

Valvulopatía mitral congénita en el adulto: a propósito de dos casos

Juan Morbidoni*
Leandro L. Herrero**
Alma Arrijo Salazar***
Martín Lombardero****

Correspondencia

Juan Morbidoni
email: juanmorbidoni@hotmail.com

* Fellow de Ecocardiografía. Servicio de Imagen Cardíaca. Sanatorio Trinidad Palermo. Buenos Aires. Argentina

** Servicio de Imagen Cardíaca. Sanatorio Trinidad Palermo. Buenos Aires. Argentina

*** Ecocardiografista. Unidad Clínica Ascardio. Barquisimeto. Venezuela

**** Jefe de Servicio. Imagen Cardíaca. Sanatorio Trinidad Palermo. Buenos Aires. Argentina

Palabras clave

- ▷ Válvula mitral en paracaídas
- ▷ Válvula mitral en hamaca

Keywords

- ▷ Parachute mitral valve
- ▷ Hammock mitral valve

RESUMEN

La valvulopatía mitral congénita representa un porcentaje ínfimo del total de las cardiopatías congénitas. Además, la población adulta con dicha malformación es más escasa aún. Se han documentado dos casos con insuficiencia mitral, derivados para su cuantificación con ecocardiografía transesofágica por el servicio de cirugía cardiovascular bajo el presunto diagnóstico de prolapso valvular mitral por enfermedad mixomatosa. El rol fundamental de la imagen cardíaca y su interpretación permiten realizar un diagnóstico certero y orientar al cirujano para la toma de decisiones.

ABSTRACT

Congenital mitral valve disease represents a very small percentage of the total number of congenital heart diseases. In addition, the population that reaches adulthood with this valvulopathy is unusual. We have reported two cases with mitral regurgitation, derived for their quantification with transesophageal echocardiography by the cardiovascular surgery service under the presumed diagnosis of mitral valve prolapse due to myxomatous disease. The fundamental role of the cardiac image and its interpretation allow an accurate diagnosis and guide the surgeon to make decisions.

Presentación de los casos

Caso clínico número 1

Mujer de 42 años, sedentaria, con sobrepeso, sin otros antecedentes relevantes, concurre al servicio para cuantificación de insuficiencia mitral (IM), entendida como degenerativa mixomatosa, con prolapso bivalvar, completamente asintomática. Se realiza análisis integrado con ecocardiografía transtorácica (ETT) y transesofágica (ETE).

El análisis de la válvula mitral (VM) mostró engrosamiento bivalvar difuso. Presencia de un músculo papilar (MP) anterolateral (MPAL) de mayor trayecto, inserción más apical y separado de la pared ventricular hasta su inserción, con aparato subvalvular engrosado y cuerdas refringentes. A su vez, el MP posteromedial (MPPM) era rudimentario y estaba muy cercano al anillo prácticamente en continuidad con la valva anterior (Video 1 y Figura 4). En la modalidad ETE-3D se apreciaron cuerdas gruesas, cortas o unidas directamente al MPPM (Figura 1).

La apertura valvular recuerda la morfología en domo con estenosis mitral leve (EM) (área valvular mitral [AVM] por planimetría, multicorte en protodiástole, mesodiástole y telediástole de 2,15 cm² y gradiente pico de 6 mmHg) (Figura 3).

La IM se estimó como moderada, con un ventrículo izquierdo sin dilatación (DDVI 46 mm) y fracción de eyección (FE) del 68% (VFD 100 ml/VFS 52 ml). Presentaba dilatación biauricular.

Un dato distintivo fue la presencia de engrosamiento de válvula tricúspide, déficit de aposición de los velos y ligero prolapso posterior, con insuficiencia tricúspide (IT) severa (Figura 2). El ventrículo derecho (VD) presentaba buena función sistólica con dilatación (38 mm TSVD proximal y 50 mm diámetro basal). La presión sistólica estimada de arteria pulmonar (PSAP) fue de 35 mmHg y la onda S en el Doppler tisular del anillo tricúspide fue de 12,5 cm/s. Se interpretó el estudio como displasia de VM con morfología similar a paracaídas asimétrica. No se pudo determinar una banda de fusión, hallazgo característico de la VM en hamaca, lo que podría corresponder a una forma intermedia o de transición. Las dos válvulas auriculoventriculares presentaban patología.

