

Doble lesión aórtica reumática aislada que se presenta como válvula aórtica unicúspide y en la cual se lleva a cabo TAVI. Reporte de caso

Isolated double rheumatic aortic lesion presenting as a unicuspid aortic valve and treated with TAVI: a case report

Adrián I. Arroyo-Villalta^{1*} , Eric Bogantes-Pereira², Luis Gutiérrez-Jaikel²

¹Posgrado de Cardiología, Universidad de Costa Rica, San José, Costa Rica

²Servicio de Cardiología, Hospital México, Universidad de Costa Rica, San José, Costa Rica

Recibido: 07 noviembre 2024

Aceptado: 14 diciembre 2025

Publicado: 31 diciembre 2025

*Correspondencia: Adrián I. Arroyo-Villalta. adrianiarroyo@gmail.com

Resumen

La valvulopatía aórtica reumática aislada es una etiología poco frecuente que puede llevar a estenosis y/o insuficiencia aórtica que requieren de intervención. La experiencia con TAVI en este escenario es menos frecuente que en la etiología degenerativa. Se presenta el caso de un paciente masculino de 53 años en quien se documentó una doble lesión aórtica severa con FEVI reducida que cumplía criterios ecocardiográficos de valvulopatía unicúspide y por TAC se documentó que correspondía a enfermedad reumática de la válvula. Se realizó TAVI y en los días posteriores a la intervención se documentaron gradientes aumentados en relación con infraexpansión. Se hace además una breve revisión de los temas.

Palabras clave: Válvula aórtica unicúspide. Cardiopatía reumática. Reemplazo de la válvula aórtica transcatheter. Ecocardiografía.

Abstract

Isolated rheumatic aortic valvopathy is an infrequent etiology of aortic stenosis and/or regurgitation. Experience with TAVR as treatment for this pathology is not as high as with degenerative disease. Here is presented a case of a 53-year-old male with double aortic lesion and reduced LVEF that reunited echocardiographic criteria for unicuspid aortic valve, which later was reclassified as isolated aortic rheumatic disease in CCT. A TAVR was performed and days later, an increased transvalvular gradient was documented secondary to prosthesis underexpansion. A brief review of the main topics was also made.

Keywords: Unicuspid aortic valve. Rheumatic heart disease. Transcatheter aortic valve replacement. Echocardiography.

Caso clínico

Paciente masculino, de 53 años, vecino de una zona rural de Costa Rica, con antecedentes médicos de hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2 y tabaquismo, el cual consulta al servicio de emergencias con cuadro de disnea progresiva, episodios de dolor torácico, edemas podálicos y pérdida de peso. Al indagar en la sintomatología, indica que la disnea es de 2 años de evolución, la cual fue incrementando de forma progresiva hasta el reposo, ahora acompañada de ortopnea y disnea paroxística nocturna. A la exploración lo documentan con datos clínicos de sobrecarga hídrica y un soplo sistólico eyectivo plurifocal, por lo que solicitan la realización de ecocardiograma transtorácico.

Presentaba electrocardiograma con ritmo sinusal, eje izquierdo, datos de crecimiento auricular izquierdo, HVI y datos de sobrecarga de cámaras izquierdas. Bioquímica con NT-proBNP elevado y creatinina discretamente elevada para enfermedad renal crónica tercera.

En el ecocardiograma transtorácico y, posteriormente, en el transesofágico, se documentaron los siguientes hallazgos: hipertrofia ventricular concéntrica moderada, dilatación moderada del atrio izquierdo, disfunción diastólica grado 3 (E/A 4) y una función sistólica del ventrículo izquierdo severamente reducida. Asimismo, se reportó una fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) del 27 % y un *strain* global longitudinal (SGL) de -8 %. Se evidenció una doble

lesión aórtica, consistente en estenosis aórtica severa (V_{max} 4,38 m/s, G_{max} 77 mmHg, G_{med} 46 mmHg, DVI 0,2 y AVA 0,7 cm^2) e insuficiencia aórtica severa (vena contracta 9 mm, radio PISA 10 mm, AERO 0,56 cm^2 y PHT 176 ms), asociada a una válvula severamente calcificada de morfología unicúspide por este método (ver imagen). La válvula mitral presentó morfología normal, con insuficiencia mitral leve de carácter funcional, así como insuficiencia tricuspídea leve funcional. Se realizó cateterismo cardíaco derecho, en el cual no se evidenció hipertensión pulmonar.

