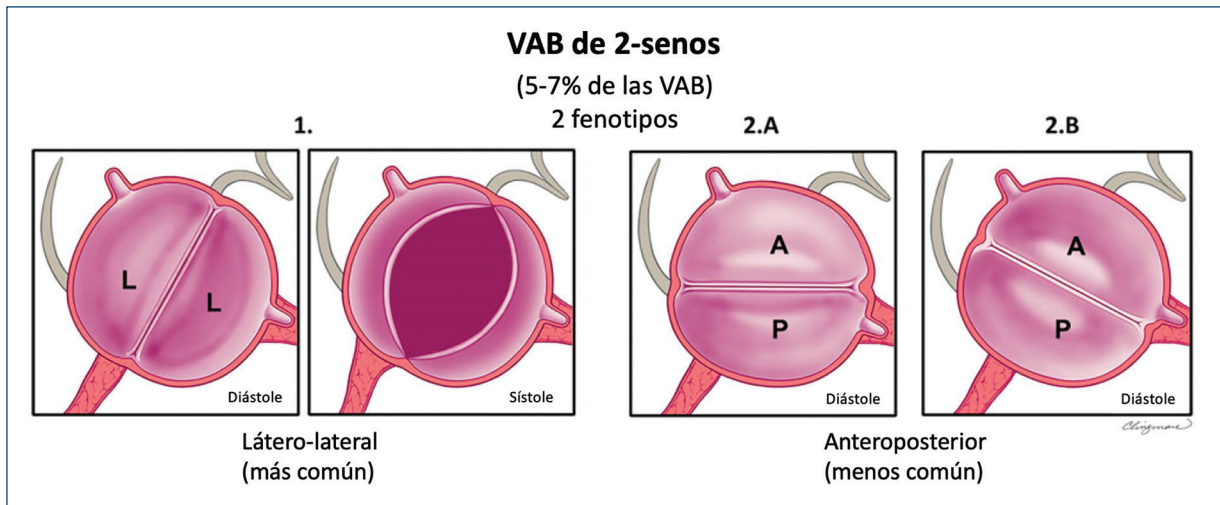


Figura 11. Esquema de los fenotipos de la válvula aórtica bicúspide (VAB) de tipo dos senos vistos por el ecocardiograma transtorácico en eje corto paraesternal. Aplicable a vistas tomográficas similares obtenidas de la tomografía computarizada cardíaca y resonancia magnética cardíaca, la figura muestra fenotipos de VAB de dos senos como vistas ampliadas de la base del corazón para la correlación anatómica con los puntos de referencia. **1:** VAB de tipo dos senos latero-lateral con solo dos senos aórticos distinguibles en diástole y dos cúspides de aproximadamente el mismo tamaño y forma, cada una ocupando 180° de la circunferencia, con un ángulo de 180° de las comisuras. Nótese que aunque es posible sospechar fusión derecha-no coronaria, las referencias anatómicas no están claras porque tanto las cúspides «izquierda» como «no coronaria» ocupan porciones de la ubicación anatómica normal de la cúspide «no coronaria», y la línea comisural posterior está casi alineada con el *septum* interauricular, dividiendo la ubicación anatómica de la cúspide no coronaria normal (Figs. 5 y 12). La VAB de tipo dos senos fenotipo latero-lateral tiene una arteria coronaria que surge de cada seno. **2A:** una VAB de tipo dos senos fenotipo antero-posterior con solo dos senos aórticos distinguibles en diástole y dos cúspides de aproximadamente el mismo tamaño y forma, cada uno ocupando 180° de la circunferencia, con un ángulo de 180° de las comisuras. Nótese que aunque es posible sospechar fusión derecha-izquierda, las referencias anatómicas no están claras porque la línea comisural en realidad divide la ubicación anatómica normal de la cúspide izquierda, de modo que tanto la cúspide funcional anterior como la posterior parecen tener una «parte» de la cúspide izquierda normal (Figs. 5 y 12). **2B:** una VAB de tipo dos senos fenotipo antero-posterior que se asemeja a una fusión derecha-izquierda fusionada pero sin rafé, con solo dos senos aórticos distinguibles en diástole y dos cúspides del mismo tamaño/forma, cada uno ocupando 180° de la circunferencia. La VAB antero-posterior de dos senos puede tener arterias coronarias que surgen de cada cúspide (**2A**) o desde la cúspide funcional anterior (**2B**) (modificada de Michelena et al., 2020⁶ con permiso de Elsevier).

cúspides podrían haberse unido para formar una VAB de dos senos, pero generalmente es evidente si las cúspides son latero-laterales (de lado a lado) o antero-posteriores (adelante y atrás) dentro del plano de la base del corazón de eje corto (Figs. 11 y 12); por lo tanto, estos son los dos fenotipos específicos de la categoría de la VAB de dos senos. La VAB latero-lateral de dos senos tiene una arteria coronaria que surge de cada seno, mientras que la VAB antero-posterior puede tener una arteria coronaria que surge de cada seno o ambas arterias coronarias que surgen del seno anterior (Figs. 11 y 12). La VAB de dos senos probablemente representa una expresión más grave de los mecanismos embriológicos que conducen a la VAB fusionada. Es apropiado referirse a estos fenotipos como VAB latero-lateral de dos senos y VAB antero-posterior de

dos senos. Ocasionalmente, a pesar de la sospecha, puede ser difícil estar seguro de si solo hay dos senos, en cuyo caso se pueden usar términos como posible o probable VAB de dos senos. Hay una falta de datos científicos sobre las asociaciones clínicas/pronósticas de la VAB de dos senos, que representa una forma «morfológicamente severa» de la VAB. Por lo tanto, esperamos que por medio de este sistema de nomenclatura/clasificación, la comunidad investigadora dirija más atención hacia este tipo de VAB.

