

COMUNICACIONES BREVES

Anomalías congénitas de la válvula mitral en adultos. Estudio clínico-ecocardiográfico

Nilda Espinola-Zavaleta, Mirna Yabur-Espitia.

Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

Recibido el 6 de agosto de 2009; aceptado el 4 de diciembre 2009.

PALABRAS CLAVE

Anomalías congénitas de la válvula mitral;
Imágenes ecocardiográficas;
Adultos; México.

Resumen

Introducción: Las anomalías congénitas de la válvula mitral (ACVM) comprenden una amplia gama de anomalías de las valvas y del aparato subvalvular y su presentación en la vida adulta no es frecuente. **Objetivo:** En el presente trabajo, evaluamos los aspectos clínicos, ecocardiográficos y el tratamiento de cinco pacientes adultos con ACVM. **Métodos:** A todos los sujetos se les realizó historia clínica, electrocardiograma, radiografía de tórax y ecocardiograma. **Resultados:** Dos pacientes estuvieron en clase funcional (CF) I de la New York Heart Association, uno en CF II y 2 en CF III. Los diagnósticos fueron: 1) válvula mitral hendida con insuficiencia mitral severa, 2) válvula mitral en paracaídas asociada con rodete subvalvular aórtico y persistencia de conducto arterioso; 3) válvula mitral trivalva con obstrucción subaórtica; 4) doble orificio mitral asociado con aorta bivalva y coartación aórtica y 5) válvula mitral tuneliforme asociada con comunicación interatrial *ostium primum* e hipertensión arterial pulmonar. Por ello, un paciente fue sometido a cambio valvular mitral, otro a dilatación de la coartación aórtica y otro recibe tratamiento con sintaxentan, con mejoría en su CF. Los dos restantes están en espera de cirugía. **Conclusiones:** La revisión de estos casos con ACVM, resalta la importancia del ecocardiograma en la evaluación de la válvula mitral y del aparato subvalvular, ya que permite identificar los diferentes tipos de malformaciones y su repercusión hemodinámica, para plantear el tratamiento preciso y oportuno de estos pacientes.

KEY WORDS

Congenital anomalies of the mitral valve;
Echocardiographic images; Adults;
Mexico.

Congenital mitral valve anomalies in adults. Clinical and echocardiographic study

Abstract

Introduction: Congenital anomalies of the mitral valve (CAMV) comprise a wide range of leaflet anomalies and of the subvalvular apparatus. Its presentation in adults is not frequent. **Objective:** In this work, we assessed the clinical and echocardiographic aspects as well as the treatment of five adult patients with CAMV. **Methods:** A complete clinical history was made for each patient.

Correspondencia: Nilda Espinola Zavaleta. Ecocardiografía en Consulta Externa, Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Juan Badiano N° 1, Colonia Sección XVI, Tlalpan, México D.F. **Correo electrónico:** niesza2001@hotmail.com

All patients were subjected to an electrocardiogram, Chest X-rays, and an echocardiogram. Results: Two patients were in functional class (FC) I, one in FC II, and two in FC III of the New York Heart Association. Diagnoses were: 1) prolapsed mitral valve with severe mitral failure, 2) parachute mitral valve associated with a subvalvular aortic fibrous ring and patent ductus arteriosus, 3) tri-leaflet mitral valve with subaortic obstruction, 4) double mitral orifice associated with bicuspid aorta and aortic coarctation, and 5) tunnel-forming mitral valve associated with ostium primum interatrial communication and pulmonary arterial hypertension and pulmonary artery hypertension. One patient was subjected to mitral valve change, one to dilation of the aortic coarctation, and another is under sitaxentan treatment, with improvement in the FC. The two remaining patients are awaiting surgery. Conclusions: Review of these cases with CAMV reveals the relevance of the echocardiogram in the evaluation of the mitral valve and of the subvalvular apparatus, because it allows for the identification of different types of malformations and their hemodynamic repercussion, to be able to propose the precise and timely treatment for these patients.