Se comenta el caso en sesión cardioquirúrgica del hospital y se decide que se le realice TAVI (Implantación transcatóter de válvula aórtica por sus siglas en inglés). Se realiza TAC cardíaco previo a procedimiento que documenta que la válvula se encuentra severamente calcificada (4.830 unidades Agatston), que es tricúspide y que presenta fusión comisural por enfermedad reumática. Sin compromiso de otras válvulas.

El paciente es llevado al procedimiento en donde se implanta una prótesis Accurate Neo L, sin complicaciones periprocedimiento y con un gradiente ecocardiográfico post-intervención en sala de hemodinamia medio de 6 mmHg, pico 12 mmHg y V_{max} 1,7 m/s. A las 24 horas post-procedimiento, el paciente presenta una mejoría significativa de la sintomatología, sin embargo, se documenta V_{max} y gradiente pico aórtico aumentado, por lo que se realiza ETE en el que se confirman los hallazgos (V_{max} 3,2 m/s, G_{pico} 41 mmHg, G_{med} 22 mmHg, DVI 0,26, tiempo al pico

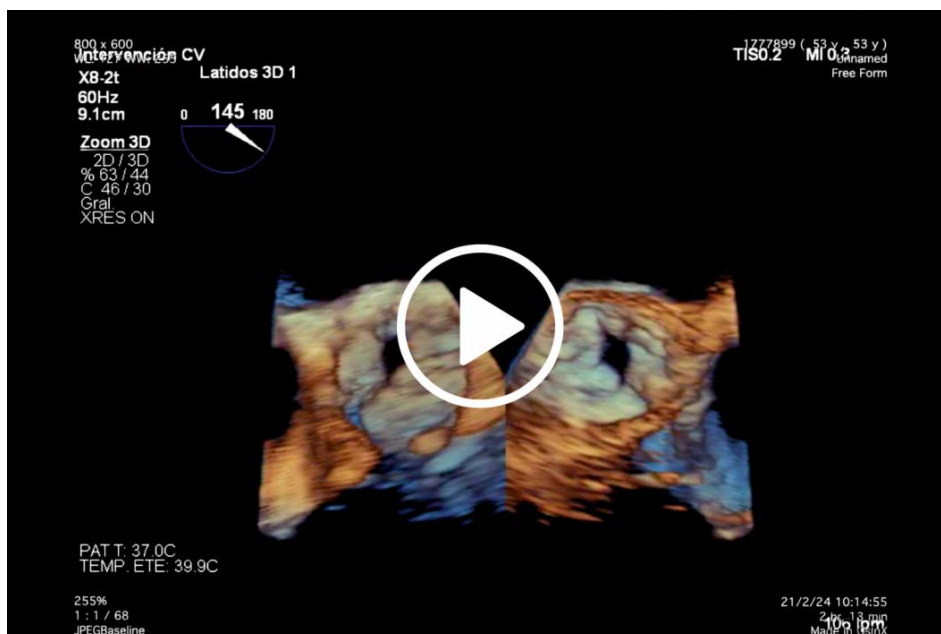


Figura 1. Video de ecocardiografía 3D mostrando vista aórtica y ventricular de válvula aórtica que demuestra morfología unicúspide unicomisural que condiciona doble lesión aórtica severa. Se aprecia el sitio único de anclaje, orificio excéntrico

Fuente: Laboratorio de ecocardiografía, Hospital México.

► Ver vídeo mediante el siguiente enlace:

<https://doi.org/10.63885/rcc.v27n2.007>

106 m/s y AT/Teyec 0,41) y no se encuentra ninguna causa evidente en el estudio. Se decide realizar nuevo TAC cardiaco para descartar trombosis de la prótesis y se encuentra una infraexpansión de esta

como causa del aumento de gradiente. A raíz de ello se decide que se realizará una nueva intervención percutánea, de la cual el paciente se encuentra a la espera al momento de enviar este caso.

