

Válvula mitral de doble orificio como hallazgo aislado en un paciente adulto

Edwin Arévalo-Guerrero*
Gustavo Restrepo-Molina**
Isabel Cardona***
Rosemary Celeste Canaza-Apaza****
Jaime López*****

Correspondencia

Edwin Arévalo-Guerrero
email: arevalo400@hotmail.com

* Cardiología Clínica. Universidad CES. Medellín. Colombia

** Laboratorio de Ecocardiografía. Clínica Medellín. Medellín. Colombia

*** Técnica en Ultrasonido Cardíaco. Clínica Medellín. Medellín. Colombia

**** Servicio de Cardiología. Universidad Gabriel Rene Moreno. Santa Cruz. Bolivia. Visiting Fellow. Clínica Medellín. Medellín. Colombia

***** Cardiología-Ecocardiografía. Clínica Medellín. Medellín. Colombia

Palabras clave

- ▷ Válvula mitral de doble orificio
- ▷ Ecocardiografía tridimensional
- ▷ Ecocardiografía bidimensional

RESUMEN

La válvula mitral de doble orificio es una anomalía congénita extremadamente rara cuya incidencia exacta no se ha determinado de manera concluyente cuando aparece de forma aislada. Esto se debe a que esta anomalía cardíaca rara vez se presenta como una enfermedad aislada, dado que normalmente se asocia a otras cardiopatías congénitas. La etiología parece consistir en una fusión anormal de los cojines endocárdicos con un desarrollo anormal de la válvula mitral durante el proceso de delaminación. La ecocardiografía es la modalidad de elección para su diagnóstico. El manejo está relacionado con el tipo y la gravedad de la disfunción de la válvula mitral, siendo la insuficiencia mitral el hallazgo predominante.

Keywords

- ▷ Double orifice mitral valve
- ▷ 3D echocardiography
- ▷ 2D echocardiography

ABSTRACT

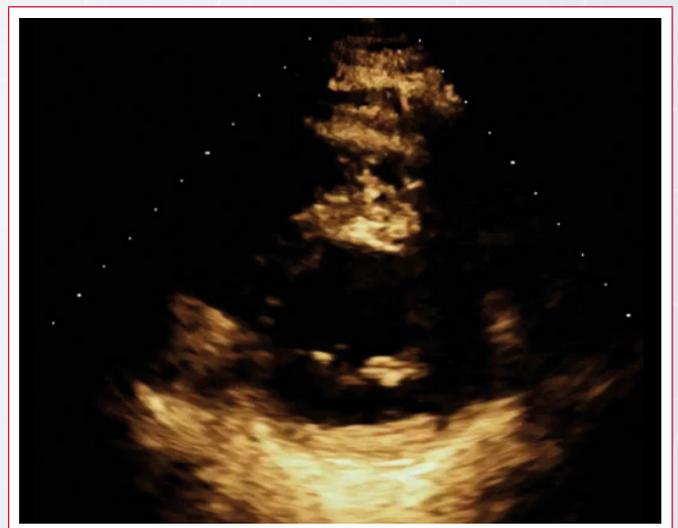
The double-orifice mitral valve is an extremely rare congenital condition. The exact incidence is unknown when it is not associated with other abnormal conditions. Thus, this cardiac anomaly rarely occurs as an isolated disease and is usually associated with other congenital heart diseases. The abnormal fusion of the endocardial cushions with abnormal development of the mitral valve during the delamination process appears to be the embryological explanation for this condition. Echocardiography is the modality of choice for diagnosis. Management is related to the type and severity of mitral valve dysfunction, with mitral regurgitation being the predominant finding.