Introducción

Las anomalías congénitas de la válvula mitral (ACVM) incluyen una amplia gama de anomalías de las valvas y del aparato subvalvular, las cuales pueden causar tanto obstrucción como insuficiencia valvular mitral. Estas anomalías son poco comunes y ocurren en 0.5% del total de las cardiopatías congénitas y pueden asociarse a otras lesiones principalmente obstructivas del lado izquierdo.¹⁻³ Las manifestaciones clínicas generalmente empiezan en la edad pediátrica y la evolución depende de las características hemodinámicas de la lesión y no tanto de las anatómicas. La presentación en la vida adulta es poco frecuente, en la literatura existen reportes aislados.⁴

La ecocardiografía es el método diagnóstico no invasivo de elección en la evaluación de la válvula mitral y del aparato subvalvular, ya que permite una adecuada caracterización de la misma.⁵⁻⁹

En el presente trabajo, evaluamos los aspectos clínicos, ecocardiográficos y el tratamiento de cinco pacientes adultos con anomalías congénitas de la válvula mitral.

Métodos

Mediante historia clínica, electrocardiograma de superficie, radiografía de tórax y ecocardiograma, se estudió a cinco pacientes adultos con sospecha de patología congénita valvular mitral. Los estudios ecocardiográficos se realizaron con un equipo Hewlett Packard Sonos 5500, aplicando el sistema secuencial segmentario para la evaluación de cardiopatías congénitas.¹⁰

Caso 1

Hombre de 30 años asintomático hasta hace cinco años, cuando presentó fatiga, mareo y disnea progresiva. Al examen físico con choque de la punta palpable en el sexto espacio intercostal izquierdo (EICI) en la línea medio-clavicular, ruidos cardíacos ritmicos, soplo regurgitante mitral grado III/IV irradiado a axila, soplo regurgitante tricuspídeo II/IV que se incrementa con la maniobra de Rivero Carvallo y hepatomegalia. El ECG en ritmo sinusal con datos de crecimiento de cavidades izquierdas. El ecocardiograma con insuficiencia mitral severa por hendidura de la valva anterior mitral (**Figura 1A**), dilatación de cavidades izquierdas (diámetro diastólico de 55 mm, sistólico de 33 mm) con datos de no compactación en las porciones

medias y apicales del ventrículo izquierdo (**Figura 1B**), con una relación de pared no compactada/compactada mayor a dos y función sistólica del ventrículo izquierdo conservada con fracción de expulsión del ventrículo izquierdo (FEVI) de 70%. Se efectuó cambio valvular mitral por prótesis Carbomedix de 33 mm, con adecuada evolución posquirúrgica. Actualmente se encuentra en clase funcional (CF) I de la NYHA.

Caso 2

Mujer de 19 años, con historia de disnea de esfuerzo desde la infancia. Al examen físico con choque de la punta palpable en 5º EICI, soplo regurgitante mitral grado II/IV y pulsos periféricos adecuados. El ECG en ritmo sinusal y con datos de hipertrofia ventricular izquierda. El ecocardiograma con dilatación del ventrículo izquierdo, válvula mitral en paracáidas (un músculo papilar único) e insuficiencia ligera (**Figura 2A**), rodete subvalvular aórtico con gradiente máximo de 33 mmHg, persistencia de conducto arterioso (**Figura 2B**-borde aórtico de 15 mm y pulmonar de 13 mm, longitud de 15 mm y Qp/Qs de 1.8:1), hipertensión arterial pulmonar (HAP) leve, con presión sistólica de arteria pulmonar de 40 mmHg y función sistólica del ventrículo izquierdo normal (FEVI 70%). Se encuentra en (CF) I de la NYHA, con 28 semanas de embarazo en su última consulta.

Caso 3

Mujer de 31 años, asintomática, con antecedentes de soplo cardíaco. A la exploración física con soplo expulsivo áspero en foco aórtico grado II/IV, irradiado a vasos del cuello, pulsos periféricos de adecuada intensidad y amplitud. Electrocardiograma en ritmo sinusal con datos de hipertrofia ventricular izquierda y sobrecarga sistolodiastólica.

El ecocardiograma demostró hipertrofia concéntrica (SIV-15 mm, PPVI-13 mm), gradiente subvalvular aórtico de 123 mmHg por válvula mitral trivalva con insuficiencia mitral ligera, datos que sugieren “fibrosis en parches” del septo interventricular (**Figura 3**), insuficiencia tricuspídea ligera e HAP leve con presión sistólica de arteria pulmonar de 36 mmHg. La función sistólica del ventrículo izquierdo es normal con FEVI de 60%. A los 24 años de edad tuvo un embarazo, bien tolerado. Actualmente recibe tratamiento médico con β-bloqueadores y está en espera de cirugía.

