

Módulo 3. Valvulopatías y aortopatías

Valvulopatías

Todos sabemos que el ejercicio está asociado con múltiples beneficios, es por ello que se debe de alentar a todas las personas con enfermedades cardiovasculares a realizar algún tipo de actividad física, con el fin de mantener un estilo de vida saludable. Pero en ciertos casos, como en el de las valvulopatías severas, la prescripción de un ejercicio adecuado puede resultar complicada.

En el mundo occidental, la cardiopatía valvular es una patología predominantemente secundaria a un proceso degenerativo y, generalmente, prevalece a partir de la sexta década de vida. Sin embargo, existe un porcentaje en torno al 1-2 % de individuos jóvenes que padecen una valvulopatía, siendo en su gran mayoría una enfermedad congénita (Gati et al., 2019).

La información de la que disponemos sobre el impacto de la actividad física intensa en la progresión de la enfermedad cardíaca valvular es limitada, y es por ello que las recomendaciones actuales se basan en la opinión de consenso. De hecho, no sabemos si el ejercicio físico regular puede retrasar el desarrollo de valvulopatías severas. Sin embargo, la implementación de programas de rehabilitación cardíaca en estos individuos ha demostrado una mejora de la capacidad funcional, de la fuerza muscular, flexibilidad y de la calidad de vida.

El tratamiento de las personas que hacen ejercicio con cardiopatía valvular requiere un enfoque estructurado que incorpore varios factores clave, como el estado sintomático, la capacidad funcional, el tipo y la naturaleza de la lesión valvular, el impacto en la estructura y función ventricular; además del efecto sobre las presiones pulmonares. Como recomendación general, la valoración de las valvulopatías comienza con una evaluación general clínica, seguida de los estudios de imagen pertinentes y las recomendaciones en función de la severidad y sintomatología.

En el presente capítulo realizaremos una revisión de las patologías valvulares más frecuentes (aórtica y mitral), haciendo hincapié en las recomendaciones relacionadas con el ejercicio físico, así como en las enfermedades aórticas, tanto de etiología genética como adquirida.



Patología válvula aórtica

Estenosis aórtica

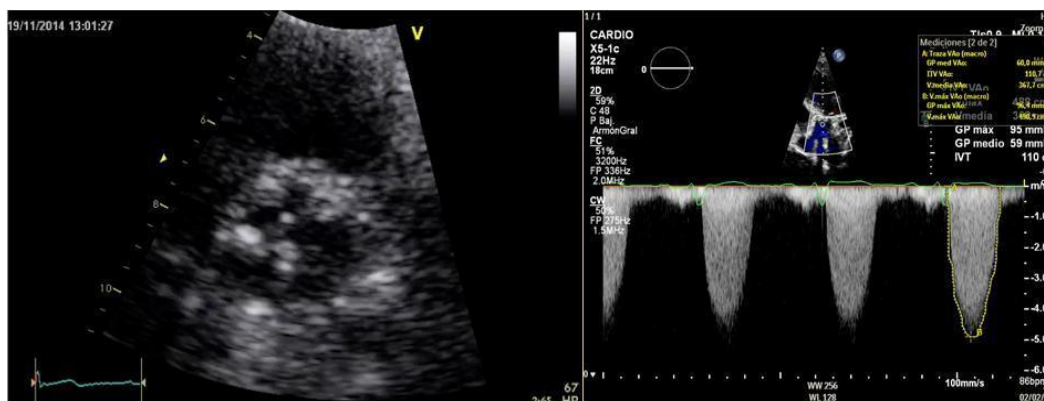
La estenosis aórtica (EA) es una causa bien conocida de muerte súbita cardiaca relacionada con el esfuerzo, pero es responsable de menos del 4 % de los eventos en deportistas jóvenes (Maron, 2003). Una historia de disminución de la tolerancia al ejercicio, disnea de esfuerzo o angina inducida por el ejercicio en un atleta con un soplo sistólico debe de hacernos sospechar esta valvulopatía.

Su etiología más frecuente en la población de edad avanzada es la degenerativa, pero en individuos jóvenes se ha de descartar la presencia de una patología congénita subyacente, como es la válvula aórtica bicúspide (VAB) (Baumgartner et al., 2017).

Evaluación

La ecocardiografía Doppler es el método estándar para su evaluación, permitiéndonos hacer una graduación de la severidad. Su gravedad se clasifica de acuerdo con las guías clínicas específicas (Baumgartner et al., 2017) en función del gradiente de presión a través de la válvula aórtica (gradientes máximo y medio) y del grado de apertura valvular estimado (área). Se recomienda su realización con una frecuencia, al menos, anual. (figura 1).

Figura 1: Varón 66 años con disnea de esfuerzo. Imagen ecocardiográfica de válvula aórtica trivalva muy calcificada con estenosis significativa y gradientes por señal Doppler continuo que confirman valvulopatía severa



Fuente: elaboración propia.

En ciertos casos, el ecocardiograma de estrés puede resultar útil para evaluar la dinámica, así como para desenmascarar una posible disfunción ventricular subclínica. Esta prueba resulta de suma importancia en pacientes con EA de grado al menos moderado o en aquellos con disfunción sistólica, en los que nos permitirá diferenciar una EA severa

verdadera de pseudosevera, además de proporcionar información de la posible reserva contráctil.

Además, la realización de una prueba de esfuerzo en deportistas nos permitirá valorar la clase funcional y descartar la presencia de arritmias. Parámetros hemodinámicos, como la caída de la presión arterial durante la prueba o la falta de incremento de esta en 20 mm Hg, son indicadores de alto riesgo.

Recomendaciones

Recomendaciones para los atletas asintomáticos (tabla 1):

- Los pacientes con EA leve y tamaño y función del ventrículo izquierdo (VI) normales, pueden participar en todos los deportes.
- Los pacientes con EA moderada y función sistólica de VI normal, pueden participar en todo deporte de competición si muestran una buena capacidad funcional, respuesta hemodinámica normal y ausencia de arritmias complejas durante un ejercicio máximo.

Recomendaciones en caso de sintomatología:

- Los pacientes con EA moderada o severa o con disfunción del VI en reposo o demostrada en la ecografía de esfuerzo y arritmias ventriculares complejas, deben de abstenerse de deportes competitivos y/o entrenamiento físico de alta intensidad. Se pueden realizar las recomendaciones habituales de actividad física para mantener la salud cardiovascular (Van Buuren et al., 2021).
- Los pacientes con estenosis de grado severo deberán ser remitidos para tratamiento quirúrgico, tras el cual se seguirán las recomendaciones establecidas para atletas con prótesis valvulares.

Tabla 1: Recomendaciones de ejercicio y práctica deportiva para deportistas asintomáticos con estenosis aórtica

Ejercicio recreacional		
	Recomendación	Indicación
Ligera	Se puede practicar cualquier tipo de deporte recreacional y ejercicio de fuerza y/o aeróbico de alta intensidad.	IC

Moderada	Individuos con buena clase funcional, prueba de esfuerzo normal y fracción de eyección normal, podrán realizar ejercicios de baja-moderada intensidad.	IaC
Severa	Individuos con buena clase funcional, prueba de esfuerzo normal y fracción de eyección normal, podrán realizar ejercicios de baja intensidad.	IbC
	No se recomienda la participación en deportes recreacionales de alta intensidad.	IIIC
Ejercicio competitivo		
Ligera	No existen contraindicaciones para la realización de deportes de competición.	IC
Moderada	Individuos con buena clase funcional, prueba de esfuerzo normal y fracción de eyección normal podrán realizar ejercicios competitivos de baja-moderada intensidad.	IbC
Severa	Se podría considerar la participación en deportes de habilidad de baja intensidad.	IbC
	No se recomienda la participación en deportes competitivos de moderada o alta intensidad.	IIIC