Presentación del caso

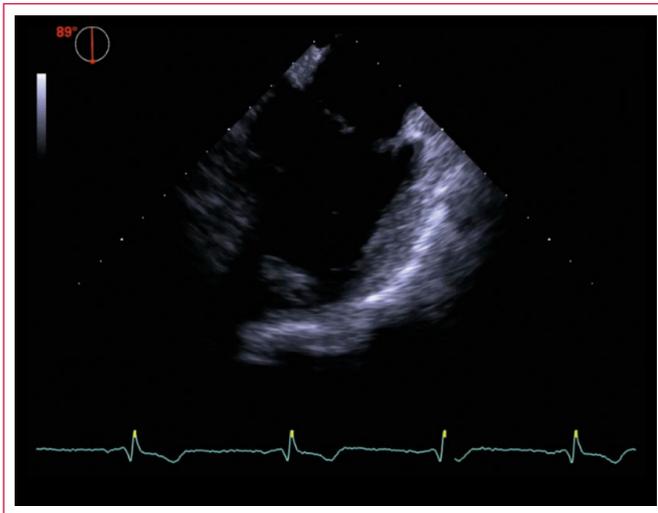
Mujer asintomática de 63 años, remitida al laboratorio de ecocardiografía del centro de los autores para evaluación morfológica y funcional cardíaca por antecedente de enfermedad coronaria (revascularización percutánea coronaria previa). Sin otros antecedentes médicos previos y ausencia de historia familiar de cardiopatías congénitas. El examen clínico y el electrocardiograma en reposo fueron normales.

Se realizó una ecocardiografía transtorácica (ETT) y una ecocardiografía transesofágica (ETE) bidimensional y tridimensional con un equipo Siemens Prime. La vista paraesternal de eje corto mostró una morfología distintiva de una válvula mitral de doble orificio (Video 1). Los dos orificios mitrales se localizaron en las posiciones posteromedial y anterolateral separados por un puente central, con un solo anillo (Video 2, Figura 1 y Figura 2). El examen ecocardiográfico demostró estructuras subvalvulares separadas para cada uno de los dos orificios (Video 2 y Video 3). Los velos anterior y posterior de cada orificio están presentes, con apertura valvular conservada y evidencia de regurgitación mitral de gravedad leve en los dos orificios (algo mayor aparentemente en el orificio anterolateral) (Video 4, Video 5 y Video 6). La apertura valvular y los gradientes transmitral pico y medio de ambos orificios estaban en el rango normal. No se encontraron otras anomalías cardíacas morfológicas congénitas o adquiridas asociadas.

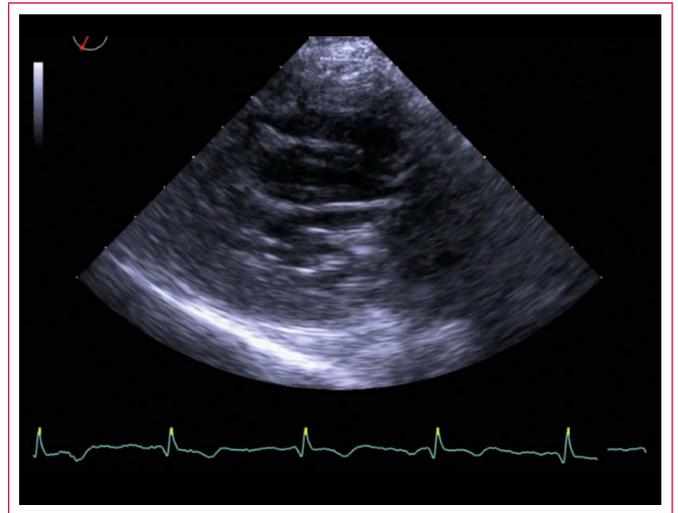
Estudio por imagen



Video 1. Ecocardiografía transtorácica bidimensional en eje corto a nivel de la válvula mitral con puente de tejido que divide la válvula en dos orificios



Vídeo 2. Ecocardiografía transefágica bidimensional, plano de dos cámaras en donde a nivel de la válvula mitral se observa dos orificios, separados por un puente central, con un solo anillo. Cada orificio parece presentar un aparato subvalvular independiente



Vídeo 3. Ecocardiografía transefágica bidimensional en eje largo transgástrico (118°) en donde se aprecia la válvula mitral que muestra dos orificios valvulares. Cada orificio parece presentar un aparato subvalvular independiente