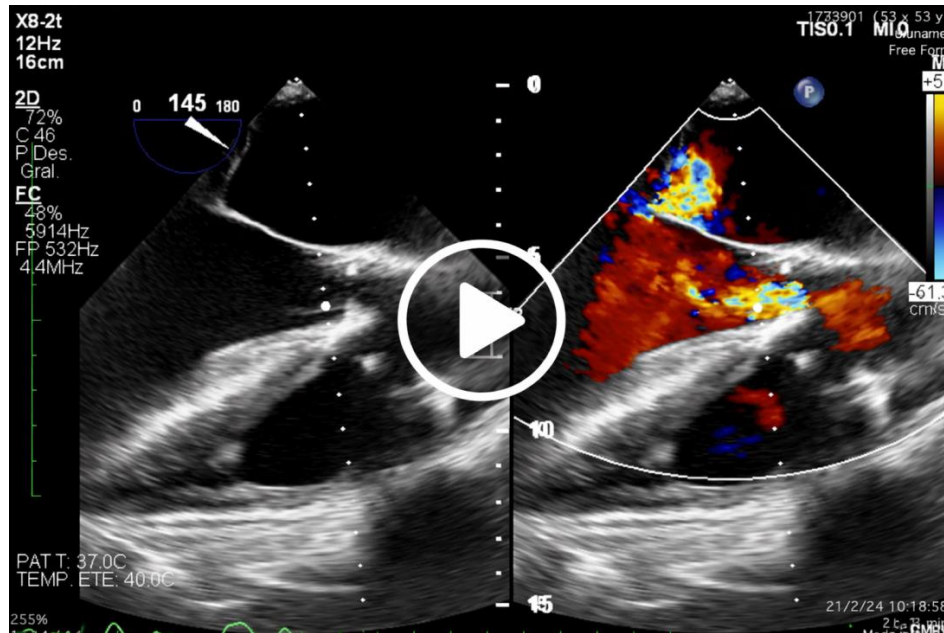


Figura 2. Video de ecocardiografía transesofágica 2D que demuestra flujo de doble lesión aórtica, además de insuficiencia mitral funcional leve

Fuente: Laboratorio de ecocardiografía, Hospital México.

► Ver vídeo mediante el siguiente enlace:

<https://doi.org/10.63885/rcc.v27n2.007>

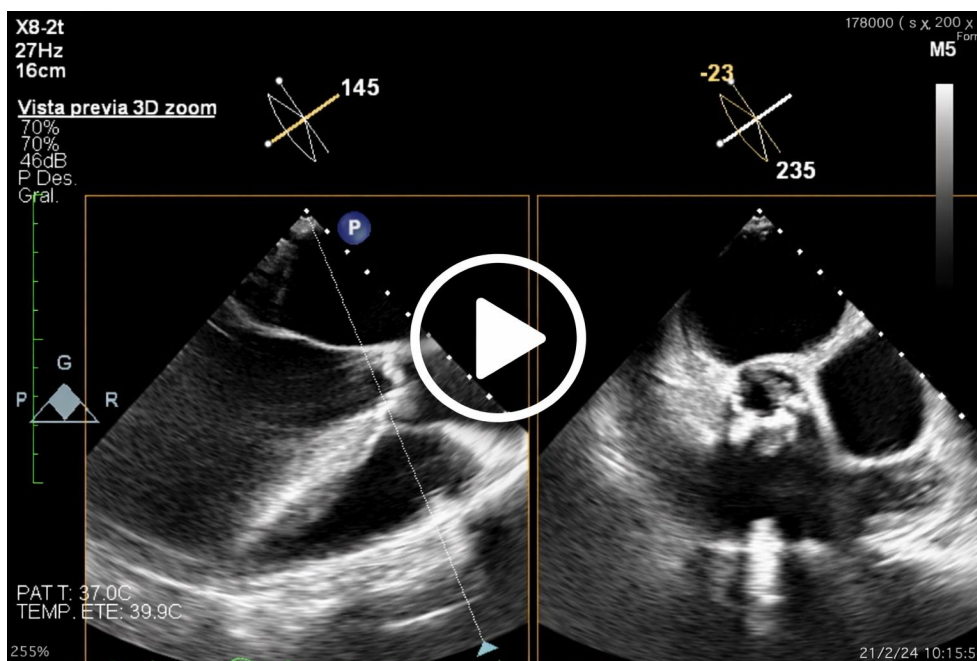


Figura 3. Video de ecocardiografía transesofágica 2D que demuestra morfología unicúspide de la válvula aórtica

Fuente: Laboratorio de ecocardiografía, Hospital México.