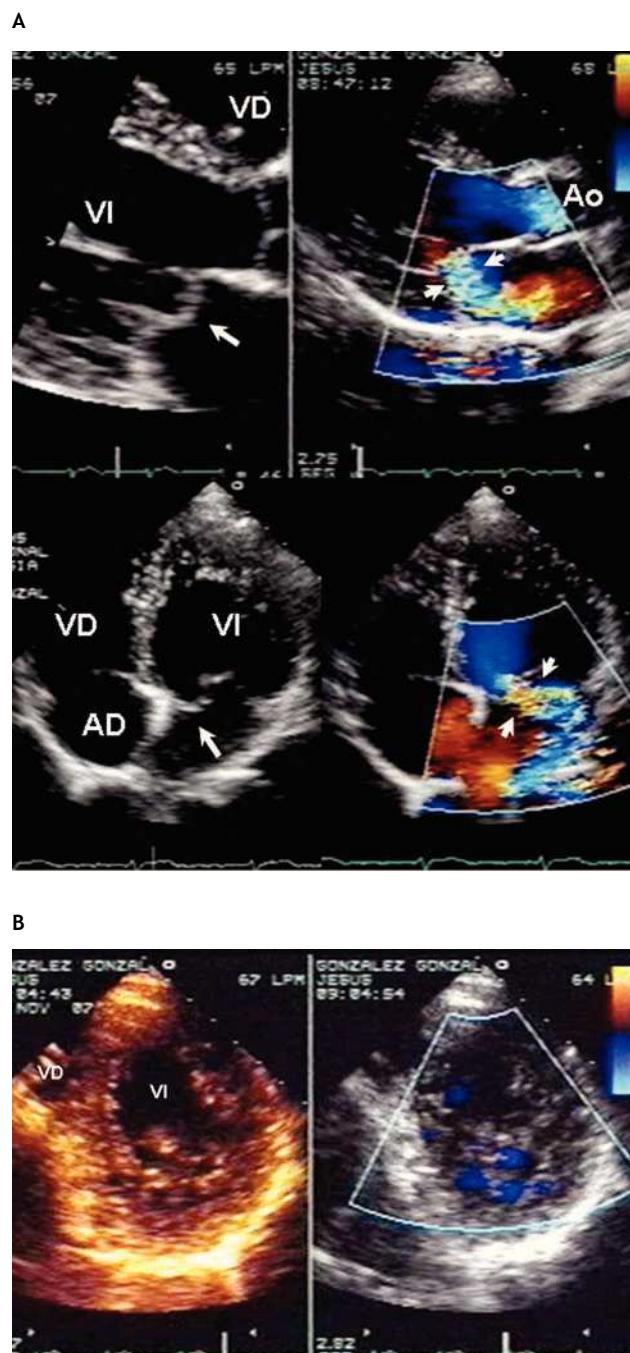


Figura 1A. Ecocardiograma bidimensional y Doppler color en los planos parasternal largo y apical cuatro cámaras, que muestra la hendidura de la valva anterior de la válvula mitral (flechas blancas) con insuficiencia mitral severa (cabezas de flecha). El septum interventricular tiene un aspecto granuloso. Abreviaturas: AD-Aurícula derecha, VD-Ventrículo derecho, VI-Ventrículo izquierdo, Ao-Aorta. **Figura 1B.** Imagen ecocardiográfica en eje corto parasternal a nivel de ambos ventrículos, con aspecto en panal de abeja en la cavidad ventricular izquierda y como el color penetra dentro de los recesos inter-trabeculares, en las porciones medio-apicales del ventrículo izquierdo. Las abreviaturas iguales a las anteriores.

Caso 4

Hombre de 21 años, con historia de dolor en miembros inferiores al caminar, de 11 años de evolución. Al examen físico con soplo sistólico expulsivo en foco accesorio aórtico y soplo sistolodiastólico en región interescapular y pulsos femorales disminuidos. El ECG en ritmo sinusal con datos de hipertrofia ventricular izquierda. En la radiografía de tórax se evidenció cardiomegalia leve y signo de Roessler positivo. El ecocardiograma demostró doble orificio mitral, el posteromedial de mayor tamaño y el anterolateral más pequeño y con insuficiencia mitral ligera (**Figura 4A**), aorta bivalva con estenosis aórtica ligera con gradiente máximo de 26 mmHg y medio de 15 mmHg y coartación aórtica con gradiente máximo de 63 mmHg y medio de 44 mmHg (**Figura 4B**), insuficiencia tricuspídea ligera e hipertensión arterial pulmonar ligera con presión sistólica de arteria pulmonar de 35 mmHg, hipertrofia concéntrica del ventrículo izquierdo, disfunción diastólica por relajación lenta y función sistólica normal con FEVI de 65%. El paciente fue llevado a angioplastía de la coartación aórtica y colocación de stent Palmaz P4014 a los 20 años de edad, quedando con un gradiente residual transcoartación de 13 mmHg. Actualmente está en CF I de la NYHA.