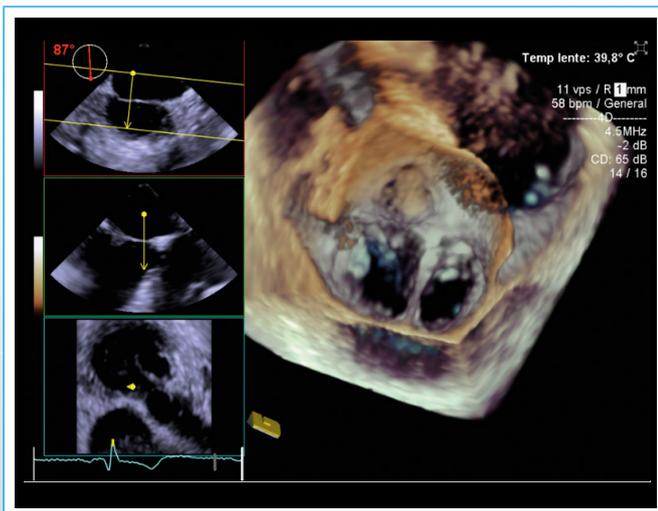
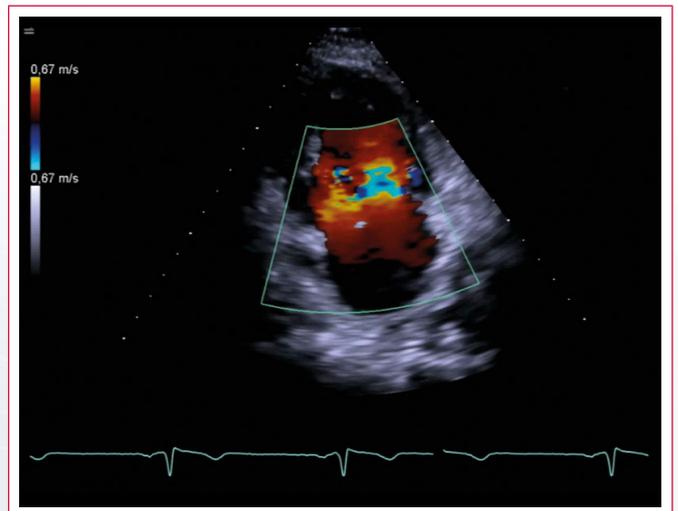


Figura 1. Ecocardiografía transefágica tridimensional, vista desde la aurícula izquierda en diástole



Vídeo 4. Ecocardiografía transtorácica bidimensional, plano apical de dos cámaras que muestra dos orificios valvulares, cada uno con insuficiencia leve