LA VÁLVULA AÓRTICA BICÚSPIDE DE TIPO FUSIÓN PARCIAL (O FORME FRUSTE)

Se desconoce la prevalencia de este tipo de VAB de fusión parcial recientemente descrito (o VAB *forme*

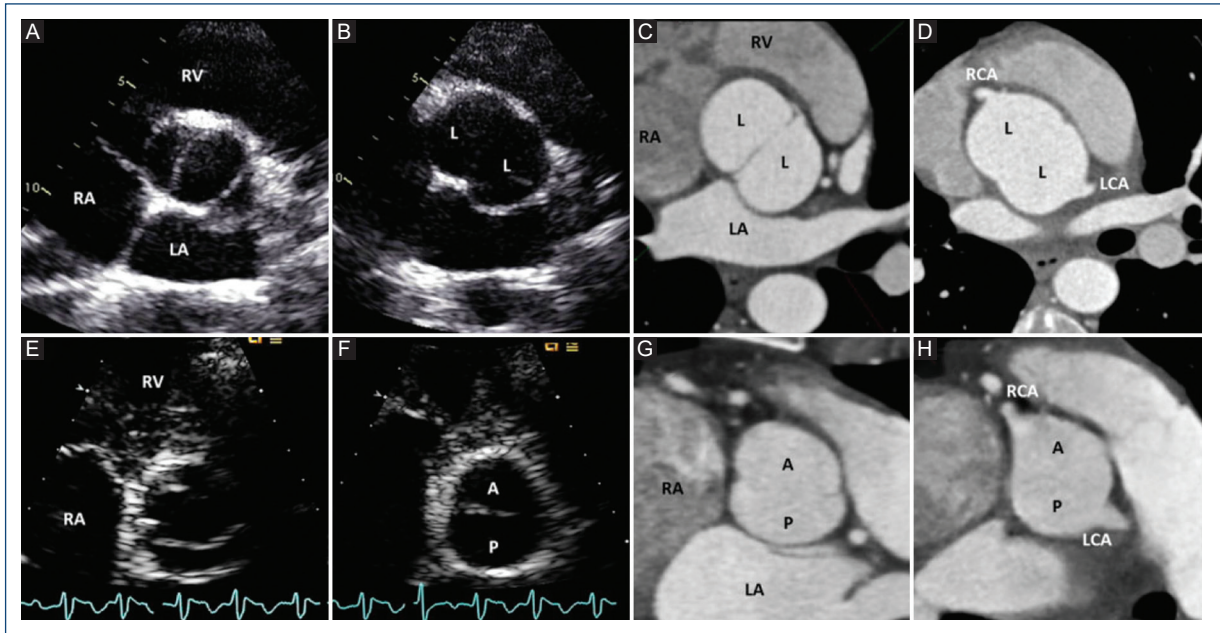


Figura 12. Imágenes diastólicas y sistólicas de eje corto de los fenotipos de la válvula aórtica bicúspide de dos senos obtenidas a partir de ecocardiografía transtorácica y diastólicas de tomografía computarizada cardiaca con sincronización electrocardiográfica. **A:** una válvula aórtica bicúspide de dos senos latero-lateral en sistole, con la línea comisural dividiendo la posición anatómica normal de la cúspide no coronaria (**B-C**), con solo dos senos aórticos distinguibles en diástole (**B**), y cúspides de tamaño/forma aproximadamente iguales que ocupan 180° de la circunferencia, reproducibles en un corte de tomografía equivalente como se ve con la tomografía computarizada cardiaca (**C**). Observe las arterias coronarias que surgen una de cada cúspide (**D**). **E:** una VAB de dos senos antero-posterior en sistole, con la línea comisural dividiendo la posición anatómica normal de la cúspide coronaria izquierda. **F:** imagen diastólica con solo dos senos aórticos distinguibles y cúspides de tamaño/forma aproximadamente iguales que ocupan 180° de la circunferencia, reproducibles en un corte tomográfico equivalente como se ve con la tomografía computarizada cardiaca (**G**). Observe las arterias coronarias que surgen una de cada cúspide en este ejemplo en particular (**H**). RA: aurícula derecha; RV: ventrículo derecho; LA: aurícula izquierda; A: cúspide anterior; P: cúspide posterior; L: cúspide lateral; RCA: arteria coronaria derecha; LCA: arteria coronaria izquierda.

fruste [forma frustrada]]⁴⁵ (Fig. 13). La apariencia de la VAB de fusión parcial es la de una válvula aórtica tricúspide típica con tres cúspides simétricas con una apertura triangular sistólica y ángulos comisurales de 120°, sin embargo en la inspección quirúrgica o la imagen de alta resolución se observa menos del 50% de fusión entre dos cúspides en la base de una comisura, formando un pequeño «minirafé»^{6,45-47}. Es importante reconocer y seguir estudiando la VAB de fusión parcial, que se ha descrito con mayor frecuencia en el quirófano en pacientes sometidos a cirugía por dilatación aórtica⁴⁵ (Fig. 14)⁴⁷. Esta VAB *forme fruste* resulta en la alteración de los patrones de flujo aórtico, que consiste en un aumento de la excentricidad del flujo y un aumento de los vórtices⁴⁶, quizás explicando parcialmente la aparente alta prevalencia de dilatación aórtica en estos pacientes. Referirse a este fenotipo como VAB de fusión parcial o VAB *forme fruste* es apropiado, al igual que señalar

entre qué cúspides se produce la fusión: derecha-izquierda, derecha-no coronaria y así sucesivamente.

Definición de dilatación aórtica y aortopatía de la válvula aórtica bicúspide

DEFINICIÓN DE DILATACIÓN AÓRTICA

La definición clásica de «aneurisma aórtico»⁴⁸ rara vez se aplica en la práctica clínica, y el término aneurisma tiene una connotación sombría o catastrófica para los pacientes. Por lo tanto, proponemos un término simple y universal: dilatación aórtica. Los términos descriptivos cualitativos, como la dilatación sacular o fusiforme o el borramiento de la STJ, pueden ser importantes para los especialistas en aorta y los cirujanos. Una discusión completa sobre la dilatación aórtica en pacientes con VAB se presenta en el documento completo¹.