Caso 5

Hombre de 31 años de edad, con datos de disnea de grandes esfuerzos y lipotimias. Al examen cardiovascular se encontró cianosis y soplo sistólico en foco pulmonar con componente pulmonar del segundo ruido intenso. El electrocardiograma en ritmo sinusal y con crecimiento de cavidades derechas. El ecocardiograma mostró una comunicación interatrial tipo *ostium primum* de 22 mm de diámetro, con cortocircuito bidireccional, valva anterior de la válvula mitral elongada y redundante y valva posterior pequeña, lo que da un aspecto tuneliforme durante la diástole e insuficiencia mitral ligera, dilatación e hipertrofia ventricular derecha, insuficiencia tricuspídea moderada e hipertensión arterial pulmonar severa con presión sistólica de arteria pulmonar de 90 mmHg. Se encuentra en tratamiento con sintaxantán oral y el ecocardiograma de control mostró una reducción de la presión sistólica de arteria pulmonar a 75 mmHg, (**Figura 5**). Se realizarán estudios ecocardiográficos seriados para valorar la disminución de la presión sistólica de la arteria pulmonar y el posible tratamiento quirúrgico. Actualmente se encuentra en CF II (NYHA).

Discusión

En el estadio post-asar temprano, los cojines ventral y dorsal, derecho e izquierdo aparecen dentro del orificio del canal atrioventricular, la cresta conal dextrodorsal y la pared ventricular participan en el desarrollo de las válvulas atrioventriculares. La valva posterior de la válvula mitral se origina del cojín lateral izquierdo, la valva anterior tiene un origen doble: la porción septal emerge del cojín inferior y la porción libre del cojín superior del canal atrioventricular. El tejido valvular es inicialmente muscular y posteriormente se transforma en tejido conectivo por un proceso de diferenciación celular llamado “transdiferenciación”. Las cuerdas tendinosas y los músculos papilares se originan de un proceso de diverticulación y socavamiento de

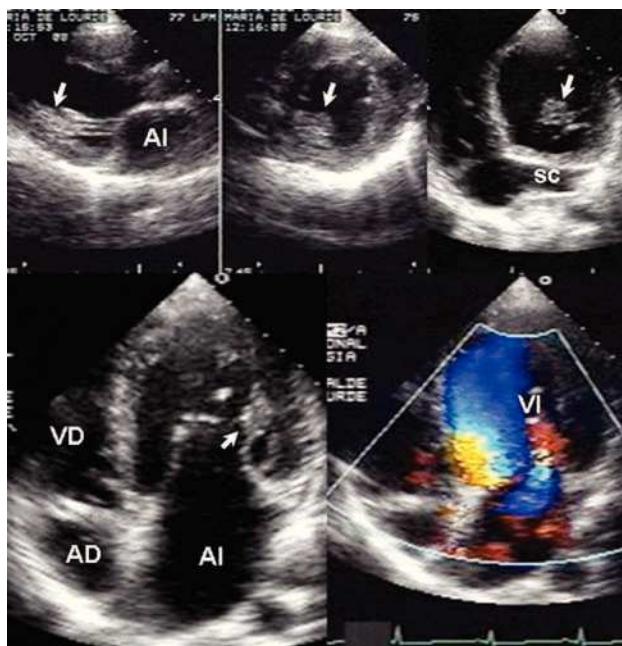


Figura 2A. Imágenes ecocardiográficas bidimensionales y con Doppler color, en los ejes paraesternal largo, corto y apicales, que muestran la presencia de un solo músculo papilar con insuficiencia mitral ligera. Abreviaturas: SC-Seno coronario, las demás abreviaturas iguales a las anteriores.