Caso clínico número 2

Paciente de 45 años, dislipidémica, ex-fumadora. Un año antes, por disnea en clase funcional I/II fue estudiada con ETT que informó IM moderada por prolapso del velo posterior, y angiogramografía coronaria sin evidencia de obstrucción. Se planteó un estudio con ETE y resonancia cardíaca (RMC).

El análisis de la VM mostró engrosamiento bivalvar difuso, apariencia displásica, con MPAL rudimentario cercano al anillo mitral e inserto directamente en valvas. En la vista eje corto tanto de la ETT-2D como la RMC se observó que el MPPM se insertaba directamente en la comisura medial con gruesos tendones. Además, existía una banda de fusión entre ambos MP, que en ETT-3D producía morfología en "arcada" con cuerdas gruesas, cortas o inexistentes, unidas directamente al MP (Video 2 y Figura 7 y Figura 8).

Fue llamativo el engrosamiento y prolapso bivalvar con apertura en domo (Figura 6). El AVM por planimetría fue de 1,85 cm² (mesotelediástole) con gra-

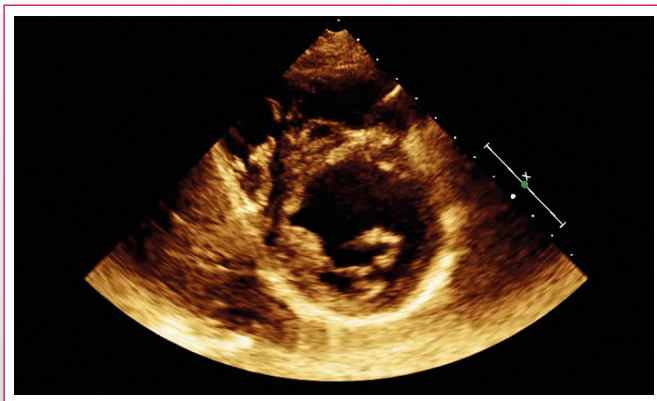
dientes pico de 7 mmHg y medio de 4 mmHg (Figura 5). La IM se estimó como moderada/severa, con al menos 2 jets. El ORE fue 0,35 cm², con mayor insuficiencia en telesístole (PISA 1,06 cm y VC 6,2 mm). Al analizarla con RMC, la IM fue severa (VR 44 ml/ FR 39%).

Pese a no cumplir todos los parámetros para determinar la IM como severa, se constató compromiso hemodinámico ventricular por dilatación (DDVI 37 mm/m²) con 66% FE por RMC. La aurícula izquierda con su orejuela presentó marcada sobrecarga (*septum* interauricular desviado hacia la derecha en todo el ciclo).

Presentó también alteración tricúspide, con valva anterior redundante, prolapsante e IT moderada. La función sistólica del ventrículo derecho estaba conservada (onda S DT Anillo 10 cm/s/TAPSE 22 mm/RMC FE 57%) con PSAP de 45 mmHg.

Se interpretó el caso como valvulopatía mitral congénita en "hamaca", gracias a la presencia de una banda de fusión entre ambos MP. Ambas valvas auriculoventriculares con prolapso y engrosamiento. Se observó compromiso ventricular, dilatación auricular e hipertensión pulmonar, sugiriendo alteraciones geométricas y hemodinámicas secundarias.