Fuente: adaptación propia con base en Pellicia et al., 2012

Insuficiencia aórtica

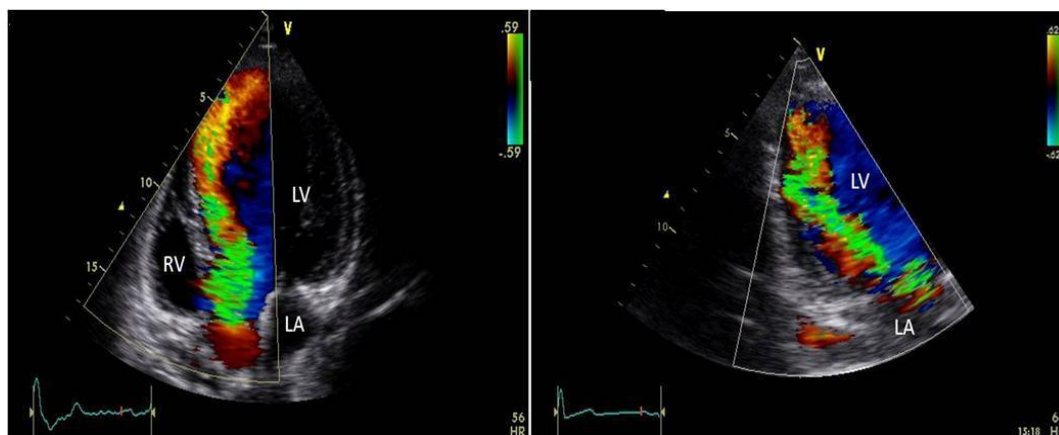
La insuficiencia aórtica (IA) es una valvulopatía cuya etiopatogenia incluye cardiopatía congénita como la VAB, fiebre reumática, endocarditis, síndrome de Marfan o disección aórtica (Otto et al., 2021).

Los deportistas con IA crónica pueden permanecer asintomáticos durante muchos años. Una vez que la función ventricular se deteriora, pueden aparecer los síntomas, entre los que se encuentran la disnea de esfuerzo, arritmias y, en casos avanzados, angina.

Evaluación

Los deportistas con IA deben someterse a una revisión anual con examen físico con ecocardiografía. La severidad de la IA se establece según las guías clínicas (Baumgartner et al., 2017) evaluando el *jet* de regurgitación a través del ecocardiograma Doppler color (figura 2) y Doppler continuo, sirviéndonos en ocasiones de otros parámetros indirectos, como la inversión del flujo en la aorta torácica descendente o en abdominal. Es importante descartar la presencia de una VAB subyacente como causa de la valvulopatía.

Figura 2: Varón 23 años, deportista *amateur*. Imágenes de ecocardiografía transtorácica con señal Doppler color (4 y 3 cámaras) sugestivos de insuficiencia aórtica de grado severo. LV: ventrículo izquierdo, LA: aurícula izquierda; RV: ventrículo derecho



Fuente: elaboración propia.

En casos dudosos o con imagen subóptima por ecocardiografía, se recomienda solicitar RMC como una herramienta complementaria para la evaluación precisa de la gravedad y de la morfología valvular.

Debemos de tener en cuenta que se trata de una patología que provoca una sobrecarga tanto de volumen como de presión del VI, dando lugar a un aumento del tamaño de la cavidad tanto en sístole como en diástole. A menudo, es difícil diferenciar la dilatación del VI producido en atletas por entrenamiento físico de la dilatación patológica producida por la propia valvulopatía. Consideraremos el límite de diámetro telediastólico de VI (DTDVI) > 60 mm y diámetro telesistólico de VI (DTSVI) > 49 mm para hombres y 38 mm para mujeres, como límites superiores de la normalidad (Zoghbi et al., 2017).

La realización de una prueba de esfuerzo (o de un consumo de oxígeno) puede ser útil de cara a evaluar la capacidad funcional, la respuesta hemodinámica y la posible inducibilidad de arritmias con el ejercicio.

Recomendaciones

En cuanto a los deportistas asintomáticos, podrán participar en deportes de competición en los siguientes casos (tabla 2):

- IA leve o moderada, con fracción de eyección del VI normal y hasta dilatación leve-moderada de VI (DTSVI <50 mm en hombres, <39 mm en mujeres o <25 mm/m2 en cualquier sexo).
- Deportistas con IA severa, fracción de eyección <50 % con ventrículos no dilatados, si se demuestra ausencia de progresión de la valvulopatía (estabilidad en la evaluación en los últimos años).

Tabla 2: Recomendaciones para deportistas asintomáticos con insuficiencia aórtica

Ejercicio recreacional		
	Recomendación	Indicación
Ligera	Se puede practicar cualquier tipo de deporte recreacional y ejercicio de fuerza y/o aeróbico de alta intensidad.	IC
Moderada	Individuos con buena clase funcional, prueba de esfuerzo normal y fracción de eyección normal, así como ventrículo izquierdo no dilatado, pueden realizar ejercicio recreacional de tipo aeróbico y/o estático de cualquier intensidad.	IaC
Severa	Individuos con buena clase funcional, prueba de esfuerzo normal, dilatación ligera o moderada de ventrículo izquierdo y fracción de eyección normal podrán realizar ejercicios de baja-moderada intensidad.	IbC
	No se recomienda la participación en deportes de moderada- alta intensidad si hay disfunción ventricular o arritmias con el esfuerzo.	IIIC
Ejercicio competitivo		

Ligera	No existen contraindicaciones para la realización de deportes de competición.	IC
Moderada	Individuos con buena clase funcional, prueba de esfuerzo normal y fracción de eyección normal podrán realizar ejercicios competitivos.	IIaC
Severa	Se podría considerar la participación en deportes de baja-moderada intensidad en individuos con fracción de eyección normal, dilatación ligera-moderada de ventrículo izquierdo y prueba de esfuerzo normal.	IIbC
	No se recomienda la participación en deportes competitivos de moderada o alta intensidad en caso de disfunción ventricular o presencia de arritmias inducidas por el esfuerzo.	IIIc

Fuente: adaptación propia con base en Pellicia et al., 2012

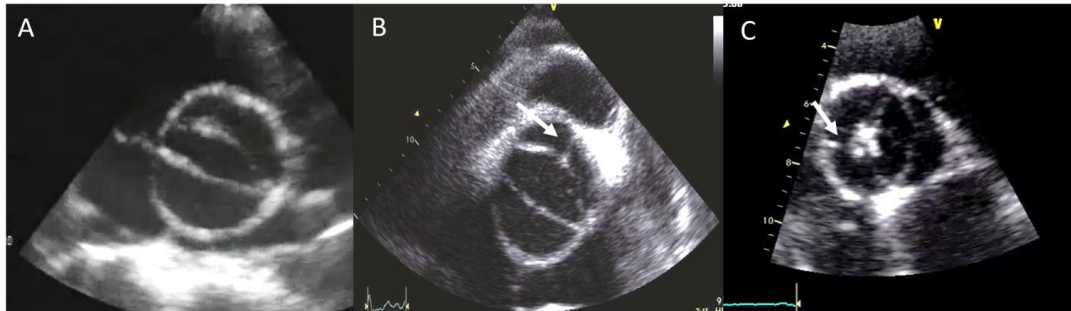
Los deportistas que demuestren síntomas, fracción de eyección <50 %, DTSVI >50 mm o >25 mm/m², o DTDVI (>70 mm o >35,3 mm/m² [hombres], >65 mm o >40,8 mm/m² [mujeres]) no deben participar en deportes competitivos (Van Buuren et al., 2021).

Los atletas con valvulopatía de grado severo deberán ser remitidos para tratamiento quirúrgico, tras el cual se seguirán las recomendaciones establecidas para individuos con prótesis valvulares.

Válvula aórtica bicúspide

La válvula aórtica bicúspide (VAB) es la afección cardíaca congénita más común tanto en la población general (0,5-2 %) como en los atletas (2,5 %), mostrando mayor prevalencia en varones (Siu y Silversides, 2010). Se trata de una válvula aórtica que solo tiene dos velos, uno de ellos habitualmente de mayor tamaño, en lugar de tres. Existen diferentes tipos de morfología valvular o morfotipos en función del patrón de fusión de los velos. La presencia de un rafe o engrosamiento fibroso entre los dos velos fusionados es habitual en la VAB y puede encontrarse calcificado. Raramente, la VAB se presenta con dos velos simétricos y sin la presencia de rafe (VAB pura). La forma más frecuente es la que aparece por fusión de los velos coronario derecho e izquierdo (Siu y Silversides, 2010) (figura 3).