► Ver vídeo mediante el siguiente enlace:

<https://doi.org/10.63885/rcc.v27n2.007>

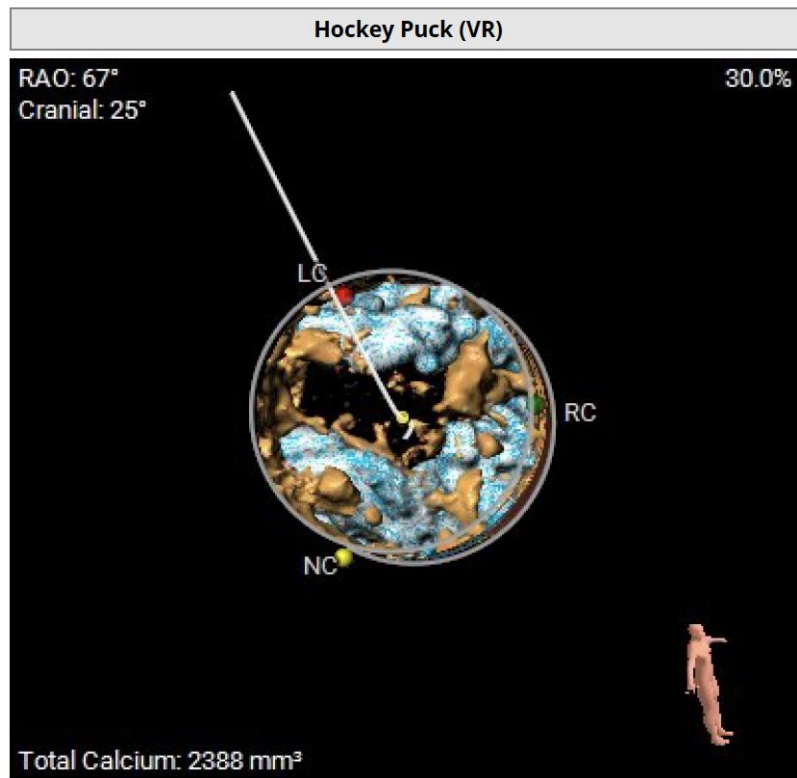


Figura 4. Imagen de TAC cardiaco que demuestra calcificación severa y fusión de las tres comisuras que orientan a etiología reumática con válvula funcionalmente unicúspide

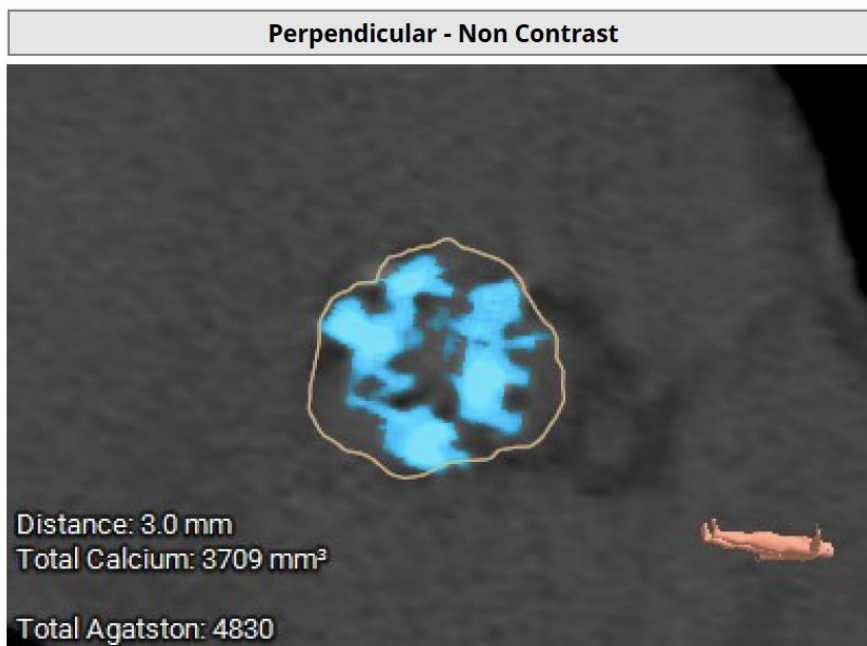


Figura 5. Imagen de TAC cardiaco que demuestra score de calcio con 4830 unidades Agatston