Estudio por imagen



Vídeo 1. Ecocardiografía transtorácica. Eje corto a nivel de VM. Se observa MPPM rudimentario, unido directamente a ambas valvas. VM impresiona displásica

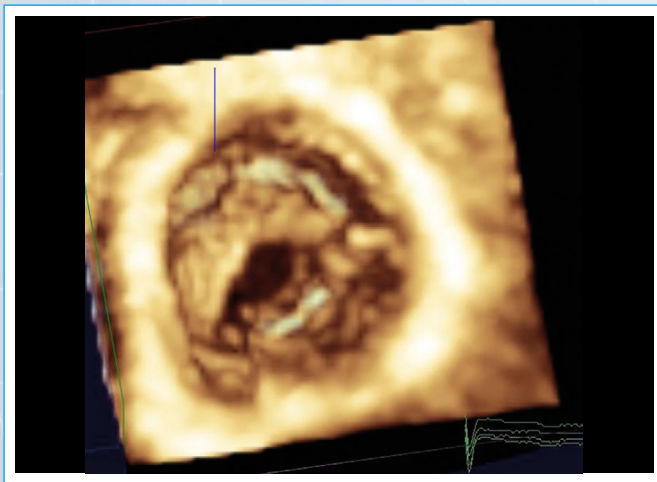


Figura 1. ETE-3D, vista desde el ventrículo. Apariencia de la válvula mitral, con cuerdas muy gruesas, cortas o unidas directamente al MPPM. La válvula abre con morfología ligeramente en domo

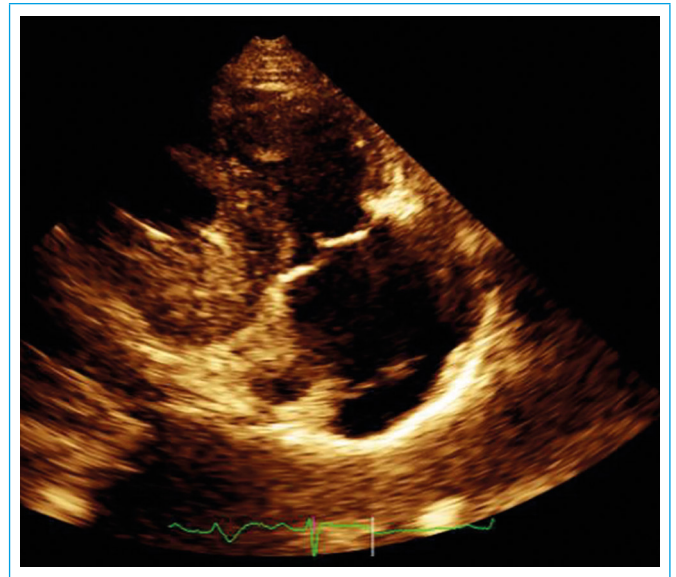


Figura 2. Ecocardiografía transtorácica. Vista de tracto de entrada del ventrículo derecho. Válvula tricúspide de aspecto displásico, defecto de aposición de los velos y ligero prolapso de valva septal

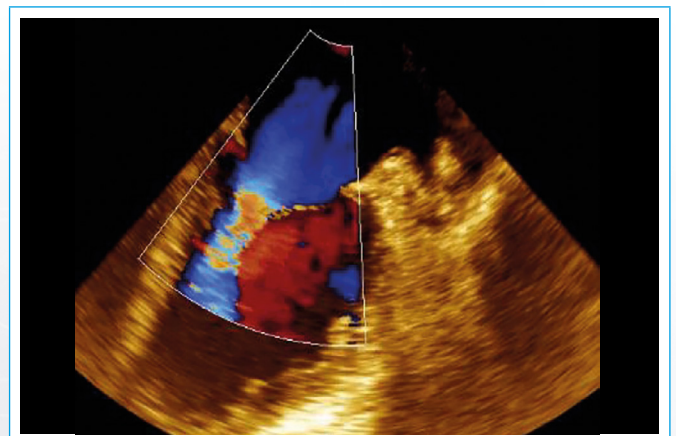


Figura 3. ETE con Doppler color, vista 45° de dos cámaras. Se observa aliasing color en válvula mitral durante la protodiástole