Figura 3. A: válvula aórtica bicúspide pura por fusión de velo coronario derecho e izquierdo sin rafe; B: válvula aórtica bicúspide por fusión de velo coronario derecho e izquierdo con rafe (flecha); C: válvula aórtica bicúspide por fusión velo coronario derecho y no coronario con rafe calcificado (flecha)



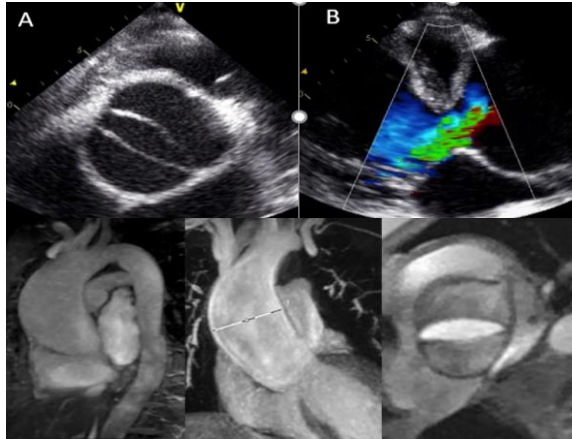
Fuente: Masip et al., 2022, <https://goo.su/SYCjbw>

Los atletas con VAB pueden presentar tanto insuficiencia como estenosis, siendo el manejo de esta similar a las personas con válvula aórtica trivalva.

Según los artículos publicados hasta la fecha, los efectos hemodinámicos del ejercicio intensivo no parecen tener un impacto negativo en la progresión de esta. Boratia et al. (2019), en un estudio en el que se realizó un seguimiento de 3 años, comparando atletas de *élite* con VAB con atletas con válvula aórtica tricúspide y con pacientes con VAB no atléticos, observaron que el entrenamiento de alta intensidad y la competencia deportiva no agravaban la valvulopatía en individuos afectados. En otro estudio, con un seguimiento de 13 años, se observó también que la progresión de la enfermedad valvular se producía independientemente de la actividad deportiva y que la mayoría de los deportistas con VAB demostraban un curso clínico benigno (Spataro et al., 2008).

Esta patología se reconoce en realidad como una válvulo-aortopatía (figura 4), ya que la disfunción valvular se asocia, en casi la mitad de los casos, a dilatación aórtica, siendo considerada un factor de riesgo para presentar disección aórtica. Aunque los informes iniciales de disección aórtica en la población de VAB estimaron incidencias de hasta el 8,6 %, en la actualidad se describen tasas más bajas con una excelente supervivencia a largo plazo, siendo incluso similares a la de la población general (Michelena et al., 2015).

Figura 4. A: imagen de ecocardiografía transtorácica de válvula aórtica bicúspide por fusión de velos coronario derecho e izquierdo; B: imagen Doppler color de válvula aórtica bicúspide con insuficiencia significativa; C: imagen de resonancia con aneurisma de aorta ascendente de paciente con válvula aórtica bicúspide



Fuente: Masip et al., 2022, <https://goo.su/SYCjbw>

Es probable que existan varios factores, como la predisposición genética, los procesos de remodelación de la matriz celular, las perturbaciones hemodinámicas y biomecánicas, que puedan explicar la historia natural de la valvulopatía. Las pautas de elegibilidad actuales para atletas competitivos sugieren que el aumento de la presión arterial que se produce durante el esfuerzo físico intenso podría elevar la tensión de la pared aórtica, lo que coloca a los sujetos con aortopatía bicúspide en mayor riesgo de dilatación y ruptura.

Evaluación

Dada la alta variabilidad interindividual observada, una evaluación ecocardiográfica integral es crucial para su manejo. Este estudio debe de incluir la evaluación de la aorta, función valvular, tamaño y función del ventrículo izquierdo y tamaño aórtico, desde la raíz aórtica hasta el arco aórtico. En casos raros, la VAB se asocia con un origen anómalo de las arterias coronarias, por lo que el examen debe incluir la identificación de ambos *ostium* coronarios.

Actualmente, se recomienda incluir en el informe ecocardiográfico no solo los valores absolutos de los diámetros, sino también las puntuaciones *z-score* que incorporan la altura, el peso, la edad y el sexo, definiéndose la dilatación aórtica como un *z-score* $\rightarrow 2.0$, lo que corresponde aproximadamente al percentil 98 de la población general (Braverman, 2011). En particular, aunque el aumento de BSA se asocia con diámetros aórticos más grandes, existe una relación no lineal, con una meseta entre las dimensiones de la raíz aórtica y la altura (>189 cm; >175 cm en mujeres) y BSA (>2.3 m²) en personas muy altas (Gati et al., 2019). Esta condición complica la evaluación del tamaño aórtico en individuos altos y en atletas altos, y es importante evitar atribuir el agrandamiento de la

aorta en atletas altos (o grandes) únicamente a la altura, BSA, o a una respuesta fisiológica al ejercicio.

Si la evaluación ecocardiográfica transtorácica no permite una visualización precisa de la aorta o en caso de dilatación aórtica de moderada a grave, se debe realizar una tomografía cardíaca o una resonancia magnética cardíaca. Es importante prestar especial atención con una estrecha vigilancia a través de técnicas de imagen cuando se demuestra un cambio rápido en el tamaño de la aorta, es decir, $\rightarrow 0,5$ cm/año o se alcanzan diámetros en torno a la indicación quirúrgica (en este caso, diámetros >55 mm) (Evangelista et al., 2018)

Además, para una completa estratificación del riesgo se recomienda la realización de una prueba de esfuerzo.

Recomendaciones

La elegibilidad para la participación en deportes competitivos está determinada por varios factores que incluyen estado sintomático, capacidad funcional, tipo y gravedad de enfermedad valvular, alteraciones en la estructura y función del miocardio, presión arterial pulmonar y riesgo de arritmias.

En general, las directrices son que, en ausencia de aortopatía, las recomendaciones de ejercicio son idénticas a los de las personas con válvula aórtica tricúspide. Por otro lado, en lo que se refiere a la dilatación aórtica, las personas con una raíz aórtica por encima del rango normal (>40 mm) o $\rightarrow 43$ mm en hombres altos y $\rightarrow 39$ mm en mujeres con superficie corporal superior a 2,2, no deben de participar en deportes asociados con una mayor carga, tales como levantamiento de pesas y ejercicios isométrico, recomendándose competir solo en deportes de baja-moderada demanda cardiovascular, de manera similar a otras aortopatías de etiología no genética (Van Buuren et al., 2021). Estos límites vienen definidos por la ausencia de remodelado aórtico a partir de estos, siendo independiente de la superficie corporal del individuo (al contrario que ocurre con otras cavidades, como el ventrículo izquierdo y el derecho, que crecen de manera acorde a la superficie corporal) (Pelliccia et al., 2012).

Por otra parte, se ha de recomendar la profilaxis antibiótica para la endocarditis a todos los individuos con VAB (Van Buuren et al., 2021).

Patología válvula mitral

Insuficiencia mitral

La insuficiencia mitral (IM) puede ser secundaria a una variedad de posibles causas, siendo la más común en la población deportista el prolapso de la válvula mitral (PVM) del cual se hablará de manera específica más adelante. Otras causas comunes son la



cardiopatía reumática, endocarditis infecciosa y enfermedades del tejido conjuntivo (como el síndrome de Marfan), así como otras formas secundarias por falta de coaptación de los velos, como ocurre en la miocardiopatía dilatada y la presencia de enfermedad coronaria (Iung et al., 2019).

La severidad de la IM se relaciona con la magnitud del volumen regurgitante, lo que resulta en la dilatación del VI y el aumento de la presión y el volumen en la aurícula izquierda, con el fin de acomodar dicho volumen regurgitante y mantener el volumen sistólico dentro de los límites normales. Como ocurre con la IA, la distinción entre la dilatación del VI causada por el entrenamiento atlético versus el causado por la IM severa es difícil de diferenciar cuando el DTDVI es <60 mm (o <40 mm/m²). Sin embargo, las medidas de DTDVI >60 mm sugieren la presencia de IM severa y, tal vez, la necesidad de reparación quirúrgica valvular (Baumgartner et al., 2017).