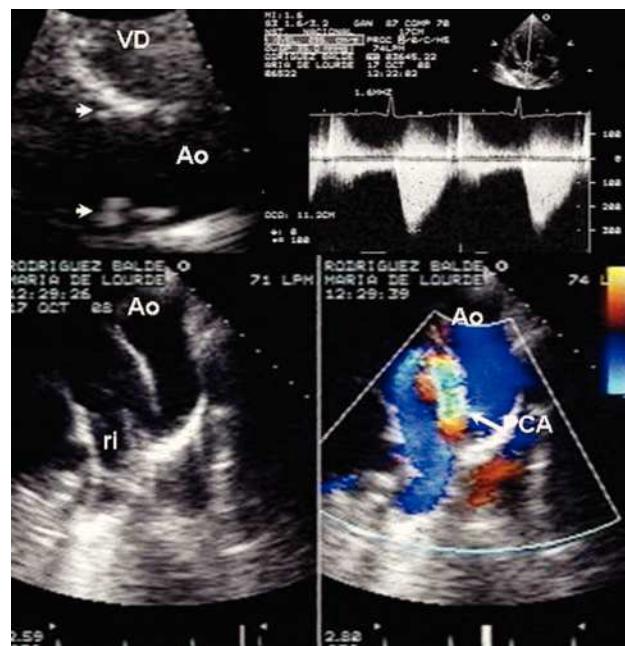


Figura 2B. En las imágenes bidimensionales y con Doppler color y continuo, en los planos largo parasternal, suprasternal y apical de cinco cámaras; se observa el rodet subavalvar (cabezas de flecha) con gradiente subaórtico de 33 mmHg y la persistencia del conducto arterioso (flecha). Abreviaturas: PCA-Persistencia del conducto arterioso, ri-Rama izquierda de la arteria pulmonar, las demás abreviaturas iguales a las anteriores.

las paredes ventriculares. Cualquier anomalía en el origen o en el desarrollo de los cojines del canal o en el proceso de diverticulación y socavamiento de las paredes ventriculares puede resultar en malformaciones del aparato valvular mitral.⁷

Las ACVM son raras y corresponden a 0.5% de todos los pacientes en edad pediátrica.⁵ Las manifestaciones clínicas generalmente se presentan desde la infancia y sólo aquellos casos con poca repercusión hemodinámica inician sintomatología en la edad adulta. En el presente

trabajo, el primer caso corresponde a una hendidura de la valva anterior de la válvula mitral aislada, este paciente no presentó síntomas durante la niñez o adolescencia. La hendidura mitral generalmente se asocia a defecto septal atrioventricular de tipo parcial y puede afectar tanto a la valva anterior como posterior y su presentación aislada es rara. La hendidura se extiende desde el borde libre de la valva hacia el anillo fibroso dividiendo la valva anterior en dos, que en la mayoría de los casos son de igual tamaño, las valvas pueden ser normales o presentar cierto grado

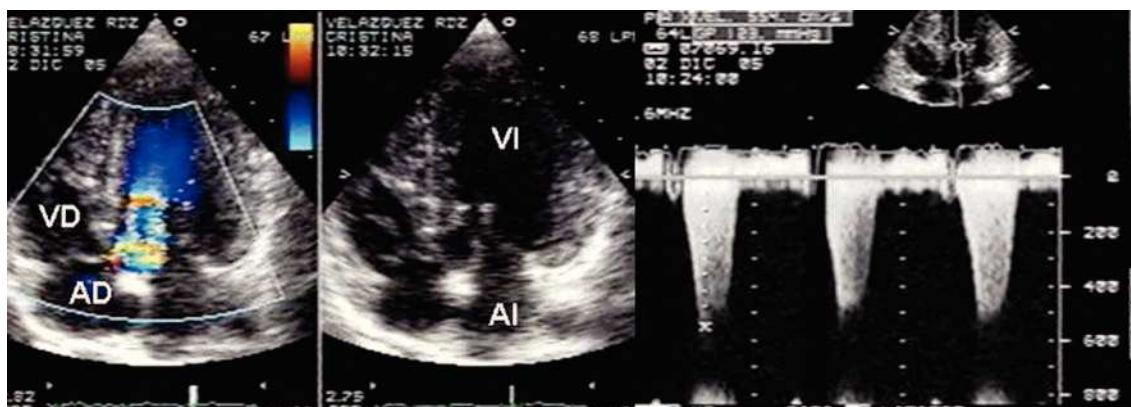


Figura 3. Ecocardiograma bidimensional y Doppler color y continuo, en el plano apical de cuatro y cinco cámaras, que muestra las tres valvas de la válvula mitral y la obstrucción que esta genera a la vía de salida del ventrículo izquierdo, caracterizada por isovelocidad y gradiente subaórtico de 123 mmHg. Las abreviaturas iguales a las anteriores.