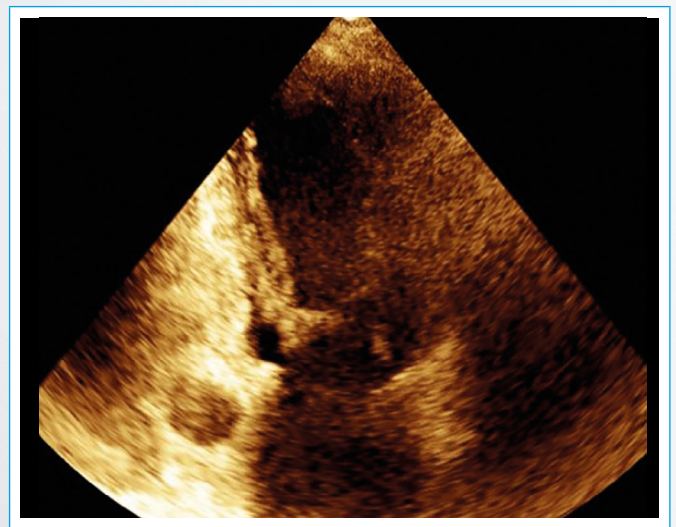
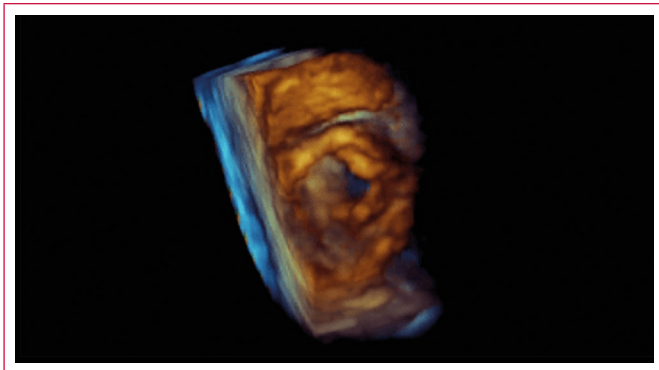


Figura 4. Ecocardiografía transtorácica, vista de dos cámaras. MPPM que se inserta cerca del anillo, con cuerdas muy cortas y prácticamente inserción directa en valva anterior



Vídeo 2. ETT-3D vivo. Aspecto displásico de la VM. Apertura restringida de la valva anterior, con morfología “en arcada”, con pilares conformados por MP y cuerdas gruesas y cortas

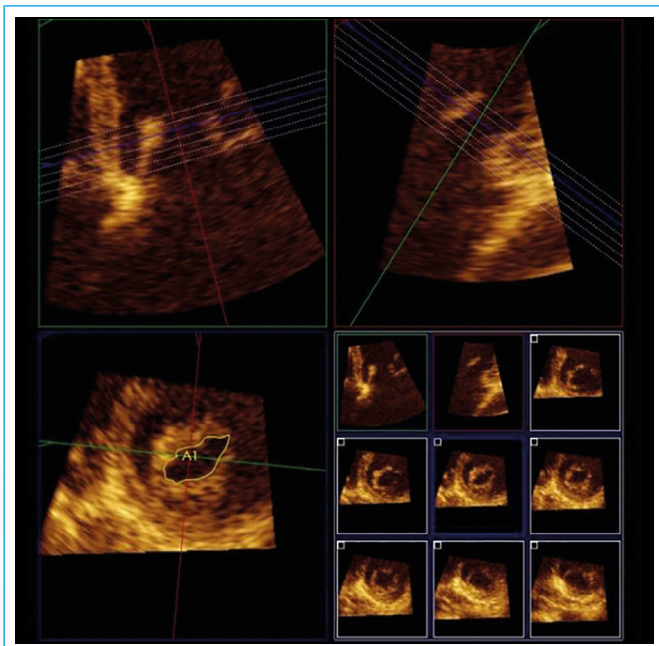


Figura 5. Análisis multiplanar. El área mitral mínima fue de 1,99 cm² (protodiástole llenado pasivo) y 1,85 cm² (mesotelediástole). El gradiente transmitral pico se estimó en 7 mmHg y el gradiente medio de 4 mmHg



Figura 6. ETT eje corto a nivel de VM. Se observan cuerdas muy gruesas, cortas o inexistentes, unidas directamente al MP. La válvula abre con morfología en domo