En general, el ejercicio no produce cambios significativos o, en la fracción regurgitante, incluso produce una disminución leve, debido a la reducción de las resistencias vasculares sistémica. Sin embargo, cuando ocurre un aumento de la frecuencia cardíaca durante el esfuerzo o de la presión arterial, esto puede dar lugar a aumentos marcados en el volumen regurgitante y presiones capilares pulmonares, dando lugar a síntomas.

Evaluación

Los deportistas con IM deben de someterse a seguimiento con ecocardiografía transtorácica, al menos, de forma anual. Se podrá realizar, además, un ecocardiograma de estrés en actividad que se aproxime a las demandas de ejercicio del deporte que practique, con el fin de evaluar las variaciones de la severidad y el aumento de presiones de arteria pulmonar. En casos de mala ventana transtorácica, puede ser necesario recurrir a la ecocardiografía transesofágica o a la RM. Esta última nos servirá a la hora de cuantificar los volúmenes ventriculares y la presencia de fibrosis.

Recomendaciones

- Los atletas con IM de leve a moderada en ritmo sinusal con tamaño y función normal del VI y con presiones arteriales pulmonares normales pueden participar en todos los deportes de competición (tabla 3).
- Si los pacientes tienen IM moderada, en ritmo sinusal, con función sistólica del VI normal o dilatación leve del VI, podrán participar igualmente en todos los deportes competitivos.
- Los atletas con IM severa en ritmo sinusal, con función sistólica conservada y dilatación leve de VI, pueden participar en deportes de baja intensidad y algunos de intensidad moderada.



- Los atletas con IM de cualquier severidad con dilatación severa de VI, hipertensión pulmonar o cualquier grado de disfunción sistólica del VI en reposo no deben participar en deportes de competición, con la posible excepción de deportes de baja intensidad.
- Los deportistas con antecedentes de fibrilación auricular que están recibiendo anticoagulación a largo plazo no deben practicar deportes que impliquen algún riesgo de contacto corporal.
- En pacientes con IM secundaria a infecciones previas de endocarditis o rotura de cuerdas, los tejidos de la válvula teóricamente podrían sufrir más daños o desgarrarse y, por lo tanto, las recomendaciones deben de ser más restrictivas (Van Buuren et al., 2021).
- Los atletas con valvulopatía de grado severo deberán ser remitidos para tratamiento quirúrgico, tras el cual se seguirán las recomendaciones establecidas para individuos con prótesis valvulares.

Tabla 3: Recomendaciones para atletas asintomáticos con insuficiencia mitral

Ejercicio recreacional		
	Recomendación	Indicación
Ligera	Se puede practicar cualquier tipo de deporte recreacional y ejercicio de fuerza y/o aeróbico de alta intensidad.	IC
Moderada	<p>Aquellos individuos que cumplan los siguientes criterios podrán realizar ejercicio recreacional:</p> <ul style="list-style-type: none"> • DTDVI <60 mm o <35,3 mm/m² en hombres o <40 mm/m² en mujeres • Fracción de eyección →60 % • PSAP en reposo <50 mm Hg • Prueba de esfuerzo normal 	IaC

Severa	<p>Aquellos individuos que cumplan los siguientes criterios podrán realizar ejercicio recreacional de baja-moderada intensidad:</p> <ul style="list-style-type: none"> • DTDVI <60 mm o <35,3 mm/m² en hombres o <40 mm/m² en mujeres • Fracción de eyección →60 % • PSAP en reposo <50 mm Hg • Prueba de esfuerzo normal 	IIBc
Ejercicio competitivo		
Ligera	No existen contraindicaciones para la realización de deportes de competición.	IC
Moderada	<p>Aquellos individuos que cumplan los siguientes criterios podrán realizar ejercicio competitivo:</p> <ul style="list-style-type: none"> • DTDVI <60 mm o <35,3 mm/m² en hombres o <40 mm/m² en mujeres • Fracción de eyección →60 % • PSAP en reposo <50 mm Hg • Prueba de esfuerzo normal 	IIaC
Severa	<p>Aquellos individuos que cumplan los siguientes criterios podrán realizar ejercicio de habilidad y aeróbico competitivo de baja intensidad:</p> <ul style="list-style-type: none"> • DTDVI <60 mm o <35,3 mm/m² en hombres o <40 mm/m² en mujeres • Fracción de eyección →60 % • PSAP en reposo <50 mm Hg • Prueba de esfuerzo normal 	IIBc

No se recomienda la participación en deportes competitivos en aquellos atletas que no cumplan los criterios previos.

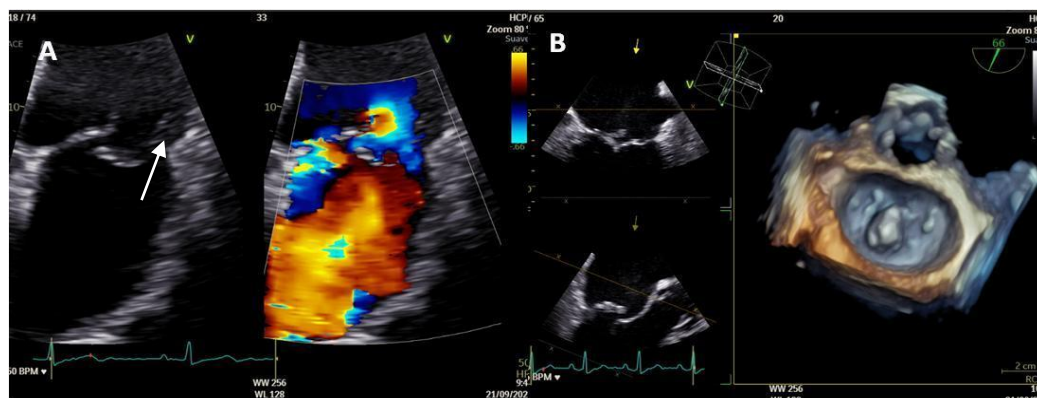
IIIC

Fuente: adaptación propia con base en Pellicia et al., 2012

Prolapso válvula mitral

El prolapso de la válvula mitral (PVM) es una condición común que tiene una clara predisposición genética, resultando en cambios mixomatosos de las valvas de la válvula mitral. La incidencia estimada de PVM está entre 0,2 % y 0,4 % por año en la población general (Van Buuren et al., 2021). El excesivo alargamiento y engrosamiento de las valvas y cuerdas de la válvula mitral provocan el prolapso de las valvas hacia la aurícula izquierda en sístole (al menos de 2 mm, más allá del plano anular) con una potencial IM progresiva por pérdida de coaptación. Puede afectar a una o a las dos valvas (figura 5).

Figura 5. A: imagen de ecocardiografía transtorácica de una paciente mujer de 28 años con prolapso de velo posterior (flecha) e insuficiencia de grado severo; B: imagen de ecocardiografía transesofágica del mismo individuo, con imagen de reconstrucción en 3D que confirma dicho prolapso



Fuente: elaboración propia.

La historia natural es generalmente benigna, con un riesgo de mortalidad a 10 años del 5 %; sin embargo, el PVM se ha considerado la principal causa de IM severa que requiere intervención quirúrgica en países desarrollados (Sabbag et al., 2022).

Esta patología se ha relacionado clásicamente con una mayor predisposición a muerte súbita cardíaca arritmogénica (MSC), la cual es la complicación más temida de esta patología. En un registro italiano que incluyó 650 pacientes menores de 40 años con MSC, se demostró que el 7 % de estas fueron en el contexto de PVM, siendo mujeres en el 60 % de los casos.

Las investigaciones con pacientes con PVM, en los que había estudios con ECG disponible, en su mayoría, revelaron ondas T invertidas en las derivaciones inferiores de los miembros, así como extrasístoles ventriculares con morfología ventricular de bloqueo de rama derecha. Estas anomalías sugieren que los efectos mecánicos de PVM pueden provocar un medio arritmogénico que dé lugar a arritmias sostenidas potencialmente mortales en algunos pacientes. Estos cambios eléctricos se han relacionado, además, con cambios estructurales, habiéndose observado en pacientes con PVM un aumento de la cicatrización en la pared inferobasal y los músculos papilares, hallazgo descrito, según las series, en casi el 90% de los fallecidos en el contexto de PVM. Un estudio más reciente examinó 36 pacientes vivos con MVP arritmico y confirmó la presencia de fibrosis muscular inferobasal y papilar en enfermedades cardiovasculares. Se detectó a través de resonancia magnética en el 93% de los casos, en comparación con los sin arritmia, donde se observó cicatrización tardía en solo el 14% de los casos. Los autores también describieron una disyunción del anillo mitral más frecuentemente en aquellos con MVP y arritmias ventriculares, en comparación con aquellos sin arritmias (Essayagh et al., 2021).