Discusión

La enfermedad reumática sigue siendo una de las principales causas de estenosis aórtica en los países en vía de desarrollo. Sin embargo, el compromiso severo y aislado de esta válvula, sin compromiso mitral, es infrecuente [1]. En un estudio observacional de la India, se describe que comprende un 2,9% de los

casos [2], lo cual es bastante representativo, ya que este es un país con alta prevalencia de enfermedad reumática y, aun así, fue un hallazgo raro. Adicionalmente, el uso de TAVI como forma de tratamiento en estos pacientes tiene un volumen de casos menor al resto de etiologías, ya que era un criterio de exclusión de los estudios por el grado de calcificación que usualmente presentan; sin embargo, existen reportes

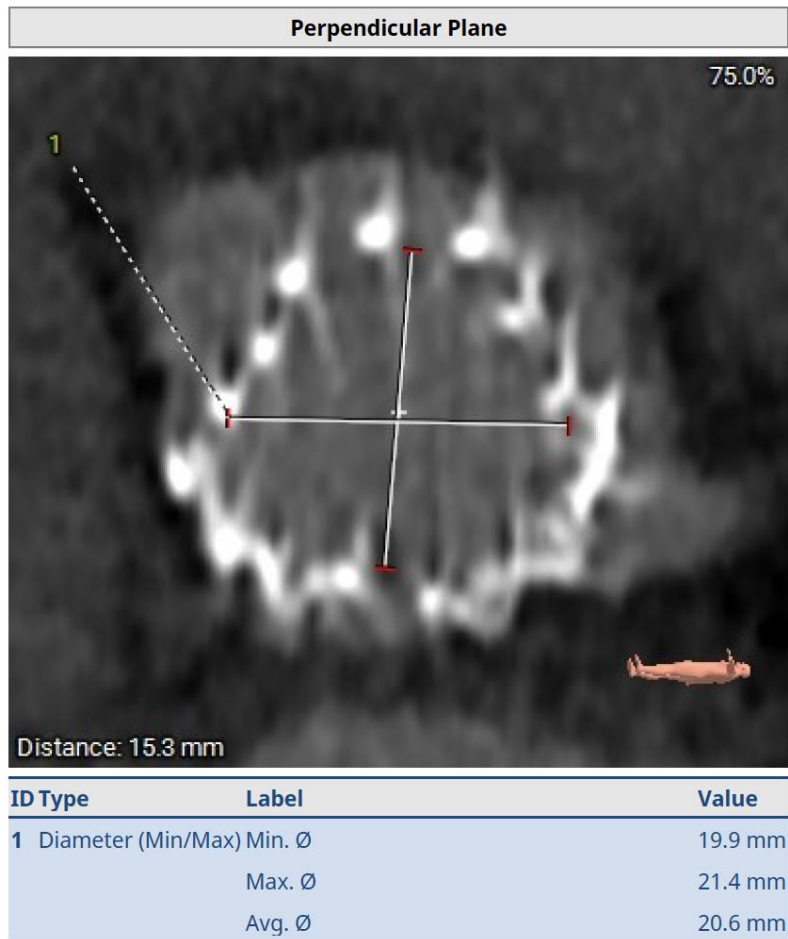


Figura 6. Imagen de TAC cardiaco que demuestra infraexpansión de la prótesis lo cual condiciona el aumento de gradiente post-procedimiento

acerca de la seguridad y viabilidad de estos, así como la potencial ventaja de ser menos invasivo y no requerir de anticoagulación a largo plazo, con la desventaja de que no hay certeza de la durabilidad de la prótesis [3]. Uno de los principios por los que el implante percutáneo es exitoso en la valvulopatía degenerativa es el alto grado de calcificación que permite el anclaje de la prótesis. Sin embargo, en la etiología reumática, lo que predomina son las secuelas postinflamatorias con fusión comisural y engrosamiento fibrinoso de las valvas con escasa calcificación para el momento en que los pacientes se encuentran sintomáticos, lo cual aumenta el riesgo potencial de embolización de la prótesis, fuga paravalvular y trastornos de conducción [4]. Otro factor que considerar al utilizar TAVI como forma de tratamiento en estos pacientes es que por lo general son más jóvenes, por lo que la duración de la prótesis es un elemento significativo y no es infrecuente el compromiso multivalvular (mitral, tricúspideo), por lo que en muchos casos la intervención quirúrgica puede ser la opción más razonable [5]. Adicionalmente, en algunos estudios se ha encontrado que estos pacientes tienden a requerir válvulas más pequeñas y que su estructura, como el