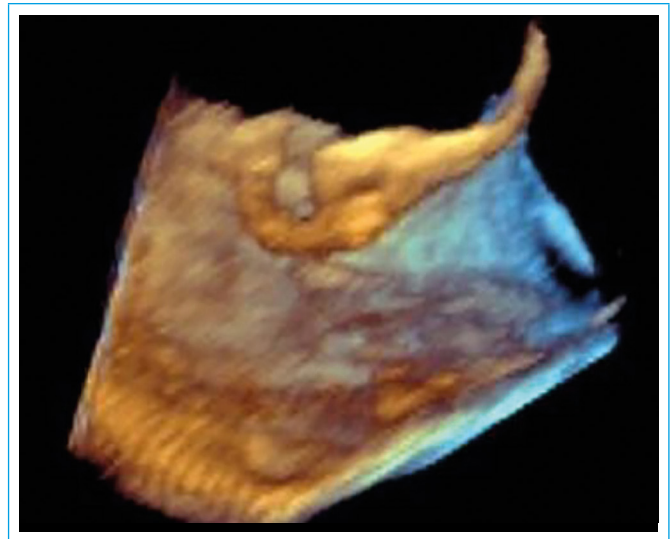


Figura 7. ETE-3D. Se observa una banda de fusión entre ambos MP (como una banda que recorre la pared posterior del VI)

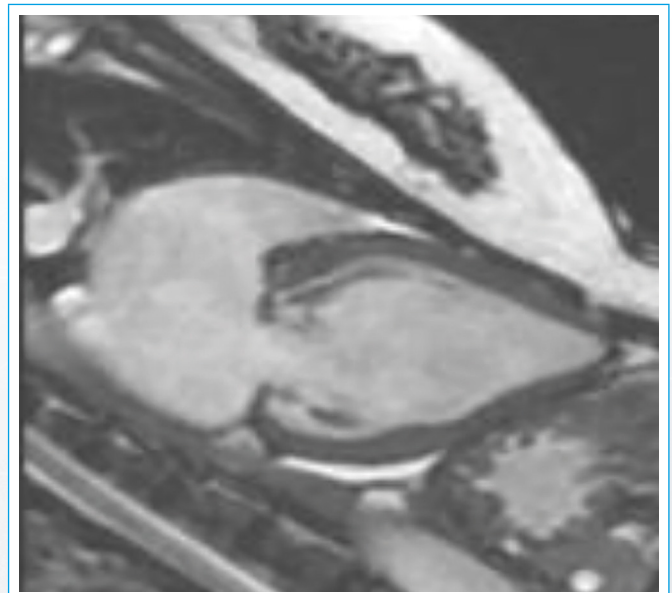


Figura 8. RMC, corte longitudinal a través de los MP. Se observa MPAL rudimentario e inserto directamente en valva anterior. El MPPM con gran tendón que inserta en valva posterior

Discusión

Las malformaciones mitrales con significancia clínica son raras, representando el 0,4% de las cardiopatías congénitas. Es importante tener presente que las formas más comunes de encontrar son incompletas y que el espectro es amplio^(1,2).

Su génesis se remonta a la compactación de los cojinetes endocárdicos y del músculo hipertrabeculado conformando un continuo entre miocardio y valvas, en cuya porción intermedia se desarrollarán cuerdas, gracias a los mecanismos de *elongación* y *adelgazamiento*. Una detención en dicho proceso, tras de la pérdida de músculo, pero antes de elongarse y adelgazarse, ocasionaría estas malformaciones⁽³⁾. Suelen asociarse a otras de tipo obstructivas izquierdas, como coartación aórtica y complejo de Shone (paracaídas mitral, anillo supraavalvular de AI, estenosis subaórtica y coartación de aorta)⁽⁴⁾.

Dentro de las lesiones congénitas de la VM es de interés diferenciar entre válvula en paracaídas, símil paracaídas y en hamaca.