Otros estudios sugirieron la posible existencia de otros marcadores de riesgo, como arritmias ventriculares demostradas en el Holter, insuficiencia mitral grave, disfunción sistólica del VI o la presencia de antecedentes familiares de MSC (Sabbag et al., 2022).

Es posible que la mortalidad relacionada con PVM en individuos más jóvenes ocurra principalmente en individuos genéticamente susceptibles, mientras que, en pacientes mayores, la mortalidad relacionada con PVM podría ser multifactorial.

Lo que no está claro es si el PVM exacerba el riesgo de MSC en los atletas. El artículo de Essayagh et al. (2021) proporciona información importante sobre la historia natural de esta patología. Los investigadores describieron que hasta el 26% de los individuos presentaban inversión de la onda T o depresión del segmento ST. La presencia de alteraciones de la repolarización fue el predictor independiente más importante de arritmias ventriculares graves en esta cohorte.

Con base en estos datos, creemos que el seguimiento de estos pacientes debe de incluir, además de la ecocardiografía/ ecocardiografía de esfuerzo, como en el resto de las IM, un Holter para descartar componente arritmico.

Recomendaciones

En general, la mayoría de las personas físicamente activas con PVM que presentan regurgitación leve o moderada pueden participar en todas las competencias deportivas. En presencia de los citados marcadores de riesgo (figura 6), el ejercicio debe restringirse a deportes competitivos de baja intensidad.



Figura 6: Marcadores de riesgo de muerte súbita en el prolapso valvular mitral



Fuente: elaboración propia

En el caso de PVM asociado a insuficiencia de grado severo, las recomendaciones serán las mismas que para la presencia de dicha valvulopatía aislada (Van Buuren et al., 2021).

Estenosis mitral

La etiopatogenia de la estenosis mitral (EM) es casi siempre reumática (Iung et al., 2019). Durante el ejercicio, el aumento de la frecuencia cardíaca y del llenado de la aurícula izquierda se asocia con un aumento de los gradientes a través de la válvula mitral, pudiendo dar lugar a edema pulmonar agudo, incluso de manera súbita. Además, la elevación crónica de la presión venosa pulmonar se asociará con hipertensión pulmonar e hipertrofia del ventrículo derecho.

Los efectos a largo plazo del ejercicio intensivo regular sobre la progresión de la EM, la vasculatura pulmonar y el ventrículo son desconocidos, aunque el ejercicio puede exacerbar el crecimiento auricular, pudiendo predisponer a la aparición de fibrilación auricular, aumentando el riesgo tromboembólico.

Evaluación

Para su evaluación se requiere la realización de un ecocardiograma Doppler. La gravedad de la EM está definida por el área valvular mitral y los gradientes transvalvulares, según se especifica en las guías (Iung et al., 2019).

En estos pacientes, la ecocardiografía de estrés proporciona una información adicional objetiva, al permitir la evaluación de los cambios en el gradiente transmitral y en la presión de la arteria pulmonar. Hay que recordar también que el gradiente de presiones a través de la válvula depende, en gran medida, del flujo transvalvular y del período de llenado diastólico, factores que variarán mucho con el aumento de frecuencia cardíaca durante el ejercicio. Un gradiente medio > 15 mm Hg o una presión arterial pulmonar > 25 mm Hg durante el ejercicio es indicativo de EM significativa. Además, si este aumento supera los 40 mm Hg durante el ejercicio, es un claro indicador de mal pronóstico en estos pacientes.

Así pues, en pacientes con EM y síntomas mínimos o nulos, con deseo de participar en deportes competitivos, se deberá realizar una prueba de esfuerzo, al menos hasta el nivel de actividad que se aproxime a las demandas del deporte a realizar.

Esta evaluación clínica y por imagen se ha de realizar al menos de manera anual.

Recomendaciones

- Atletas con EM leve (área valvular mitral $> 2,0$ cm², gradiente medio < 10 mm Hg en reposo) en ritmo sinusal pueden participar en todos los deportes competitivos si su presión en arteria pulmonar en reposo es < 40 mm Hg (tabla 4).
- Atletas con EM grave (área de la válvula mitral $< 1,5$ cm²), tanto en ritmo sinusal como en fibrilación auricular, no deben de participar en deportes competitivos, con la posible excepción de los deportes de baja intensidad.
- Atletas con EM de cualquier gravedad con presión en arteria pulmonar > 40 mm Hg deben de evitar todos los deportes competitivos.
- Atletas con EM de cualquier severidad en fibrilación auricular que reciban terapia anticoagulante, no deben de participar en deportes de competición que impliquen riesgo de contacto corporal o colisión.

- Los atletas con valvulopatía de grado severo deberán ser remitidos para tratamiento quirúrgico o percutáneo, tras el cual se seguirán las recomendaciones establecidas para individuos con prótesis valvulares.
- En aquellos individuos que se hayan sometido a una valvuloplastia como tratamiento, las recomendaciones se basan en el valor residual de gradiente transmitral.
- Tras un remplazo valvular mitral, los pacientes podrán participar en deportes mixtos y de habilidad, siempre que la función de la válvula sea satisfactoria y no haya evidencia de alteración hemodinámica (Van Buuren et al., 2021).

Tabla 4: Recomendaciones para atletas asintomáticos con estenosis mitral

Ejercicio recreacional		
	Recomendación	Indicación
Ligera	Se recomienda realización de deporte recreacional de cualquier intensidad a individuos con PSAP en reposo <40 mm Hg y prueba de esfuerzo normal.	IC
Moderada	Se recomienda realización de deporte recreacional de ligera-moderada intensidad en individuos con PSAP en reposo <40 mm Hg y prueba de esfuerzo normal.	IIbC
Severa	No se recomienda la participación en deportes de moderada- alta intensidad.	IIIC
Ejercicio competitivo		
Ligera	Se permite la realización de deporte de competición a individuos con PSAP en reposo <40 mm Hg y prueba de esfuerzo normal.	IC

Modera da	Se permite la realización de deporte competitivo de ligera intensidad a individuos con PSAP en reposo <40 mm Hg y prueba de esfuerzo normal.	IIaC
Severa	No se recomienda la participación en deportes competitivos.	IIIc

Fuente: adaptación propia con base en Pellicia et al., 2012

Prótesis y reparación valvular

Tras una cirugía de remplazo o reparación valvular, los individuos en recuperación deben rehabilitarse con un programa de ejercicios idealmente de 12 semanas de duración y que aumente de manera gradual, pudiendo comenzar a hacer ejercicio más vigorosamente después de este período de tiempo, cuando la herida del esternón se haya recuperado por completo.

El paciente sometido a cirugía cardíaca presenta ciertas características a tener en cuenta, a saber: posible presencia de anemia, hiperactividad simpática y taquicardia desproporcionada con respecto al esfuerzo realizado. Se considera que la esternotomía suele consolidarse alrededor de las 6-8 semanas poscirugía, momento en el cual debe valorarse la inclusión en un programa completo de rehabilitación cardíaca. Hasta entonces, se suelen aconsejar diversos ejercicios respiratorios, así como un programa de marchas progresivo en distancia e intensidad. La participación en dichos programas se ha relacionado con menos eventos en el seguimiento.

En la actualidad no existen datos sobre la historia natural de un reemplazo o una reparación en personas que hacen ejercicio de forma intensiva, por lo que las recomendaciones de consenso actuales son relativamente conservadoras en cuanto a lo que se refiere al seguimiento de individuos operados. De hecho, al igual que con las válvulas nativas, los atletas en situación posquirúrgica deben someterse a una reevaluación anual con ecocardiografía y con prueba de esfuerzo, la cual debe realizarse a una intensidad compatible con la del deporte que el atleta desea practicar.