tamaño de los senos de Valsalva, es un tanto distinta a la de las degenerativas, por lo que es importante tomarlo en cuenta a la hora de planear el procedimiento [6]. En la actualidad existen múltiples estudios, aunque con pocos pacientes, que muestran resultados similares (mortalidad, fuga paravalvular, tasa de marcapasos, etc.) a los de otras etiologías, como el de Fernandes et al., que incluyó 43 pacientes de 2014 a 2019 [7]. Otra cohorte en Egipto incluyó 54 pacientes (16% de los casos) a lo largo de 2 años [8], todos ellos con buen desenlace clínico para los pacientes, por lo que esta se perfila cada vez más como una alternativa razonable.

En cuanto a la válvula aórtica unicúspide, se trata de una patología infrecuente de la válvula aórtica que puede llevar a insuficiencia y/o estenosis aórtica, usualmente a edades tempranas. La epidemiología ha variado a lo largo del tiempo: inicialmente, era un diagnóstico que se realizaba casi que de forma exclusiva en las piezas obtenidas al realizar reemplazos quirúrgicos o autopsias y que, con el advenimiento de mejoras en las técnicas de imagen, cada día se realiza más de forma no invasiva [9]. Se describe

que su incidencia es de alrededor del 0,02% de los pacientes a los que se les realiza un ecocardiograma y comprende un 4-5% de los pacientes a los que se interviene por estenosis aórtica. Esta variante es una anomalía congénita y se describen dos tipos: acomisural y unicomisural. Esta última, la más frecuente en adultos, se caracteriza por tener una única comisura, un solo sitio de anclaje y un orificio de apertura excéntrico descrito "en forma de gota". El tipo de lesión que más frecuentemente se asocia con la estenosis, seguido de doble lesión. Tiene una presentación bimodal, en infancia temprana y posteriormente de la tercera a quinta década de vida, siendo más frecuente en hombres que en mujeres con una relación 4:1 [10]. A nivel ecocardiográfico, se realizó en 2018 un estudio donde se definieron los siguientes criterios diagnósticos: (i) zona de anclaje unicomisural única, (ii) borde redondeado y sin "leaflet" en el sitio opuesto a la zona de anclaje y (iii) orificio valvular excéntrico en sístole. Estos se encuentran en más del 90% de los casos de valvulopatía unicúspide comprobada con las piezas anatómicas y que permiten distinguirla de válvula bicúspide, con la cual se tiende a confundir ecocardiográficamente, dado el alto grado de calcificación que tiende a desarrollar la primera. En casos de calcificación severa, el uso de la imagen multimodal, como el caso de la TAC, puede contribuir a esclarecer la morfología y, en algunos casos, la etiología de la valvulopatía, así como complementar a establecer la severidad de la estenosis en los pacientes de bajo flujo y bajo gradiente usando el score de calcio [9].

En el caso de este paciente, corresponde a un hombre joven con datos de falla cardiaca secundaria a valvulopatía aórtica, que en el ecocardiograma se documenta FEVI severamente reducida y doble lesión aórtica con morfología que cumple criterios para válvula aórtica unicúspide, además de que reúne criterios epidemiológicos. Al momento de realizar la TAC, se documenta que corresponde más bien a valvulopatía aórtica reumática aislada, un tipo de patología infrecuente, que en este caso se comportaba funcionalmente como una válvula aórtica unicúspide. En sesión cardioquirúrgica se decidió, por la disfunción ventricular, que se realizara TAVI, lo cual se llevó a cabo sin complicaciones periprocedimiento inmediatas, con adecuados gradientes en sala de hemodinamia, tanto invasivos como ecocardiográficos. Sin embargo, en los días posteriores se documentó que el paciente presentaba gradiente transvalvular aumentado, por lo que se descartó que fuese a causa de trombosis y se evidenció que este se encontraba en relación con infraexpansión de la prótesis, lo cual se encuentra pendiente de reintervenir para el momento de la publicación. Debido a ello, tiene relevancia el reporte del caso, ya que, además de la

valvulopatía reumática aislada infrecuente que presenta y su atípica presentación funcional unicúspide, la realización de TAVI en estos pacientes es escasa y los resultados desconocidos, por lo que el reporte aporta al acervo científico acerca de la evolución del procedimiento en estos individuos.