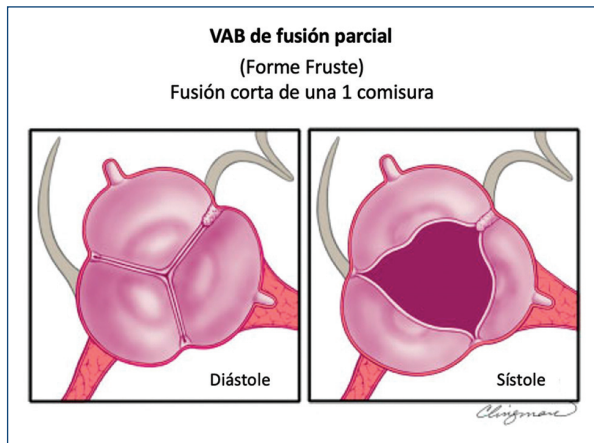


Figura 13. Esquema del fenotipo de la válvula aórtica bicúspide de fusión parcial visto en la proyección del eje corto paraesternal del ecocardiograma transtorácico. Panel izquierdo. La apariencia en diástole de la válvula aórtica bicúspide de fusión parcial o *forme fruste* (forma frustrada) es la de una válvula aórtica tricúspide. Panel derecho. El diagnóstico por imágenes generalmente se realiza en sístole. Aunque la apertura parece triangular, hay una pequeña fusión de las cúspides derecha e izquierda con un «minirafé». Estos pueden sospecharse mediante ecocardiograma transtorácico o transesofágico, y confirmarse mediante un ecocardiograma transesofágico tridimensional, resonancia magnética cardíaca o tomografía computarizada cardíaca. La confirmación definitiva generalmente se realiza mediante inspección quirúrgica o análisis patológico (*modificada de Michelen et al., 2020⁶ con permiso de Elsevier*).

FENOTIPOS AORTOPÁTICOS DE LA VÁLVULA AÓRTICA BICÚSPIDE

La importancia de reconocer los fenotipos aortopáticos de la VAB es que su presencia y asociación con fenotipos valvulares específicos y patrones de disfunción pueden implicar diferente evolución clínica para un paciente con VAB⁴⁹. Existen dos formas principales de fenotipos de VAB de dilatación aórtica: a) el fenotipo ascendente (dilatación ubicada preferentemente en el tracto tubular ascendente más allá de la STJ) (Fig. 15), que representa aproximadamente el 70% de los casos de aortopatía por VAB, y b) el fenotipo de raíz (dilatación preferentemente localizada en la raíz [senos de Valsalva]), que representa aproximadamente el 20% de los casos de aortopatía por VAB (Fig. 15)^{6,40,41,50}. Es importante destacar que el fenotipo de raíz puede tener una dilatación ascendente leve, pero prevalece significativamente en la raíz, y el fenotipo ascendente puede tener una dilatación leve de la raíz, pero prevalece significativamente en la porción ascendente. Además, estas dos

categorías a menudo corresponden a dos fenotipos generales de pacientes claramente distintos: en general, el paciente adulto o adulto mayor con VAB, ya sea hombre o mujer, que presenta con esclerosis/estenosis de la válvula aórtica (fenotipo ascendente) de una VAB de fusión derecha-no coronaria, y el paciente más joven con VAB, generalmente de sexo masculino, que presenta insuficiencia aórtica de grados que van de leve a grave (fenotipo de raíz) con VAB de fusión derecha-izquierda^{40,51,52}. Sin embargo, esas asociaciones no son inequívocas, y la VAB con fusión derecha-izquierda puede asociarse con cualquiera de los fenotipos aórticos⁵². El fenotipo de raíz se ha asociado con mayor riesgo de disección aórtica aguda en el seguimiento postoperatorio de pacientes con VAB que se habían sometido a un reemplazo simple de la válvula aórtica en comparación con el fenotipo ascendente⁵³.

Notablemente, en algunos casos la dilatación de la aorta no prevalece significativamente en un segmento específico. En una proporción de estos casos, una dilatación localizada en la primera observación puede evolucionar durante el seguimiento, con posible dilatación de segmentos adyacentes previamente normales de la aorta. En este escenario, el fenotipo ascendente puede presentarse, especialmente si hay una válvula de fusión derecha-no coronaria, con dilatación asociada del arco aórtico; es apropiado referirse a esta condición como fenotipo ascendente extendido. Del mismo modo, se ha demostrado que el fenotipo de raíz se asocia de forma independiente con un crecimiento más rápido del tracto tubular ascendente, de modo que se han observado casos de extensión de una configuración inicial del fenotipo de raíz hacia una dilatación significativa de ambos tractos (Fig. 15); fenotipo de raíz extendido sería la definición apropiada de esta forma. En el contexto de un fenotipo de raíz, la presencia y progresión de borramiento de la STJ puede ser un signo inicial de este tipo de evolución.

Resumen final

La expresión fenotípica de la VAB representa un continuo anatómico que muy probablemente está relacionado con la severidad de sus mecanismos embriológicos. Por lo tanto, proponemos la existencia de un espectro o continuo anatómico general (Fig. 16) de los fenotipos de VAB en orden de «bicuspidización», siendo la VAB de dos senos la de mayor bicuspidización y la VAB *forme fruste* la de menor bicuspidización. Este espectro representa un continuo de aumento de los ángulos de