Además, es importante tener en cuenta que los cambios hemodinámicos asociados con la válvula protésica son subóptimos, pudiendo existir alguna limitación de flujo a través de esta. Es por ello que, en general, se recomienda que estos pacientes tengan las mismas limitaciones de ejercicio que los deportistas asintomáticos con valvulopatía nativa moderada, siempre y cuando la función ventricular esté preservada y la presión de la arteria pulmonar esté dentro de los límites normales (Van Buuren et al., 2021).

A menudo, la anticoagulación es obligatoria para las prótesis mecánicas y para aquellos pacientes con FA, lo que limita aún más la elección de deportes competitivos. Se deberán de evitar de manera específica los deportes de contacto o asociados a traumatismos (como ciclismo de competición, senderismo, *windsurf*, etc.) (Van Buuren et al., 2021).

Aortopatías

Patología aórtica de etiología genética

La enfermedad hereditaria de la aorta torácica (HTAD, por sus siglas en inglés) comprende un amplio espectro de enfermedades definidas por la aparición de enfermedad aórtica, principalmente en forma de aneurisma o disección. Estas entidades pueden ser clasificadas como no sindrómicas, cuando el trastorno se limita a la enfermedad aórtica, y sindrómicas, cuando se incluyen manifestaciones extraaórticas. En pacientes con trastorno aórtico no sindrómico, alrededor de un tercio presenta antecedentes familiares de enfermedad aórtica, lo que indica un componente genético, aunque la variante patógena se detecta solo en un 20 % de los pacientes (Elefteriades y Farkas, 2010).

Sin embargo, se puede observar una fuerte asociación gen-enfermedad en las enfermedades aórticas sindrómicas, como es el síndrome de Marfan (SM). Se trata de la aortopatía sindrómica más frecuente, por lo que nos centraremos en esta.

El SM es una enfermedad rara con herencia autosómica dominante. Hasta el 95 % de los pacientes tienen una variante causal en el gen *FBN1*, lo que lleva a una alteración patógena en la proteína de la matriz extracelular fibrilina 1 (Franken et al., 2017). Las microfibrillas de fibrilina son polímeros extensibles con un importante papel en el tejido extracelular, dotando de elasticidad a los tejidos conectivos. Además, esta molécula presenta una gran distribución en el tejido conjuntivo, tanto elástico como no elástico. Se ha descrito una prevalencia de SM en la población general de 1-5:10000 (Franken et al., 2017). Sin embargo, esta prevalencia podría ser mayor en deportistas que participan en ciertos deportes, como vóleybol, baloncesto o salto de altura.

Las principales manifestaciones involucran el sistema cardiovascular (incluyendo insuficiencia mitral, causada por prolapso de válvula y dilatación de la raíz aórtica), así como anomalías esqueléticas y oculares. El diagnóstico se puede hacer con base en manifestaciones clínicas, antecedentes familiares y/o análisis genético, según los criterios de Ghent.

La aortopatía, responsable de la dilatación aórtica progresiva, puede provocar en casos graves disección aórtica, siendo la principal causa de morbilidad y mortalidad en esta cohorte.

En la literatura existen pocos estudios que evalúen el efecto del ejercicio en el SM. Existen tres estudios relevantes, de los cuales solo uno se llevó a cabo en humanos, con distintos



protocolos de entrenamiento, con el fin de evaluar el efecto de la actividad física sobre la función y estructura aórtica. Los estudios realizados en modelos de ratones con SM demostraron que un entrenamiento con ejercicios dinámicos moderados a intensos inducía una mejora de la elasticidad de la pared aórtica o ninguna reducción significativa del diámetro aórtico, en comparación con los animales sedentarios que actuaban de control.

En lo que respecta al estudio realizado en humanos, este llevó a cabo un protocolo de rehabilitación de 3 semanas en 18 pacientes con SM que habían sido sometidos a cirugía cardiovascular. Los autores reportaron varios beneficios en términos de aptitud física, calidad de vida y bienestar psicológico. Este estudio demostró, además, la viabilidad del entrenamiento en dichos pacientes en ausencia de eventos adversos durante su seguimiento en un año. Como contrapartida, debemos señalar que la intensidad de ejercicio propuesta en este trabajo fue baja, no siendo por ello representativo de lo que realizamos en la práctica habitual (Cheng y Owens, 2016).

A pesar de que en los pacientes con SM el riesgo más grave es la progresión a disección aórtica, varios estudios han destacado anomalías en el tamaño, la función y la deformación en estos individuos. Es importante recordar que estos pacientes tienen un morfotipo característico con poca masa muscular con disminución de la fuerza máxima del cuádriceps asociada. Además, los pacientes con SM presentan dolores musculoesqueléticos frecuentes, pudiendo tener un efecto deletéreo en el trabajo de resistencia.

Recomendaciones

En pacientes con SM, generalmente se desaconseja la actividad física intensa de competición, independientemente de las dimensiones aórticas. Así, su implicación se debe limitarse a deportes de destreza de baja intensidad (por ejemplo, golf, bolos) para evitar un aumento excesivo de la presión arterial sistémica asociado a ejercicios isométricos, lo que podría desencadenar un síndrome aórtico agudo. Los datos, aunque inespecíficos, sugieren que puede ser prudente evitar actividades que pueden elevar agudamente la PAS por encima de 200-220 mm Hg o requieren Valsalva, particularmente si la aorta ya está aneurismática (Cheng y Owens, 2016).

Deberán evitar además los deportes de contacto, como el boxeo o el fútbol, debido a sus susceptibilidades esqueléticas y cardiovasculares (Cheng y Owens, 2016).

En lo que se refiere a la realización de deporte de manera recreacional, se establecen unas recomendaciones en función del tipo de deporte para aquellos individuos sin dilatación aórtica (o ligera) (Cheng y Owens, 2016).



Tabla 5: Recomendaciones en función del tipo de deporte para aquellos individuos sin dilatación aórtica (o ligera)

PERMITIDO	EVALUACIÓN INDIVIDUALIZADA	CONTRAINDICADO
Bolos	Baloncesto	Hockey sobre hielo
Golf	Balonmano	Escalada
Caminar	Tenis (individual)	<i>Windsurfing</i>
Tenis (dobles)	Esquí	Levantamiento de pesas (alta intensidad)
Bicicleta estática	Atletismo	<i>Surf</i>
Tapiz rodante	Fútbol	Buceo
Levantamiento de pesas (baja intensidad)	Natación	
	Ciclismo	
	Equitación	

Fuente: elaboración propia

Sin embargo, es reseñable que en los últimos años se ha sugerido que la actividad física regular podría jugar un papel vital en la prevención cardiovascular en pacientes con SM, desde el punto de vista de su efecto positivo sobre la hipertensión arterial. La realización de ejercicio recreativo podría, por ello, incluirse en el manejo clínico de rutina basado, hasta ahora, en la prescripción de tratamiento con bloqueadores beta y/o ARA II. Así pues, un diseño de un programa de ejercicio adaptado y personalizado podría ser beneficioso en estos individuos.

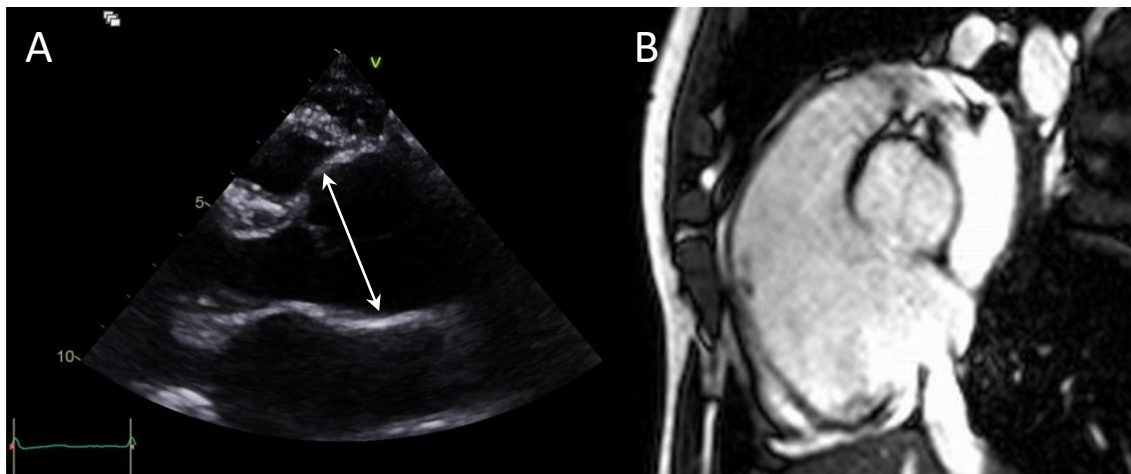
Estas recomendaciones descritas se extienden a todos los pacientes con enfermedad aórtica de origen genético o colagenopatía.