Conclusión

Es de suma relevancia considerar la epidemiología en la valoración de los pacientes con valvulopatías. El ecocardiograma cumple un rol elemental en la valoración de estas patologías; sin embargo, el abordaje multimodal de imagen puede contribuir a un diagnóstico más preciso en muchos de los casos. La válvula aórtica unicúspide es una causa infrecuente de valvulopatía aórtica en el adulto, pero debe considerarse dentro del diagnóstico diferencial, especialmente si se presenta en pacientes antes de la quinta década de vida, y debe distinguirse de la válvula bicúspide. De igual manera, aunque infrecuente, la valvulopatía reumática debe considerarse en zonas de alta prevalencia y cada vez surge más evidencia a favor del TAVI como opción terapéutica en estos pacientes.

Financiación

Los autores declaran que no existió ningún tipo de financiamiento.

Contribución de los autores

Los autores certifican haber contribuido de igual manera con el material científico e intelectual, análisis de datos y redacción del manuscrito.

Conflicto de interés

Los autores declaran que no tienen relación de interés personal o comercial dentro del marco de la investigación que condujo a la producción del artículo.

Declaración de disponibilidad de datos

Los autores declaran sobre la disponibilidad de los datos subyacentes de la investigación.

Responsabilidades éticas

Los autores confirman haber obtenido consentimiento informado de los pacientes sujetos de investigación en humanos, de acuerdo con los principios éticos contenidos en la Declaración de Helsinki.

Uso de IA

Los autores declaran que no se utilizaron herramientas de inteligencia artificial en ninguna fase de la elaboración del manuscrito.

Referencias

1. Alizadeh L, Peters F, Vainrib AF, Freedberg RS, Saric M. Rheumatic heart disease: A rare cause of very severe valvular aortic stenosis. *CASE*. 2024 Abr 3;8(5):320–4.
2. Sahu AK, Sagar P, Khanna R, Kumar S, Tewari S, Kapoor A, et al. Etiology and distribution of isolated aortic stenosis in Indian patients – a study from a large tertiary care hospital in north India. *Indian Heart J*. 2020;72(4):272–277.
3. Okor I, Bob-Manuel T, Garikapati K, Baldawi H, Gillies C, Ibebuogu UN. Transcatheter Aortic Valve Replacement in Rheumatic Aortic Stenosis: A Comprehensive Review. *Currents Problems in Cardiology* 2021, (00) 100843.
4. Ntsekhe M, Scherman J. TAVI for rheumatic aortic stenosis – the next frontier? *Int J Cardiol*. 2019;280:-.
5. Okuno T, Tomii D, Buffle E, Lanz J, Ryffel C, Demirel C, et al. Transcatheter aortic valve implantation in patients with rheumatic aortic stenosis. *Heart*. 2022;108(15): 1225–1233.
6. Peng Y, Shu X, Lin Y, Huang W, Xu S, Zheng J, et al. Anatomical characteristics of aortic valve diseases: Implications for transcatheter aortic valve replacement. *Eur J Radiol Open*. 2023;11:100532.
7. Fernandes ADF, Fernandes GC, Grant J, Knijnik L, Cardoso R, Cohen MG, et al. Transcatheter aortic valve replacement for severe symptomatic aortic stenosis in rheumatic heart disease: a systematic review. *Cardiol Rev*. 2022;30(6): 318–323.
8. Elkaialy AA, Farag N, Mostafa AE, Baraka M, Kamal D. Transcatheter aortic valve implantation in elderly patients with severe aortic stenosis and rheumatic phenotype. *Cardiovasc Interv Ther*. 2025;40(3):632–643.
9. Ewen S, Karliova I, Weber P, Schirmer SH, Abdul-Khaliq H, Schöpe J, et al. Echocardiographic criteria to detect unicuspid aortic valve morphology. *European Heart Journal - Cardiovascular Imaging* 2018, (0) 1–5.
10. Pan J. Unicuspid Aortic Valve: A Rare Congenital Anomaly. *Cardiology* 2022, 147:207–215