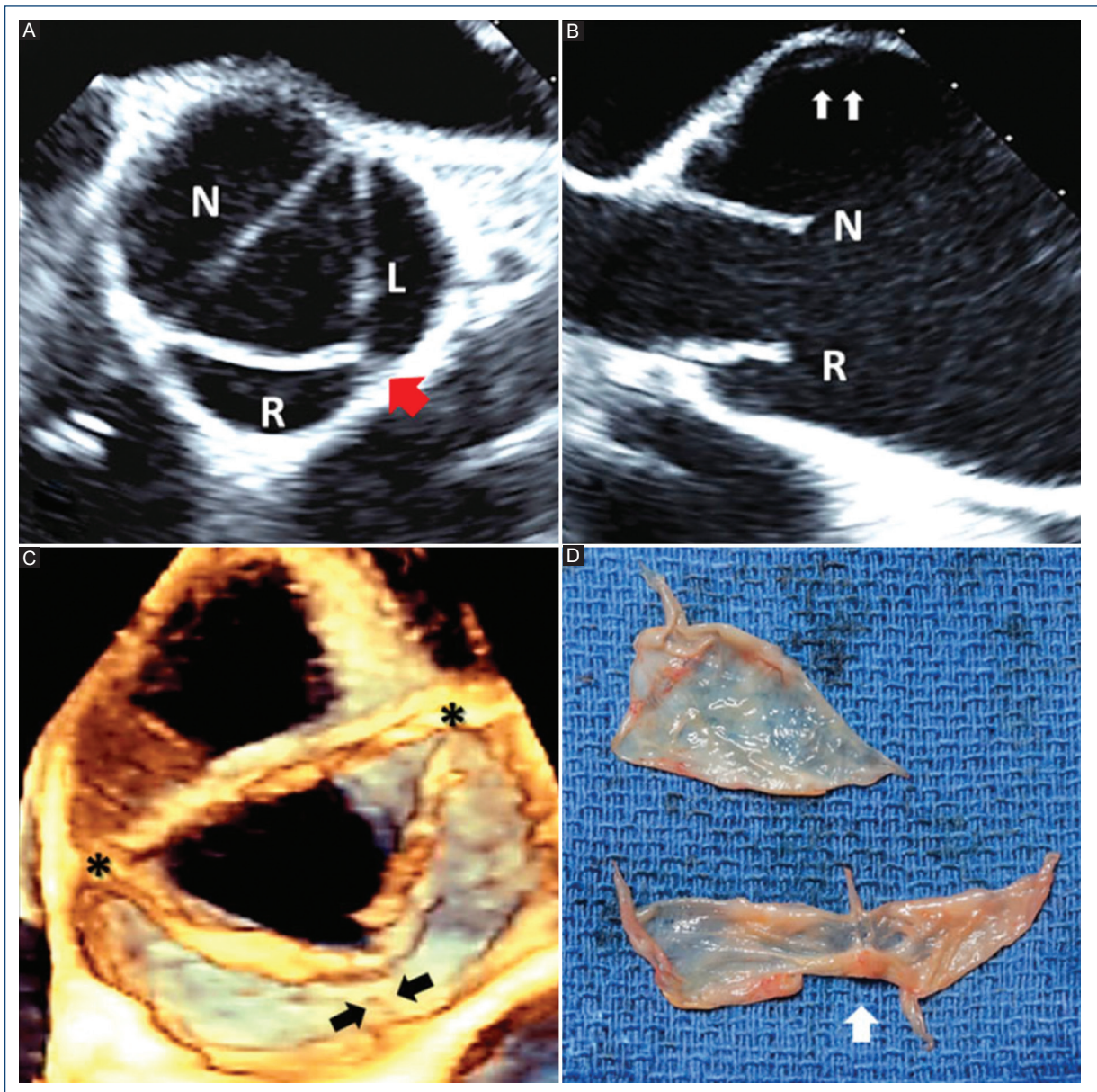


Figura 14. Imágenes sistólicas de ecocardiograma transesofágico y fotografía intraoperatoria de una válvula aórtica bicúspide de fusión parcial. **A:** el ecocardiograma transesofágico intraoperatorio de dos dimensiones muestra una apertura sistólica triangular con una sospecha de pequeña fusión entre las cúspides derecha (R) e izquierda (L) (flecha roja). **B:** el eje largo transesofágico bidimensional no muestra evidencia de domo sistólico con dilatación asimétrica del seno no coronario (flechas), que se acompaña de una dilatación significativa de la aorta ascendente en este paciente. **C:** el eje corto sistólico transesofágico tridimensional muestra un pequeño rafé (flechas) entre las cúspides derecha e izquierda con otras dos comisuras normales (asteriscos). **D:** la válvula explantada muestra el pequeño rafé entre las cúspides derecha e izquierda (flecha). N: cúspide no coronaria.

la comisura de la cúspide no fusionada y una creciente similitud del tamaño y la forma de las dos cúspides.

Basado en la nueva nomenclatura y consenso de clasificación, la **figura 17** presenta un algoritmo simple de la evaluación crítica por imágenes para la válvulo-aortopatía por VAB. Tres aspectos anatómicos

críticos que deben describirse en todos los pacientes con VAB son: a) el tipo y fenotipo específico de la VAB y la función valvular; b) la presencia y características del rafé, y el tamaño/forma de las cúspides y la simetría de la VAB, y c) la presencia y fenotipo de aortopatía (dilatación aórtica) y si hay o no coartación presente.