Patología aórtica de etiología adquirida

La dilatación de la aorta torácica es una condición progresiva que resulta del envejecimiento, además es secundaria a las condiciones patológicas de posible etiología genética ya descritas. Con la edad, a nivel vascular se producen cambios en las propiedades elásticas de la pared, lo que conduce a la pérdida de elasticidad y distensibilidad de esta, como se ve en la figura 7 (Monda et al., 2022).



Figura 7. A: imagen ecocardiográfica de aneurisma de raíz de aorta en deportista *senior*; B: resonancia magnética de paciente con aneurisma de raíz de aorta



Fuente: Elaboración propia.

En deportistas, además, se ha observado agrandamiento leve de la raíz aórtica. Se han realizado pocos estudios en atletas con válvula aórtica tricúspide, por lo que la cuestión de si el agrandamiento de la aorta ocurre como una adaptación fisiológica al ejercicio crónico está, en gran parte, sin resolver.

Pelliccia et al. (2012) señaló que en 2317 atletas (seguimiento de 8 años), solo un pequeño subconjunto, en torno al 1%, tenía una raíz aórtica mayor que el percentil 99 estimado en la misma población, que es \rightarrow 40 mm para los hombres y \rightarrow 34 mm para las mujeres. Por lo tanto, la gran mayoría de los atletas masculinos y femeninos en esta gran cohorte mostró dimensiones aórticas que, independientemente del tamaño corporal y el tipo de deporte, estaban por debajo de estos valores considerados umbral. Los autores concluyeron que es improbable que una dimensión de la raíz aórtica \rightarrow 40 mm en atletas masculinos entrenados (y \rightarrow 34 mm en atletas femeninas) represente la consecuencia fisiológica de la adaptación del corazón al entrenamiento. Los atletas masculinos con una raíz aórtica agrandada en la evaluación inicial experimentaron un aumento dimensional adicional durante el seguimiento (2,5 veces mayor que los atletas con una raíz aórtica normal), y los aumentos más grandes ocurrieron después de que terminaron sus carreras deportivas (Pelliccia et al., 2012).

El mecanismo subyacente no se comprende por completo. De acuerdo con los datos presentes en la literatura actual, el determinante más importante de la dilatación aórtica se considera la respuesta de la presión arterial sistémica al ejercicio. Sin embargo, la combinación de varios otros factores, como el tipo de deporte, la intensidad, la duración y los factores genéticos, juega un papel importante en la determinación del agrandamiento aórtico. Otros estudios señalaron que el sexo, edad, superficie corporal, etnia, presión arterial sistémica, diámetro de la aurícula izquierda, masa ventricular y

años de entrenamiento pueden ser también predictores de dilatación aórtica (Monda et al., 2022). En lo que se refiere a superficie corporal, hemos de tener en cuenta que el diámetro aórtico aumenta hasta alcanzar un *plateau*, según han indicado los estudios realizados en jugadores de baloncesto. De hecho, en una cohorte procedente de la NBA, el diámetro máximo encontrado fue de 42 mm, y solo 4,6 % de los atletas presentaban unos diámetros superiores a 40 mm (Engel et al., 2016). Es por ello por lo que aortas con diámetros superiores a estos límites deben de hacernos sospechar patología subyacente.

En lo que se refiere al tipo de deporte, se ha sugerido que los deportes de resistencia presentan mayor impacto en la dimensión de la raíz aórtica. En particular, el impacto del deporte en las dimensiones aórticas ha sido abordado por varios autores, sugiriendo que las dimensiones de la aorta eran mayores en deportistas que practican deportes con un alto componente dinámico. Datos similares se reportaron en otros estudios, sugiriendo que los atletas masculinos de resistencia mostraban un diámetro de raíz de aorta más grande en comparación con los atletas de potencia masculinos, mientras que no se encontraron diferencias significativas en el caso de las mujeres (Pelliccia et al., 2012). Este efecto observado del ejercicio de resistencia puede ser debido a que los picos de presión arterial en actividades isométricas son, aunque más significativos, de corta duración; mientras que, en el caso del ejercicio dinámico, estos aumentos de presión son prolongados (aunque menores), provocando una tensión constante en la aorta.

Recomendaciones

De acuerdo con las pautas actuales, los atletas pueden clasificarse en riesgo bajo, bajo-intermedio, intermedio o alto de síndromes aórticos agudos, según la morfología de la válvula (es decir, válvula aórtica tricúspide versus bicúspide), diámetro aórtico y diagnóstico de SM u otras enfermedades hereditarias de la aorta torácica (tabla 6). Así pues, diferenciaremos los siguientes casos:

- Atletas con válvula aórtica tricúspide y diámetro aórtico <40 mm se consideran de bajo riesgo, con posibilidad de participar en todo tipo de deportes, aunque se prefiere la resistencia a los deportes de potencia.
- Pacientes con un riesgo intermedio-bajo son aquellos con dilatación aórtica leve (40-45 mm), en quienes se debe evitar el ejercicio de muy alta intensidad.
- Finalmente, en atletas con una aorta diámetro de 45-50 mm (riesgo intermedio) o > 50 mm (riesgo alto), debe evitarse el deporte (Monda et al., 2022)

Tabla 6: Recomendaciones para atletas con patología aórtica

	Riesgo bajo	Riesgo bajo-intermedio	Riesgo intermedio	Riesgo alto
--	-------------	------------------------	-------------------	-------------



Diagnóstico	*Aorta <40 mm en válvula bicúspide o tricúspide *Síndrome de Turner sin dilatación aórtica	*Marfan sin dilatación de aorta *Aorta 40-45 mm en válvula bicúspide o tricúspide *Tras cirugía exitosa en pacientes con válvula aórtica bicúspide	* Dilatación moderada de aorta (40-45 mm en Marfan; 45-50 mm en válvula bicúspide o tricúspide) *Tras cirugía exitosa en pacientes Marfan o con aortopatías hereditarias	*Dilatación severa de aorta (>45 en Marfan, >50 en válvula bicúspide o tricúspide) *Tras cirugía con secuelas
Recomendaciones	*Se permite la realización de todos los deportes, con preferencia de los de resistencia	* Se recomienda evitar deportes de alta intensidad o contacto * Se recomienda preferencia de deportes de resistencia	* Solo se permiten deportes de habilidad o mixtos o de resistencia a baja intensidad	* Se debe de evitar la realización de deporte

Fuente: adaptación propia con base en Pellicia et al., 2012

Referencias

Baumgartner, H., Hung, J., Bermejo, J., Chambers, J. B., Edvardsen, T., Goldstein, S., Lancellotti, P., LeFevre, M., Miller, F., Otto, C. M. (2017). Recommendations on the Echocardiographic Assessment of Aortic Valve Stenosis: A Focused Update from the European Association of Cardiovascular Imaging and the American Society of Echocardiography. *Journal of the American Society of Echocardiography*, 30(4),