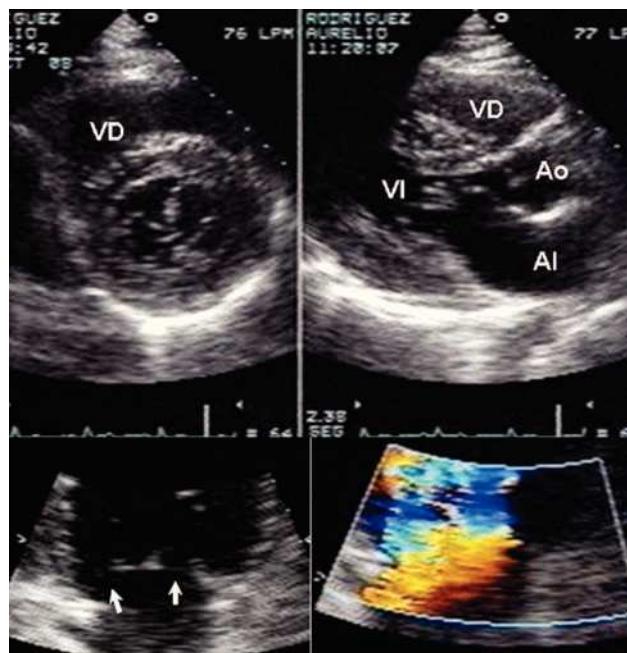


Figura 4A. Estudio ecocardiográfico en los ejes parasternales corto y largo y apical de cuatro cámaras, que muestran doble orificio mitral (flechas), el anterolateral más grande que el posteromedial. Con Doppler color se observan los dos flujos diastólicos a nivel de la válvula mitral. Las abreviaturas iguales a las anteriores.



Figura 4B. Imágenes ecocardiográficas bidimensionales y con Doppler continuo, en el eje corto parasternal, apical de cinco cámaras y suprasternal, que muestran válvula aórtica bivalva con estenosis ligera y coartación de aorta con gradiente máximo de 63 mmHg.

de displasia, los bordes de la hendidura pueden estar libres o insertarse a cuerdas tendinosas hacia el septo o a la pared ventricular anterior, estas características se pueden visualizar en el eje corto parasternal y en los planos apicales de 4 y 5 cámaras.^{1,11,12} En este caso se asoció a no compactación ventricular izquierda que probablemente influye en el comportamiento clínico del paciente, quién ha sido sometido a cambio valvular mitral con evolución postoperatoria a corto plazo favorable, falta aún por determinar el seguimiento a largo plazo.

La válvula mitral en *paracaídas* hace referencia a una anomalía congénita, la cual fue descrita por primera vez en 1961 por Schiebler,^{4,13} en la que las cuerdas tendinosas se insertan en un solo músculo papilar, como el caso que describimos. Shone y colaboradores,¹⁴ describieron un complejo que incluye anillo supravalvular mitral, válvula mitral en *paracaídas*, estenosis subaórtica y coartación aórtica; en nuestro caso la asociación fue con rodete subvalvular aórtico de poca repercusión y conducto arterioso persistente.

El tejido mitral accesorio y/o válvula mitral trivalva se producen por un desarrollo anormal en forma de colgajos de tejido fibroso hasta la formación de una valva bien conformada que se sitúa debajo de la valva anterior normal de la válvula mitral y que puede ocasionar obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo.^{15,16} En el caso que presentamos, la valva accesoria de la válvula mitral generó obstrucción importante al tracto de salida del ventrículo izquierdo con consecuente hipertrofia concéntrica ventricular izquierda, por lo que el paciente será sometido a tratamiento quirúrgico, aún cuando se encuentra en CF I, por el riesgo de muerte súbita.