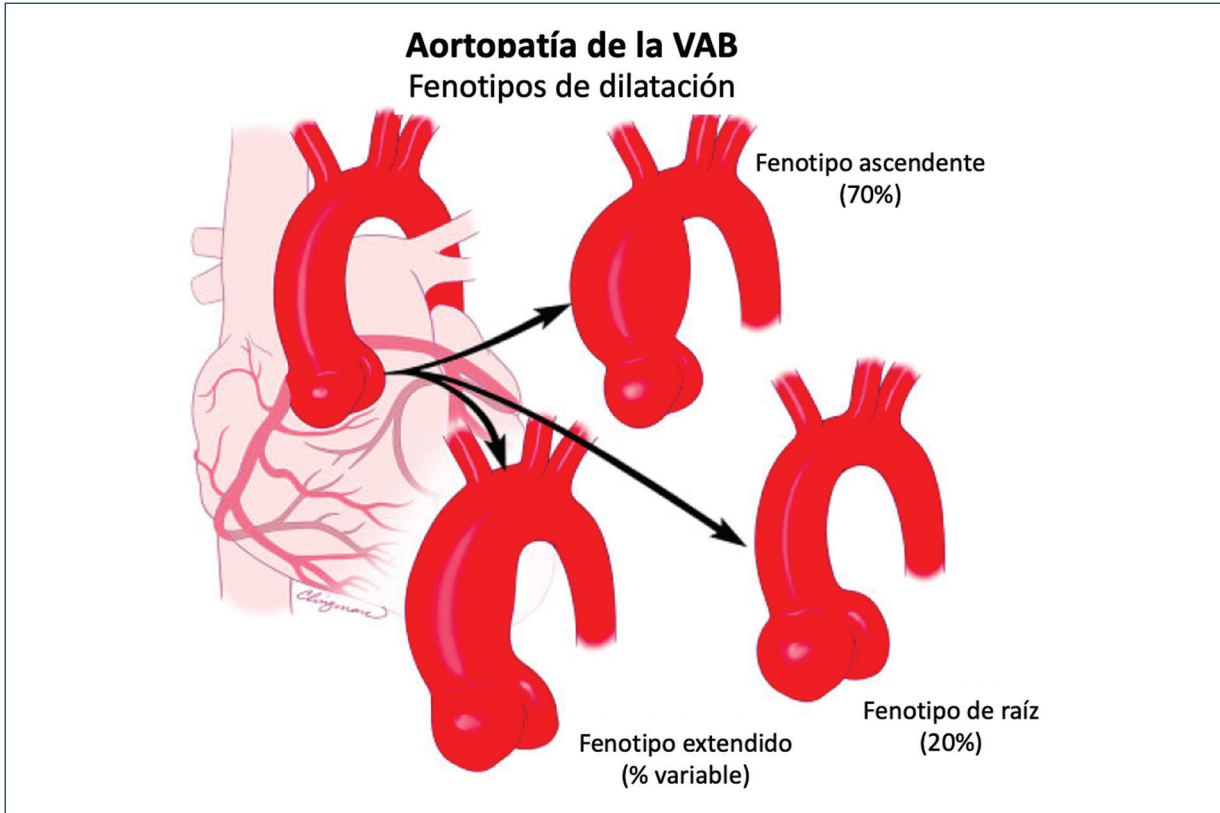


Figura 15. Fenotipos de aortopatía de la válvula aórtica bicúspide. A la izquierda se ve una aorta normal. Arriba: el fenotipo más común (aproximadamente 70%), el fenotipo ascendente es la dilatación preferente de la aorta tubular ascendente. Medio: el fenotipo de raíz implica la dilatación preferencial de la raíz, observada en aproximadamente el 20% de los pacientes con válvula aórtica bicúspide con aortopatía. Abajo: el fenotipo extendido muestra dilatación de la raíz, la aorta ascendente y el arco. Los fenotipos extendidos más comunes son raíz más aorta ascendente y aorta ascendente más arco.

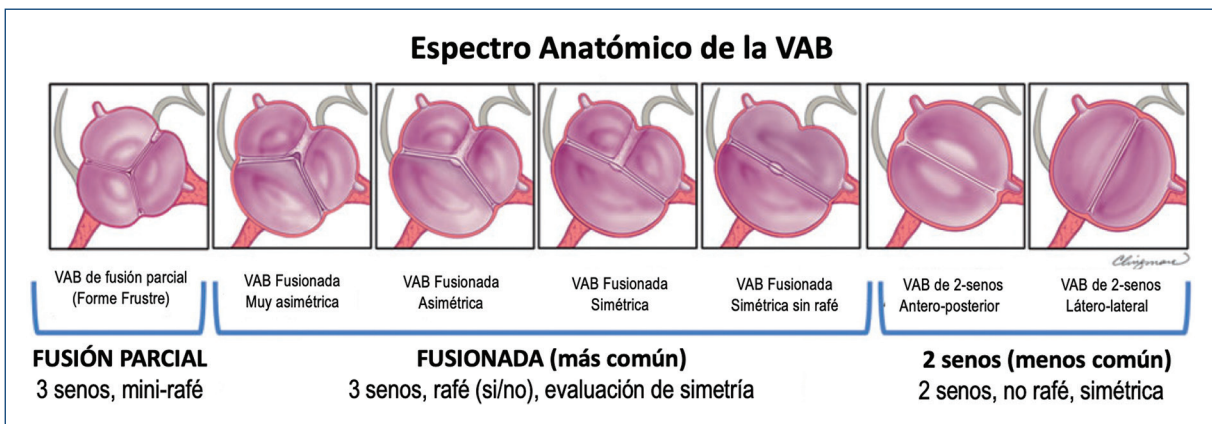


Figura 16. Esquema del espectro anatómico de la válvula aórtica bicúspide (VAB) utilizando la fusión más común, derecha-izquierda, como ejemplo. De izquierda a derecha, observe la VAB de fusión parcial que se asemeja a una válvula aórtica tricúspide probablemente asociada con un defecto embriológico leve, luego comienza un continuo de aumento de los ángulos comisurales de la cúspide no fusionada con aumento de la similitud de tamaño/forma de las cúspides, terminando con los fenotipos de VAB de dos senos que representan una «bicuspidización» casi perfecta y probablemente estén asociados con los defectos embriológicos más severos (modificada de Michelena et al., 2020⁶ con permiso de Elsevier).