Edwards y col. en 1963 definieron válvula en paracaídas a la anomalía donde todas las cuerdas se dirigen a un solo MP. Ruckman y van Praagh la llamaron EM congénita típica⁽¹⁾. Posteriormente Oosthoek y col. describieron que la mayoría tenían dos MP, uno de los cuales presentaba inserción alta en la pared lateral basal y borde libre hasta el anillo con poco recorrido de cuerdas, generando coaptación asimétrica, con orificio excéntrico.

En 1994 Moore y col. ampliaron el concepto al de EM congénita atípica, para diferenciar la disposición simétrica (típica) de la disposición asimétrica de los MP, llamándolas "válvula asimétrica símil paracaídas"⁽¹⁾, con dos MP, uno hipoplásico y otro dominante, con comisuras subdesarrolladas y valvas displásicas, diferenciándola del *paracaídas verdadero* en la que todas las cuerdas se dirigen a un MP, independientemente del número de ellos^(1,4). Esta definición se ajusta al primer caso.

La VM en arcada, descrita en 1967 por Layman y Edwards, se caracteriza por un puente fibroso uniendo a los MP entre sí y con el borde libre de la valva anterior, que vistas desde el VI simulan una arcada; la misma que Carpentier en 1976 llamó VM en hamaca, por su visualización desde la aurícula^(1,5). Esta morfología fue la hallada en la segunda paciente. Puede darse afección del MPPM pudiendo fusionar la comisura posteromedial. Aramendi describe que la forma *frustra de hamaca* es la que compromete sólo la valva posterior⁽⁶⁾. Si los componentes del aparato mitral no se encuentran equilibrados, se restringe la aposición valvar facilitando la regurgitación. Un proceso similar ocurre en la válvula tricúspide⁽³⁾.

La evolución cursa con progresiva regurgitación y/o estenosis, siendo raros los casos en adultos debido a que la mayoría se detectan en la edad pediátrica (menores a 3 años)^(5,6).

Este conjunto de alteraciones mitrales es difícil de reparar, y en la mayoría la solución es el reemplazo valvular⁽⁶⁾. Hay que tener en cuenta algunos aspectos: el defecto no se limita a un segmento único de la válvula, la mayoría no se ajustan a formas puras, sino asimétricas e incompletas, y por último, es posible lograr buena precisión complementando con técnicas tridimensionales⁽¹⁾.

Conclusión

Las displasias congénitas de la VM son infrecuentes y deben sospecharse en aquellos pacientes con mecanismos de regurgitación y/o estenosis poco claros que cursan asintomáticos u oligosintomáticos. La ecocardiografía cumple un rol esencial para la definición de las morfologías en paracaídas, símil paracaídas, hamaca y los distintos estadios de displasia. El empleo del eje corto es clave para ayudar a establecer las características de la válvula y aparato subvalvular.

Ideas para recordar

- Existen distintos tipos y estadios de las displasias de la VM, algunos de ellos incompletos.
- Se debe sospechar en pacientes con mecanismos poco claros de insuficiencia y/o estenosis.
- La ecocardiografía transtorácica es la primera herramienta diagnóstica y es posible complementarla con técnicas tridimensionales y RMC.

Bibliografía

1. Remenyi, Bo, Tom L. Gentles. Congenital mitral valve lesions: correlation between morphology and imaging. *Annals of pediatric cardiology* 2012; 5 (1): 3.
2. Munín M, Elizari A, Fernández Rostello E. Insuficiencia mitral congénita en el adulto: válvula mitral en hamaca o en arcada. *Rev Argent Cardiol* 2014; 82 (2): 157-158.
3. Layman TE, Edwards JE. Anomalous mitral arcade. *Circulation* 1967; 35 (2): 389-395.
4. Oosthoek PW, et al. The parachute-like asymmetric mitral valve and its two papillary muscles. *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 1997; 114 (1): 9-15.
5. Rajesh, Gopalan Nair, et al. Hammock mitral valve: A rare cause of congenital mitral regurgitation-A case report. *Indian Heart Journal* 2014; 66 (3): 370-371.
6. Kato, Takayoshi, et al. Hammock mitral valve in an adult patient. *General thoracic and cardiovascular surgery* 2012; 60 (1): 53-55.