

Caso Clínico

Músculo papilar gigante y aberrante en miocardiopatía hipertrófica obstructiva acompañada de insuficiencia mitral severa. Reporte de caso de manejo quirúrgico



Carmen García-Meré*, Roberto H. Rodríguez-Abella, Diego Monzón-Díaz, Uxue M. Murgoitio-Esandi, Yolanda Villa-Gallardo y Ángel González-Pinto

Servicio de Cirugía Cardiovascular, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 5 de noviembre de 2020

Aceptado el 16 de febrero de 2021

On-line el 19 de abril de 2021

Palabras clave:

Miocardiopatía hipertrófica obstructiva
músculo papilar aberrante
insuficiencia mitral

RESUMEN

El músculo papilar gigante y de inserción anómala en la valva anterior de la válvula mitral es una presentación rara, pero con importante repercusión. La obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo de dicha anomalía, sumada a la presencia de miocardiopatía hipertrófica obstructiva tiene como consecuencia insuficiencia cardiaca. Este artículo es un reporte de caso de un paciente de 49 años con miocardiopatía hipertrófica obstructiva y sintomatología, a pesar de un tratamiento médico óptimo. El ecocardiograma transesofágico demostró engrosamiento septal asimétrico con grosor de 21 mm, aceleración de flujo con interposición de un músculo papilar y SAM, que condicionaban insuficiencia mitral severa. La cardiorresonancia evidenció la inserción de un músculo papilar anterolateral aberrante en la valva anterior de la válvula mitral, que junto con el septo condicionaban una obstrucción severa. Se decidió intervención quirúrgica confirmándose la anatomía, y se procedió a la resección y amputación del músculo papilar aberrante y miectomía ampliada del septo interventricular, quedando una válvula mitral sin insuficiencia. Durante su estancia en la unidad postoperatoria el paciente no presentó ninguna complicación. Actualmente permanece sin insuficiencia mitral residual ni comunicación interventricular.

La miectomía estándar en este paciente dejaría obstrucción del tracto de salida, al mantener la interrupción al flujo secundaria a la presencia del músculo papilar mesoventricular. En conclusión, la miocardiopatía hipertrófica obstructiva con insuficiencia mitral secundaria asociada a la presencia de músculo papilar aberrante puede ser tratada de manera exitosa con resección septal, amputación papilar y sin realizar sustitución valvular mitral.

© 2021 Sociedad Española de Cirugía Cardiovascular y Endovascular. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Giant and Aberrant papillary muscle in a patient with obstructive hypertrophic myocardiopathy accompanied by severe mitral regurgitation. Surgical treatment case report

ABSTRACT

Keywords:

Obstructive hypertrophic myocardiopathy
Aberrant papillary muscle
Mitral regurgitation

A giant and aberrant papillary muscle inserted in the anterior leaflet of the mitral valve is a rare presentation of obstructive hypertrophic myocardiopathy but with an important repercussion. The obstruction of the outflow tract of the left ventricle in addition with this giant and aberrant muscle has as a consequence the development of heart failure. The objective of this paper is to describe the diagnosis and surgical technique in a patient with this anatomic alteration and severe mitral regurgitation.

We present a case report of a 49 year old patient with symptomatic and progressive obstructive hypertrophic myocardiopathy despite medical treatment. In the transesophageal echocardiogram, asymmetrical thickening (21 mm.) of the interventricular septum and acceleration of the outflow tract of the left ventricle with severe mitral regurgitation were observed in relationship with an aberrant papillary muscle. As well, in the cardiac magnetic resonance was observed that this aberrant and giant papillary muscle was inserted in the anterior leaflet of the mitral valve. Surgical treatment was decided and a resection and amputation of the aberrant papillary muscle and mitral repair were made. While recovering from the procedure, the patient didn't present any complications. The patient remains without ventricular septal defect nor mitral regurgitation.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: carmen.gmre@hotmail.com (C. García-Meré).

In this case, the standard myectomy would lead to obstruction of the outflow tract by maintaining the interruption of flow secondary to the presence of the mesoventricular papillary muscle. In conclusion, obstructive hypertrophic cardiomyopathy and severe mitral regurgitation with the presence of aberrant papillary muscle, can be treated through septal resection, papillary amputation and without performing mitral valve replacement.

© 2021 Sociedad Española de Cirugía Cardiovascular y Endovascular. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción y objetivos

El músculo papilar gigante y de inserción anómala en la valva anterior de la válvula mitral es una presentación rara, pero con importante repercusión clínica en el paciente. La serie más grande de pacientes con miocardiopatía hipertrófica obstrutiva (MHO) y casos de inserción anómala de un músculo papilar establece la prevalencia entre el 4-13%^{1,2}. La obstrucción del trato de salida del ventrículo izquierdo (OTSVI) de dicha anomalía, sumada a la presencia de MHO, tiene como consecuencia la presentación progresiva de insuficiencia cardiaca. En este reporte de caso presentamos la existencia de un músculo papilar gigante y aberrante insertado en la valva anterior de la válvula mitral en un paciente con MHO ocasionando OTSVI severa. En este artículo se describe el abordaje diagnóstico y la técnica quirúrgica realizada en esta rara, pero complicada anomalía.