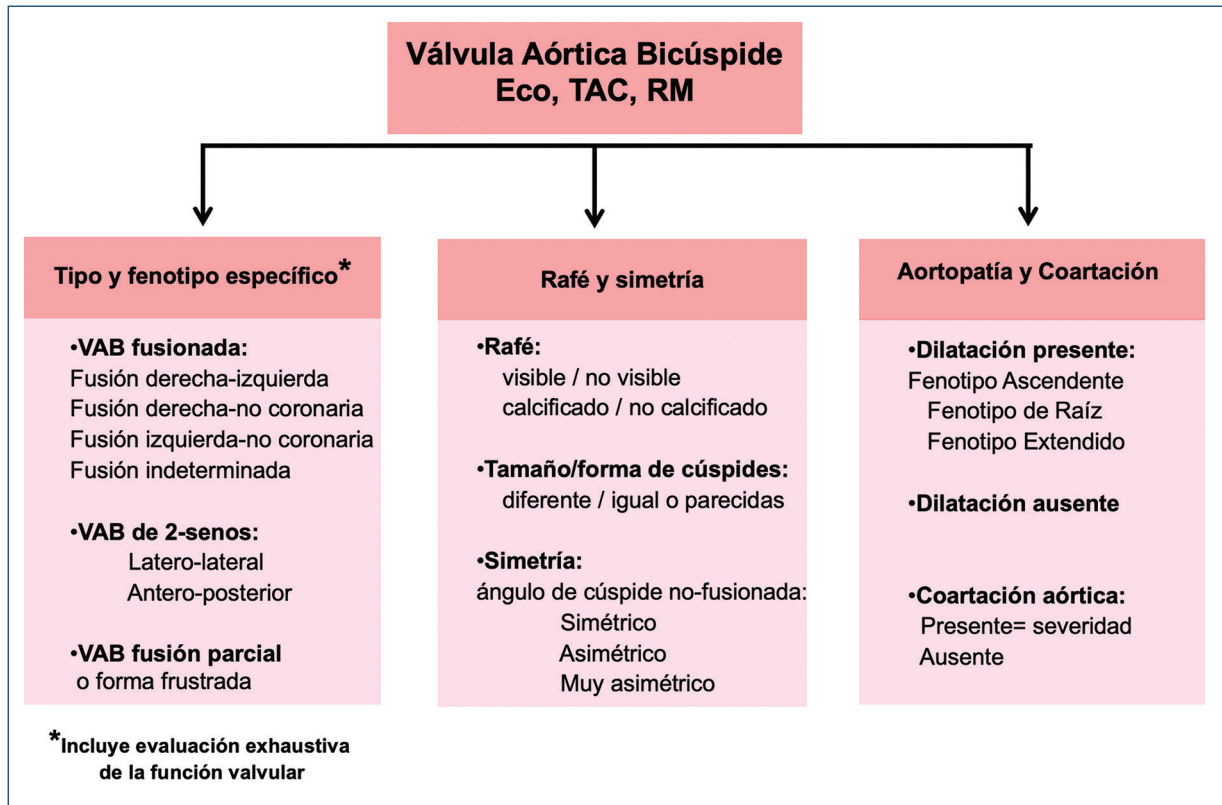


Figura 17. Evaluación crítica por imágenes de la válvula aórtica bicúspide congénita. Eco: ecografía; TC: tomografía computarizada; RM: resonancia magnética; VAB: válvula aórtica bicúspide.

Avalas de Sociedades Internacionales

Avalado por: *Heart Valve Society (HVS)*, *European Association of Cardiovascular Imaging (EACVI)*, *Society of Thoracic Surgeons (STS)*, *American Association for Thoracic Surgery (AATS)*, *Society for Cardiovascular Magnetic Resonance (SCMR)*, *Society of Cardiovascular Computed Tomography (SCCT)*, *North American Society for Cardiovascular Imaging (NASCI)* y el *International Bicuspid Aortic Valve Consortium (BAVCon)*.

Agradecimientos

Los autores desean agradecer a Carl Clingman, MA, Ilustrador Médico Senior, Visualización Biomédica y Científica, Mayo Clinic, por sus ilustraciones.

Financiamiento

Los autores no recibieron ningún tipo de financiamiento específico para la realización de este artículo.

Conflicto de intereses

Los autores que declaran tener conflicto de interés son Emmanuel Lansac, que tiene patente de dispositivo de anillo extraaórtico de anuloplastia con Corneo Inc.; Phillippe Pibarot, que recibe financiamiento de Edwards Lifesciences y tiene conflicto de interés con el core lab de Medtronic para los servicios de ecocardiografía sin compensación personal; John K. Forrest, que recibe *grant* financiero y es consultor de Edwards Lifesciences, Medtronic Inc.; John Webb, que es consultor de Edwards Lifesciences, Abbott, Boston Scientific; Martin B. Leon, que recibe *grant* de investigación clínica institucional de Abbott, BSC, Edwards y Medtronic; Michael Markl, que tiene soporte de investigación de Siemens Healthineers, *grant* de investigación de Circle Cardiovascular Imaging y de Cryolife Inc., y es consultor de Circle Cardiovascular Imaging; Philipp Blanke, que es consultor de Edwards Lifesciences y Circle Cardiovascular Imaging; y provee servicios de core lab de tomografía computarizada para Edwards Lifesciences, Medtronic, Neovasc y Tendyne Holdings, de los que no recibe

compensación directa; y Ruggero De Paulis, que tiene patente de injerto de raíz aórtica con Terumo Aortic y es consultor para Edwards Lifesciences, Medtronic y Terumo Aortic. El resto de los autores declaran no tener conflictos de interés.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes. Además, los autores han reconocido y seguido las recomendaciones según las guías SAGER dependiendo del tipo y naturaleza del estudio.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Uso de inteligencia artificial para generar textos. Los autores declaran que no han utilizado ningún tipo de inteligencia artificial generativa en la redacción de este manuscrito ni para la creación de figuras, gráficos, tablas o sus correspondientes pies o leyendas.