El doble orificio valvular mitral es un defecto poco frecuente; se asocia con aorta bivalva y coartación de aorta, aunque puede ocurrir de manera aislada.¹⁷⁻¹⁹ Existen diversas variantes: con orificios simétricos o asimétricos y puede ser completo o incompleto, puede haber estenosis o insuficiencia asociada.²⁰ En este caso el doble orificio mitral mostró gradiente transvalvular máximo de 5 mmHg y 3 mmHg, respectivamente e insuficiencia mitral ligera a través del orificio más pequeño, se asoció a aorta bivalva con estenosis aórtica ligera y a coartación aórtica como está descrito en la bibliografía, la cual fue resuelta mediante procedimiento intervencionista. El doble orificio valvular mitral no le ha ocasionado ninguna repercusión hemodinámica hasta el momento, pero es una asociación interesante, en la cual, el ecocardiograma tuvo un papel fundamental para el diagnóstico.

El último caso podría corresponder a una proliferación mixomatosa en las valvas de la válvula mitral, las cuales adquieren una apariencia redundante denominada displasia mucoide y que se ha asociado⁵ con comunicación interatrial, comunicación interventricular, conducto arterioso y válvula aórtica bivalva. Este paciente tiene una comunicación interatrial tipo ostium primum asociada e hipertensión arterial pulmonar importante, por lo que recibe tratamiento con sintaxentan (bloqueador de los receptores A y B de la endotelina) con el objeto de someterlo en el futuro a tratamiento quirúrgico.

Las ACVM son raras y se pueden presentar en pacientes adultos en forma excepcional, con diversos grados de insuficiencia y estenosis de la válvula mitral u obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo, cuando la conexión

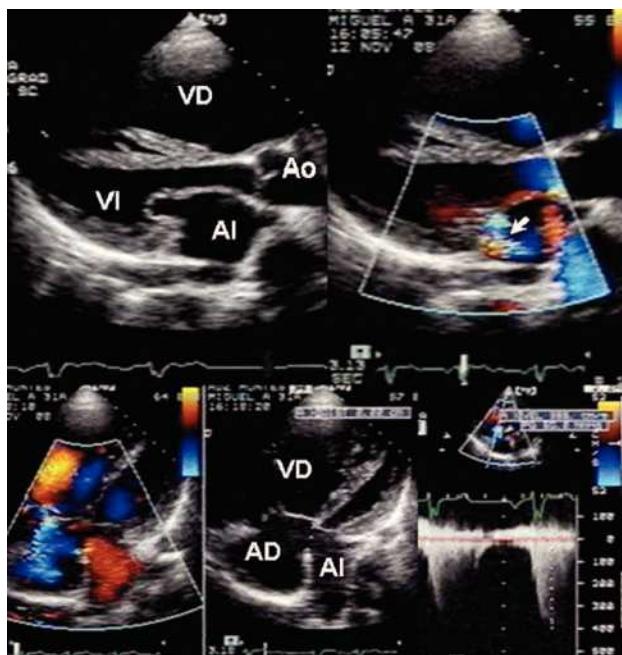


Figura 5. Ecocardiograma transtorácico bidimensional y con Doppler color y continuo, en los ejes largo parasternal y apical de cuatro cámaras, que muestra válvula mitral con aspecto tuneliforme durante la diástole e insuficiencia mitral ligera (flecha) y un defecto septal interatrial tipo *ostium primum* de 22 mm de diámetro, con cortocircuito bidireccional. Las cavidades derechas están dilatadas y hay insuficiencia tricuspidea moderada, mediante la cual se calculó una presión sistólica de arteria pulmonar de 75 mmHg.

ventrículo arterial es concordante, u obstrucción al trácto de salida del ventrículo derecho en transposición de las grandes arterias. El tratamiento de estas anomalías depende del compromiso hemodinámico que ocasionen en los enfermos y debe estar encaminado a una adecuada corrección, basada en el conocimiento preciso de la anatomía y función de la válvula mitral y del aparato subvalvular.²¹⁻²³

Conclusiones

La revisión de estos casos de ACVM en adultos, nos muestra la importancia del estudio ecocardiográfico en la evaluación de la válvula mitral y del aparato subvalvular, ya que nos permite identificar los diferentes tipos de malformaciones, sus asociaciones con otras cardiopatías y su repercusión hemodinámica, para plantear el tratamiento preciso y oportuno tanto médico como intervencionista o quirúrgico, así como realizar el seguimiento de éstos pacientes.