Métodos

Reporte de caso de un hombre de 49 años de edad con MHO como único antecedente a destacar y empeoramiento de clase funcional progresiva hasta NYHA IV y refractaria a tratamiento óptimo con bloqueadores beta dirigidos a la OTSVI. En el momento de la evaluación se realizó ecocardiografía transesofágica que demostró engrosamiento septal asimétrico, con grosor máximo de 21 mm, aceleración de flujo con SAM en relación con interposición de un músculo papilar en la cavidad mesoventricular³, que a su vez condicionaba insuficiencia mitral severa y un gradiente del trato de salida del ventrículo izquierdo (TSVI) de 100 mmHg basal y 120 mmHg con maniobra de Valsalva (figs. 1 y 2).

Debido a la presencia de un músculo papilar aberrante se decidió realizar resonancia cardiaca magnética (RCM) (fig. 3), en donde se evidenció la inserción de un músculo papilar anterolateral aberrante en la valva anterior de la válvula mitral, con aparente ausencia de cuerdas tendinosas, que junto con el septo condicionan una OTSVI severa.

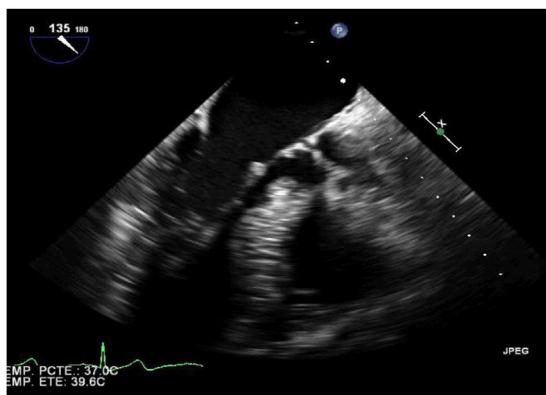


Figura 1. Ecografía transesofágica donde se observa engrosamiento septal asimétrico.

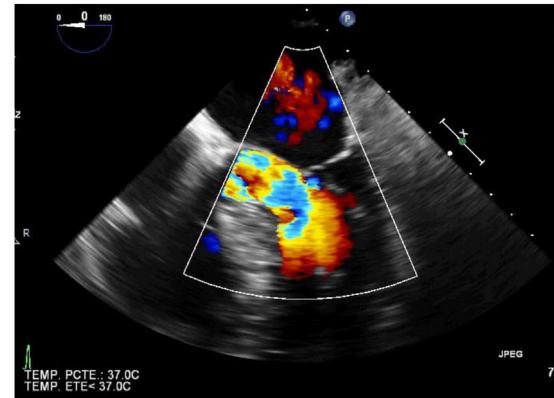


Figura 2. Ecocardiografía transesofágica en modo doppler. Se evidencia aceleración del flujo en el trato de salida del ventrículo izquierdo.

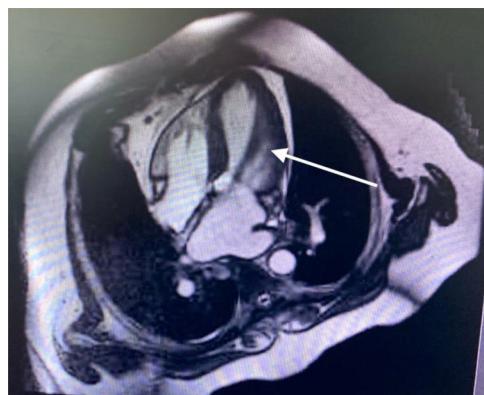


Figura 3. Cardiorresonancia magnética. Flecha blanca: se observa imagen compatible con músculo papilar gigante que se dirige hacia el velo anterior de la válvula mitral.