Bibliografía

- Michelena HI, Della Corte A, Evangelista A, Maleszewski JJ, Edwards WD, Roman MJ, et al. International consensus statement on nomenclature and classification of the congenital bicuspid aortic valve and its aortopathy, for clinical, surgical, interventional and research purposes. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2021;162(3):e383-e414.
- 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.
- Michelena HI, Suri RM, Katan O, Eleid MF, Clavel MA, Maurer MJ, et al. Sex differences and survival in adults with bicuspid aortic valves: Verification in 3 contemporary echocardiographic cohorts. *J Am Heart Assoc.* 2016;5(10):e004211.
- Roberts WC. The congenitally bicuspid aortic valve. A study of 85 autopsy cases. *Am J Cardiol.* 1970;26:72-83.
- Michelena HI, Vallabhajosyula S, Prakash SK. Nosology spectrum of the bicuspid aortic valve condition: Complex-presentation válvulo-aortopathy. *Circulation.* 2020;142:294-9.
- Michelena HI, Della Corte A, Evangelista A, Maleszewski JJ, Enriquez-Sarano M, Bax JJ, et al. Speaking a common language: Introduction to a standard terminology for the bicuspid aortic valve and its aortopathy. *Prog Cardiovasc Dis.* 2020;63(4):419-24.
- Niaz T, Poterucha JT, Johnson JN, Craviari C, Nienaber T, Palfreeman J, et al. Incidence, morphology, and progression of bicuspid aortic valve in pediatric and young adult subjects with coexisting congenital heart defects. *Congenit Heart Dis.* 2017;12:261-9.
- Niaz T, Poterucha JT, Olson TM, Johnson JN, Craviari C, Nienaber T, et al. Characteristic morphologies of the bicuspid aortic valve in patients with genetic syndromes. *J Am Soc Echocardiogr.* 2018;31:194-200.
- 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;306:1104-12.
- Masri A, Svensson LG, Griffin BP, Desai MY. Contemporary natural history of bicuspid aortic valve disease: a systematic review. *Heart.* 2017;103:1323-30.
- Michelena HI, Chandrasekaran K, Topilsky Y, Messika-Zeitoun D, Della Corte A, Evangelista A, et al. The bicuspid aortic valve condition: The critical role of echocardiography and the case for a standard nomenclature consensus. *Prog Cardiovasc Dis.* 2018;61:404-15.
- Michelena HI, Katan O, Suri RM, Baddour LM, Enriquez-Sarano M. Incidence of infective endocarditis in patients with bicuspid aortic valves in the community. *Mayo Clin Proc.* 2016;91:122-3.
- Tanaka R, Yoshioka K, Niinuma H, Ohsawa S, Okabayashi H, Ehara S. Diagnostic value of cardiac CT in the evaluation of bicuspid aortic stenosis: comparison with echocardiography and operative findings. *AJR Am J Roentgenol.* 2010;195:895-9.
- Gleeson TG, Mwangi I, Horgan SJ, Craddock A, Fitzpatrick P, Murray JG. Steady-state free-precession (SSFP) cine MRI in distinguishing normal and bicuspid aortic valves. *J Magn Reson Imaging.* 2008;28:873-8.
- Borger MA, Fedak PWM, Stephens EH, Gleason TG, Girdauskas E, Ikonomidis JS, et al. The American Association for Thoracic Surgery consensus guidelines on bicuspid aortic valve-related aortopathy: Executive summary. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2018;156:473-80.
- Sievers HH, Schmidtke C. A classification system for the bicuspid aortic valve from 304 surgical specimens. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007;133:1226-33.
- 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;94:1634-8.
- Kang JW, Song HG, Yang DH, Baek S, Kim DH, Song JM, et al. Association between bicuspid aortic valve phenotype and patterns of valvular dysfunction and bicuspid aortopathy: comprehensive evaluation using MDCT and echocardiography. *JACC Cardiovasc Imaging.* 2013;6:150-61.
- Schneider U, Feldner SK, Hofmann C, Schope J, Wagenpfeil S, Giebels C, et al. Two decades of experience with root remodeling and valve repair for bicuspid aortic valves. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2017;153:S65-S71.
- de Kerchove L, Mastrobuoni S, Froede L, Tamer S, Boodhwani M, van Dyck M, et al. Variability of repairable bicuspid aortic valve phenotypes: towards an anatomical and repair-oriented classification. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2019 Feb 20;ezz033. doi: 10.1093/ejcts/ezz033. Online ahead of print.
- Fernandez B, Soto-Navarrete MT, Lopez-Garcia A, Lopez-Unzu MA, Duran AC, Fernandez MC. Bicuspid aortic valve in 2 model species and review of the literature. *Vet Pathol.* 2020;57:321-31.
- Slostad BD, Witt CM, O'Leary PW, Maleszewski JJ, Scott CG, Dearani JA, et al. Unicuspid aortic valve: Demographics, comorbidities, echocardiographic features, and long-term outcomes. *Circulation.* 2019;140:1853-5.
- Tsang MY, Abudlab MM, Ammash NM, Naqvi TZ, Edwards WD, Nkomo VT, et al. Quadricuspid aortic valve: Characteristics, associated structural cardiovascular abnormalities, and clinical outcomes. *Circulation.* 2016;133:312-9.
- Fealey ME, Edwards WD, Miller DV, Maleszewski JJ. Unicommisural aortic valves: gross, histological, and immunohistochemical analysis of 52 cases (1978-2008). *Cardiovasc Pathol.* 2012;21:324-33.
- Naito S, Sequeira-Gross T, Petersen J, Holst T, Reichenspurner H, Girdauskas E. Focus on a rare clinical entity: unicuspid aortic valve disease. *Expert Rev Cardiovasc Ther.* 2020;18:625-33.
- Michelena HI, Desjardins VA, Avierinos JF, Russo A, Nkomo VT, Sundt TM, et al. Natural history of asymptomatic patients with normally functioning or minimally dysfunctional bicuspid aortic valve in the community. *Circulation.* 2008;117:2776-84.
- Angelini A, Ho SY, Anderson RH, Devine WA, Zuberbuhler JR, Becker AE, et al. The morphology of the normal aortic valve as compared with the aortic valve having two leaflets. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1989;98:362-7.
- Sabet HY, Edwards WD, Tazelaar HD, Daly RC. Congenitally bicuspid aortic valves: a surgical pathology study of 542 cases (1991 through 1996) and a literature review of 2,715 additional cases. *Mayo Clin Proc.* 1999;74:14-26.
- Sievers HH, Hemmer W, Beyersdorf F, Moritz A, Moosdorf R, Lichtenberg A, et al.; Working Group for Aortic Valve Surgery of German Society of T and Cardiovascular S. The everyday used nomenclature of the aortic root components: the tower of Babel? *Eur J Cardiothorac Surg.* 2012;41:478-82.
- de Kerchove L, Jashari R, Boodhwani M, Duy KT, Lengele B, Gianello P, et al. Surgical anatomy of the aortic root: implication for valve-sparing reimplantation and aortic valve annuloplasty. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2015;149:425-33.
- Khelil N, Sleilat G, Palladino M, Fouda M, Escande R, Debauchez M, et al. Surgical anatomy of the aortic annulus: landmarks for external annuloplasty in aortic valve repair. *Ann Thorac Surg.* 2015;99:1220-6.
- El Khoury G, Glineur D, Rubay J, Verhelst R, d'Acroz Y, Poncellet A, et al. Functional classification of aortic root/valve abnormalities and their correlation with etiologies and surgical procedures. *Curr Opin Cardiol.* 2005;20:115-21.
- Yang LT, Pellikka PA, Enriquez-Sarano M, Maalouf JF, Scott CG, Michelena HI. Stage B aortic regurgitation in bicuspid aortic valve: New observations on progression rate and predictors. *JACC Cardiovasc Imaging.* 2020;13(6):1442-5.
- Schneider U, Hofmann C, Aicher D, Takahashi H, Miura Y, Schafers HJ. Suture annuloplasty significantly improves the durability of bicuspid aortic valve repair. *Ann Thorac Surg.* 2017;103:504-10.