372–392. <https://doi.org/10.1016/j.echo.2017.02.009>

- Boraita, A., Morales-Acuna, F., Marina-Breyse, M., Heras, M.-E., Canda, A., Fuentes, M.-E., Chacón, A., Díaz-Gonzalez, L., Rabadan, M., Parra Laca, B., Pérez de Isla, L., Tuñón, J.** (2019). Bicuspid aortic valve behaviour in elite athletes. *European Heart Journal. Cardiovascular Imaging*, 20(7), 772–780. <https://doi.org/10.1093/ehjci/jez001>
- Braverman, A. C.** (2011). Aortic involvement in patients with a bicuspid aortic valve. *Heart*, 97(6), 506 LP – 513. <https://doi.org/10.1136/hrt.2009.183871>
- Cheng, A., Owens, D.** (2016). Marfan syndrome, inherited aortopathies and exercise: What is the right answer? *British Journal of Sports Medicine*, 50(2), 100–104. <https://doi.org/10.1136/bjsports-2014-306440rep>
- Elefteriades, J. A., Farkas, E. A.** (2010). Thoracic aortic aneurysm clinically pertinent controversies and uncertainties. *Journal of the American College of Cardiology*, 55(9), 841–857. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2009.08.084>
- Engel, D. J., Schwartz, A., Homma, S.** (2016). Athletic Cardiac Remodeling in US Professional Basketball Players. *JAMA Cardiology*, 1(1), 80–87. <https://doi.org/10.1001/jamacardio.2015.0252>
- Essayagh, B., Sabbag, A., Antoine, C., Benfari, G., Batista, R., Yang, L.-T., Maalouf, J., Thapa, P., Asirvatham, S., Michelena, H. I., Enriquez-Sarano, M.** (2021). The Mitral Annular Disjunction of Mitral Valve Prolapse: Presentation and Outcome. *JACC. Cardiovascular Imaging*, 14(11), 2073–2087. <https://doi.org/10.1016/j.jcmg.2021.04.029>
- Evangelista, A., Gallego, P., Calvo-Iglesias, F., Bermejo, J., Robledo-Carmona, J., Sanchez, V., Saura, D., Arnold, R., Carro, A., Maldonado, G., Sao-Aviles, A., Teixido, G., Galian, L., Rodriguez-Palomares, J., García-Dorado, D.** (2018). Anatomical and clinical predictors of valve dysfunction and aortic dilation in bicuspid aortic valve disease. *Heart (British Cardiac Society)*, 104(7), 566–573. <https://doi.org/10.1136/heartjnl-2017-311560>
- Franken, R., Teixido-Tura, G., Brion, M., Forteza, A., Rodriguez-Palomares, J., Gutierrez, L., García Dorado, D., Pals, G., Mulder, B. J., Evangelista, A.** (2017). Relationship between fibrillin-1 genotype and severity of cardiovascular involvement in Marfan syndrome. *Heart (British Cardiac Society)*, 103(22), 1795–1799. <https://doi.org/10.1136/heartjnl-2016-310631>
- Gati, S., Malhotra, A., Sharma, S.** (2019). Exercise recommendations in patients with valvular heart disease. *Heart*, 105(2), 106–111. [26](https://doi.org/10.1136/heartjnl-2018-</p></div><div data-bbox=)



- Iung, B., Delgado, V., Rosenhek, R., Price, S., Prendergast, B., Wendler, O., De Bonis, M., Tribouilloy, C., Evangelista, A., Bogachev-Prokophiev, A., Apor, A., Ince, H., Laroche, C., Popescu, B. A., Piérard, L., Haude, M., Hindricks, G., Ruschitzka, F., Windecker, S., ... Vahanian, A. (2019). Contemporary Presentation and Management of Valvular Heart Disease: The EURObservational Research Programme Valvular Heart Disease II Survey. *Circulation*, *140*(14), 1156–1169. <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.119.041080>
- Maron, B. J. (2003). Sudden death in young athletes. *The New England Journal of Medicine*, *349*(11), 1064–1075. <https://doi.org/10.1056/NEJMr022783>
- Masip, A., Galian-Gay, L., Guala, A., López, A., Teixido-Turà, G., Ruíz Muñoz, A., Valente, F., Gutiérrez, L., Fernández-Galera, R., Casas, G., Panaro, A., Marigliano, A., Huguet, M., González-Alujas, T., Rodríguez Palomares, J. (2022). Unraveling Bicuspid Aortic Valve Enigmas by Multimodality Imaging: Clinical Implications. *J. Clin. Med.*, *11*(2). <https://doi.org/10.3390/jcm11020456>
- Michelena, H. I., Della Corte, A., Prakash, S. K., Milewicz, D. M., Evangelista, A., Enriquez-Sarano, M. (2015). Bicuspid aortic valve aortopathy in adults: Incidence, etiology, and clinical significance. *International Journal of Cardiology*, *201*, 400–407. <https://doi.org/10.1016/j.ijcard.2015.08.106>
- Monda, E., Verrillo, F., Rubino, M., Palmiero, G., Fusco, A., Cirillo, A., Caiazza, M., Guarnaccia, N., Mauriello, A., Lioncino, M., Perna, A., Diana, G., D'Andrea, A., Bossone, E., Calabrò, P., Limongelli, G. (2022). Thoracic Aortic Dilation: Implications for Physical Activity and Sport Participation. *Diagnostics (Basel, Switzerland)*, *12*(6). <https://doi.org/10.3390/diagnostics12061392>
- Otto, C. M., Nishimura, R. A., Bonow, R. O., Carabello, B. A., Erwin, J. P. 3rd, Gentile, F., Jneid, H., Krieger, E. V., Mack, M., McLeod, C., O'Gara, P. T., Rigolin, V. H., Sundt, T. M., Thompson, A., Toly, C. (2021). 2020 ACC/AHA Guideline for the Management of Patients with Valvular Heart Disease: Executive Summary: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *Circulation*, *143*(5), e35–e71. <https://doi.org/10.1161/CIR.0000000000000932>
- Pelliccia, A., Di Paolo, F. M., Quattrini, F. M. (2012). Aortic root dilatation in athletic population. *Progress in Cardiovascular Diseases*, *54*(5), 432–437. <https://doi.org/10.1016/j.pcad.2012.01.004>
- Sabbag, A., Essayagh, B., Barrera, J. D. R., Basso, C., Berni, A., Cosyns, B., Deharo, J.-C., Deneke, T., Di Biase, L., Enriquez-Sarano, M., Donal, E., Imai, K., Lim, H. S., Marsan, N. A., Turagam, M. K., Peichl, P., Po, S. S., Haugaa, K. H., Shah, D., ... Lancellotti, P.



(2022). EHRA expert consensus statement on arrhythmic mitral valve prolapse and mitral annular disjunction complex in collaboration with the ESC Council on valvular heart disease and the European Association of Cardiovascular Imaging endorsed cby the Heart Rhyth. *Europace: European Pacing, Arrhythmias, and Cardiac Electrophysiology: Journal of the Working Groups on Cardiac Pacing, Arrhythmias, and Cardiac Cellular Electrophysiology of the European Society of Cardiology*, 24(12), 1981–2003. <https://doi.org/10.1093/europace/euac125>

Siu, S. C., Silversides, C. K. (2010). Bicuspid Aortic Valve Disease. *Journal of the American College of Cardiology*, 55(25), 2789–2800. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2009.12.068>

Spataro, A., Pelliccia, A., Rizzo, M., Biffi, A., Masazza, G., Pigozzi, F. (2008). The natural course of bicuspid aortic valve in athletes. *International Journal of Sports Medicine*, 29(1), 81–85. <https://doi.org/10.1055/s-2007-965110>

Van Buuren, F., Gati, S., Sharma, S., Papadakis, M., Adami, P. E., Niebauer, J., Pelliccia, A., Rudolph, V., Börjesson, M., Carre, F., Solberg, E., Heidbuchel, H., Caselli, S., Corrado, D., Serratos, L., Biffi, A., Pressler, A., Schmied, C., Panhuyzen-Goedkoop, N. M., ... Mellwig, K. P. (2021). Athletes with valvular heart disease and competitive sports: A position statement of the Sport Cardiology Section of the European Association of Preventive Cardiology. *European Journal of Preventive Cardiology*, 28(14), 1569–1578. <https://doi.org/10.1093/eurjpc/zwab058>

Zoghbi, W. A., Adams, D., Bonow, R. O., Enriquez-Sarano, M., Foster, E., Grayburn, P. A., Hahn, R. T., Han, Y., Hung, J., Lang, R. M., Little, S. H., Shah, D. J., Shernan, S., Thavendiranathan, P., Thomas, J. D., Weissman, N. J. (2017). Recommendations for Noninvasive Evaluation of Native Valvular Regurgitation: A Report from the American Society of Echocardiography Developed in Collaboration with the Society for Cardiovascular Magnetic Resonance. *Journal of the American Society of Echocardiography: Official Publication of the American Society of Echocardiography*, 30(4), 303–371. <https://doi.org/10.1016/j.echo.2017.01.007>