Por la situación clínica del paciente y la evidencia en las pruebas complementarias se decidió tratamiento quirúrgico. Mediante esternotomía media, circulación extracorpórea, cardioplejía sanguínea intermitente, clampaje aórtico y aortotomía en «S italiana» se procedió a la exposición y exploración del aparato subvalvular mediante puntos de tracción, separador de Langenbeck y endoscopio de 5 mm con óptica de 0°. Se observó rodilla septal en el septo interventricular, y al nivel de la cavidad ventricular un músculo papilar gigante y aberrante que proviene de la pared anterior del ventrículo izquierdo y se inserta en la valva anterior de la válvula mitral (fig. 4). El espacio formado por la rodilla septal y el músculo papilar dejaba un orificio en el TSVI inferior a 1 cm². Posterior a la exploración se realizó una miectomía ampliada, y seguido a esto se procedió al aislamiento del músculo papilar mediante disector y ligadura de seda de 1-0, consiguiendo exponer el borde libre de A2. Se observaron cuerdas tendinosas de primer orden ancladas a este nivel, por lo que se decidió intentar una cirugía conservadora de la válvula mitral. Se procedió a la resección y amputación del músculo

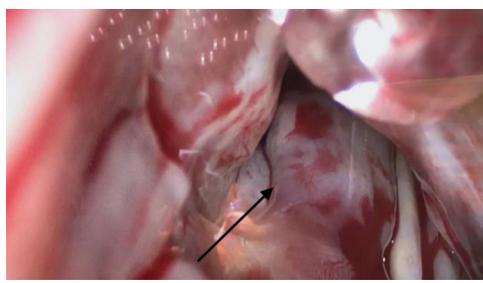


Figura 4. Exploración del ventrículo izquierdo mediante toracoscopio. Flecha negra: músculo papilar aberrante insertado directamente en el velo anterior de la válvula mitral, y que junto con la rodilla septal deja un tracto de salida del ventrículo izquierdo inferior a 1 cm^2 .



Figura 5. Resección y amputación del músculo papilar aberrante gigante.

papilar aberrante (fig. 5) sin la necesidad de realizar ninguna otra técnica adicional de reparación de la válvula mitral.

Resultados

Se realizó salida de circulación extracorpórea con buena función biventricular, y la comprobación ecocardiográfica intraoperatoria mostró que los gradientes del TSVI residuales se aproximaban a 40 mm Hg y no existía insuficiencia mitral residual. Durante su estancia en cuidados postoperatorios el paciente evolucionó sin complicaciones, y en el ecocardiograma al alta no se demostró insuficiencia mitral, comunicación interventricular ni gradientes patológicos. Durante el primer año de seguimiento el paciente ha experimentado una significativa mejoría de su clase funcional y ha podido disminuir considerablemente la dosis de bloqueadores beta.

Discusión

En este caso de MHO junto con músculo papilar aberrante el mecanismo de OSTVI estaba potenciado por la pinza formada

entre la rodilla septal y el músculo papilar gigante¹. La miectomía estándar en este contexto dejaría una OTSVI, al mantener la interrupción al flujo secundaria a la presencia del músculo papilar mesoventricular². Al realizar el análisis de la viabilidad de la válvula mitral se observaron cuerdas tendinosas primarias ancladas al velo anterior que permitieron mantener la funcionalidad de la válvula. La información clínica que aporta la resonancia magnética en pacientes con miocardiopatía hipertrófica obstructiva es de suma importancia para la planificación quirúrgica, ya que nos aporta datos anatómicos que nos pueden guiar en el abordaje quirúrgico, y es por esto que debemos considerarla una prueba necesaria dentro del preoperatorio. Recomendamos la implementación de toracoscopio de 5 mm a 0° , ya que no solo nos permite la inspección profunda del ventrículo izquierdo y el hallazgo de anomalías anatómicas, sino que también facilita la resección papilar mesoventricular.

Conclusiones

En conclusión, la MHO con IM secundaria asociada a la presencia de músculo papilar aberrante puede ser tratada de manera exitosa a través de la resección septal, amputación papilar y sin la realización de sustitución valvular mitral.

Consentimiento informado

Los autores declaran que obtuvieron el consentimiento informado del paciente para la publicación de este caso clínico.

Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses

Bibliografía

1. Klues HG, Roberts WC, Maron BJ. Anomalous insertion of papillary muscle directly into anterior mitral leaflet in hypertrophic cardiomyopathy. Significance in producing left ventricular outflow obstruction. Circulation. 1991;84:1188–97. <http://dx.doi.org/10.1161/01.CIR.84.3.1188>.
2. Minakata K, Dearani JA, Nishimura RA, Miron BJ, Danielson GK. Extended septal myectomy for hypertrophic obstructive cardiomyopathy with anomalous mitral papillary muscles or chordae. J Thorac Cardiovasc Surg. 2004;127:481–9. <http://dx.doi.org/10.1016/j.jtcvs.2003.09.040>.
3. Yang HS, Lee KS, Chaliki HP, Tazelaar HD, Lusk JL, Chandrasekaran KA, et al. Anomalous insertion of the papillary muscle causing left ventricular outflow obstruction: Visualization by real-time three-dimensional echocardiography. Eur J Echocardiogr. 2008;9:855–60. <http://dx.doi.org/10.1093/ejechocard/jen197>.



BIO MED



unidix

Especialistas en cirugía cardiovascular

desde 1977 al cuidado de tu salud



91 803 28 02



info@biomed.es