35. Stefek HA, Lin KH, Rigsby CK, Michelena HI, Aouad P, Barker AJ, et al. Eccentric enlargement of the aortic sinuses in pediatric and adult patients with bicuspid aortic valves: A cardiac MRI study. *Pediatr Cardiol.* 2020;41(2):350-60.
36. Kong WK, Delgado V, Poh KK, Regeer MV, Ng AC, McCormack L, et al. Prognostic implications of raphe in bicuspid aortic valve anatomy. *JAMA Cardiol.* 2017;2:285-92.
37. Evangelista A, Gallego P, Calvo-Iglesias F, Bermejo J, Robledo-Carmona J, Sanchez V, et al. Anatomical and clinical predictors of valve dysfunction and aortic dilation in bicuspid aortic valve disease. *Heart.* 2018;104:566-73.
38. Yang LT, Enriquez-Sarano M, Michelena HI. The bicuspid aortic valve raphe: an evolving structure. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging.* 2020;21(5):590.
39. Kong WKF, Regeer MV, Poh KK, Yip JW, van Rosendaal PJ, Yeo TC, et al. Inter-ethnic differences in valve morphology, valvular dysfunction, and aortopathy between Asian and European patients with bicuspid aortic valve. *Eur Heart J.* 2018;39:1308-13.
40. Della Corte A, Bancone C, Quarto C, Dialetto G, Covino FE, Scardone M, et al. Predictors of ascending aortic dilatation with bicuspid aortic valve: a wide spectrum of disease expression. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2007;31:397-404; discussion 404-5.
41. Detaint D, Michelena HI, Nkomo VT, Vahanian A, Jondeau G, Sarano ME. Aortic dilatation patterns and rates in adults with bicuspid aortic valves: a comparative study with Marfan syndrome and degenerative aortopathy. *Heart.* 2014;100(2):126-34.
42. Fernandes SM, Sanders SP, Khairy P, Jenkins KJ, Gauvreau K, Lang P, et al. Morphology of bicuspid aortic valve in children and adolescents. *J Am Coll Cardiol.* 2004;44:1648-51.
43. Fernandes SM, Khairy P, Sanders SP, Colan SD. Bicuspid aortic valve morphology and interventions in the young. *J Am Coll Cardiol.* 2007;49:2211-4.
44. Aicher D, Kunihara T, Abou Issa O, Brittner B, Graber S, Schafers HJ. Valve configuration determines long-term results after repair of the bicuspid aortic valve. *Circulation.* 2011;123:178-85.
45. Sperling JS, Lubat E. Forme fruste or 'incomplete' bicuspid aortic valves with very small raphes: The prevalence of bicuspid valve and its significance may be underestimated. *Int J Cardiol.* 2015;184:1-5.
46. Guala A, Rodriguez-Palomares J, Galian-Gay L, Teixido-Tura G, Johnson KM, Wieben O, et al. Partial aortic valve leaflet fusion is related to deleterious alteration of proximal aorta hemodynamics. *Circulation.* 2019;139:2707-9.
47. Michelena HI, Yang LT, Enriquez-Sarano M, Pochettino A. The elusive 'forme fruste' bicuspid aortic valve: 3D transoesophageal echocardiography to the rescue. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging.* 2020;21(10):1169.
48. Hiratzka LF, Bakris GL, Beckman JA, Bersin RM, Carr VF, Casey DE Jr., et al. 2010 ACCF/AHA/AATS/ACR/ASA/SCA/SCAI/SIR/STS/SVM guidelines for the diagnosis and management of patients with Thoracic Aortic Disease: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines, American Association for Thoracic Surgery, American College of Radiology, American Stroke Association, Society of Cardiovascular Anesthesiologists, Society for Cardiovascular Angiography and Interventions, Society of Interventional Radiology, Society of Thoracic Surgeons, and Society for Vascular Medicine. *Circulation.* 2010;121:e266-369.
49. Della Corte A, Michelena HI, Citarella A, Votta E, Piatti F, Lo Presti F, et al. Risk stratification in bicuspid aortic valve aortopathy: Emerging evidence and future perspectives. *Curr Probl Cardiol.* 2019;46(3):100428.
50. Della Corte A, Bancone C, Buonocore M, Dialetto G, Covino FE, Manduca S, et al. Pattern of ascending aortic dimensions predicts the growth rate of the aorta in patients with bicuspid aortic valve. *JACC Cardiovascular Imaging.* 2013;6:1301-10.
51. Della Corte A, Bancone C, Dialetto G, Covino FE, Manduca S, Montibello MV, et al. The ascending aorta with bicuspid aortic valve: a phenotypic classification with potential prognostic significance. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2014;46:240-7; discussion 247.
52. Wojnarski CM, Roselli EE, Idrees JJ, Zhu Y, Carnes TA, Lowry AM, et al. Machine-learning phenotypic classification of bicuspid aortopathy. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2018;155:461-469 e4.
53. Girdauskas E, Disha K, Rouman M, Espinoza A, Borger MA, Kuntze T. Aortic events after isolated aortic valve replacement for bicuspid aortic valve root phenotype: echocardiographic follow-up study. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2015;48:e71-6.