Referencias

1. Attie F, Zabal C, Buendía A: Lesiones obstructivas de la válvula mitral. En: Cardiología pediátrica diagnóstico y tratamiento. Primera Edición. México D. F: Editorial Médica Panamericana S.A. de C.V. 1993, pp. 74-80.
2. Serraf A, Zoghbi J, Belli E, et al: Congenital mitral stenosis with or without associated defects. Circulation 2000;102:III-166.
3. Baylen B: Mitral inflow obstruction. En: Moss and Adams. Heart Disease in infants, children and adolescents: including the fetus and young adults. Sixth Edition. Philadelphia Lippincott. 2001, pp. 924-937.
4. Rollán MJ, San Román JA, Muñoz C, et al. Anomalías congénitas de la válvula mitral en el adulto: presentación de tres casos. Rev Esp Cardiol 1998;51: 912-914.
5. Banerjee A, Kohl T, Silverman NH. Echocardiographic evaluation of congenital mitral valve anomalies in children. Am J Cardiol 1985;76: 1284-1291.
6. Zalztein E, Hamilton R, Zucker N, et al. Presentation, natural history, and adolescents with double orifice mitral valve. Am J Cardiol 2004;93:1067-1069.
7. Valdez-Cruz L, Cayre RO. Anomalies of the mitral valve and left atrium. En: Echocardiographic diagnosis of congenital heart disease. 1st Edition. Philadelphia. Lippincott-Raven Publishers, 1999, pp. 251-263.
8. Snider R, Serwer G, Ritter S. Abnormalities of ventricular inflow. En: Echocardiography in Pediatric Heart Disease. 2nd Edition. St Louis Missouri: Mosby Ed. 1997, pp. 385-407.
9. Celano V, Pieroni DR, Morera JA, et al. Two-dimensional echocardiographic examination of mitral valve abnormalities associated with coarctation of the aorta. Circulation 1984;69:924-932.
10. Tynan MJ, Becker AE, Macartney FJ, et al. Nomenclature and classification of congenital heart disease. Br Heart J 1979;41:544-553.
11. Prifti E, Vanini V, Bonacchi M, et al. Repair of congenital malformations of the mitral valve: early and midterm results. Ann Thorac Surg 2002;73:614-621.
12. Barbero MM, Riso A, De Alburquerque AT, et al. Left ventricular apical approach for the surgical treatment of congenital mitral stenosis. J Thorac Cardiovasc Surg 1993;106:105-110.
13. Coles JG, Williams WG, Watanabe T, et al. Surgical experience with reparative techniques in patients with congenital mitral valvular anomalies. Circulation 1987;76 :III117-III122.
14. Shone JD, Sellers RD, Anderson RC, et al. The developmental complex of "parachute mitral valve" supraventricular ring of left atrium, subaortic stenosis and coarctation of aorta. Am J Cardiol 1963;11:714-725.
15. Espinola-Zavaleta N, Muñoz-Castellanos L. Tejido valvular mitral accesorio como causa de obstrucción subaórtica. A propósito de un caso. Arch Cardiol Mex 2006;76:109-112.
16. Calabró R, Satoro G, Pisacane C, et al. Critical left ventricular outflow tract obstruction due to accessory mitral valve tissue. Echocardiography 2000;17:177-180.
17. Goicolea FJ, Larraudogoitia E, Bethencourt A, et al. Doble orificio mitral asociado con aorta bivalve detectado por ecocardiograma bidimensional. Rev Esp Cardiol 1989;42:65-67.
18. Lo PH, Hung JS, Lau KW, et al. Inoue-ballon mitral valvuloplasty in double-orifice mitral stenosis. J Invasive Cardiol 2003;15: 301-303.
19. Espinola-Zavaleta N, Vargas-Barrón J, Keirns C, et al. Three-dimensional echocardiography in congenital malformations of the mitral valve. J Am Soc Echocardiogr 2002;15:468-472.
20. Trowitzsch E, Bano RA, Burger BM, et al. Two-dimensional echocardiographic findings in double orifice mitral valve. J Am Coll Cardiol 1985;6:383-387.
21. Stellin G, Padalino M, Milanesi O, et al: Repair of congenital mitral valve dysplasia in infants and children: it is always possible. Eur J Cardiothorac Surg 2000;18:74-82.
22. Uva MS, Galletti L, Gayet FL, et al. Surgery for congenital mitral valve disease in the first year of life. J Thorac Cardiovasc Surg 1995;109:164-74.
23. Benito-Bartolomé F: Valvulotomía percutánea de la estenosis mitral congénita. Rev. Esp. Cardiol 2000;53:1281.