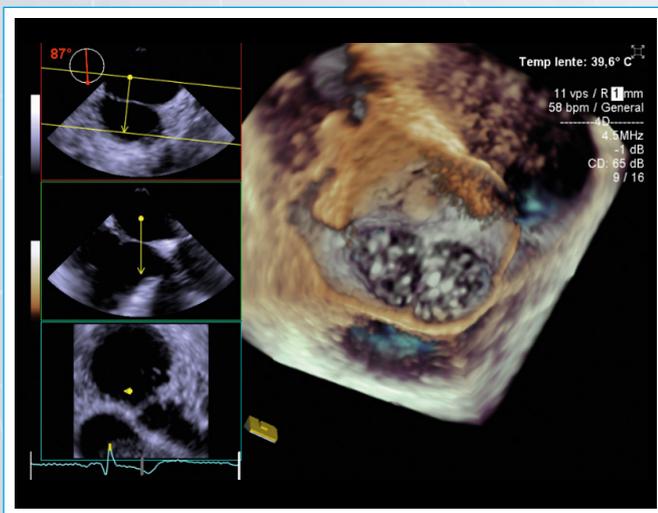
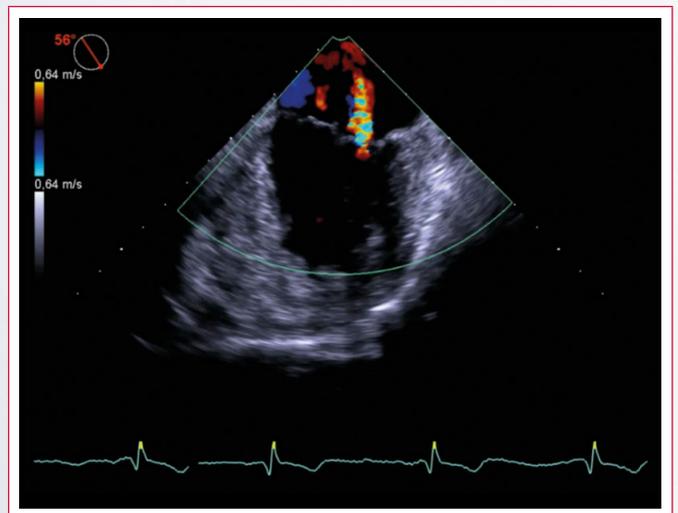
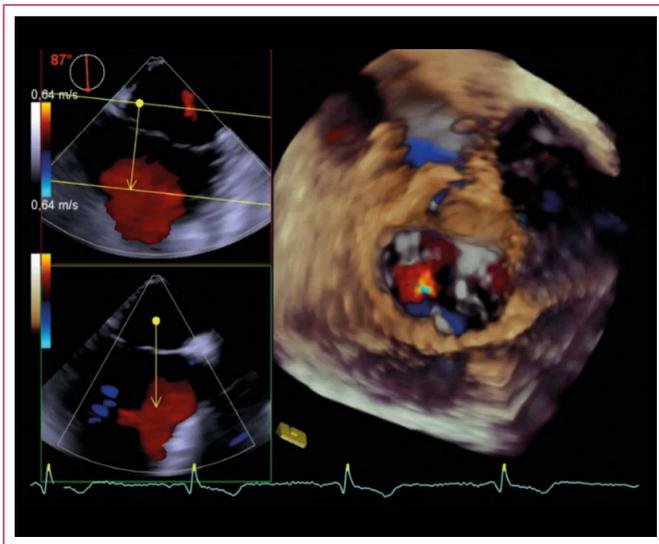


Figura 2. Ecocardiografía transefágica tridimensional, vista desde la aurícula izquierda en sístole



Vídeo 5. Ecocardiografía transefágica bidimensional, plano de las comisuras que muestra dos orificios valvulares, cada uno con insuficiencia leve



Video 6. Ecocardiografía transesofágica tridimensional en "visión de cirujano": válvula mitral vista desde la aurícula izquierda, con un solo anillo, dos orificios, puente intermedio e insuficiencia mitral leve. Parece que la insuficiencia mitral del orificio anterolateral (izquierda de la imagen tridimensional) es ligeramente mayor que la del orificio posteromedial

Discusión

La válvula mitral de doble orificio fue descrita por primera vez por Greenfield en 1876. Esta anomalía se caracteriza por la presencia de un solo anillo mitral con dos orificios valvulares, cada uno con un aparato subvalvular independiente^(2,3). Es una condición extremadamente rara, generalmente asociada con otras anomalías cardíacas congénitas, sobre todo comunicación interauricular, coartación de la aorta, arco aórtico interrumpido, *ductus* arterioso persistente y comunicación interventricular^(1,4).

Por lo general, presenta síntomas relacionados con la insuficiencia mitral o la estenosis, pero también puede presentarse como un hallazgo incidental, como el caso descrito^(1,5). Se pueden presentar por lo menos tres tipos de válvula mitral de doble orificio en la ecocardiografía bidimensional⁽²⁾:

- **Tipo 1 o de puente completo** (alrededor de 15% de los casos). Ambas aperturas son visibles desde ambos bordes de la valvulares y ambos orificios aparecen circulares (de igual o de desigual tamaño).
- **Tipo 2 o de puente incompleto.** La conexión se ve sólo en el borde de la válvula.
- **Tipo 3 o tipo "agujero" (hole type).** El más frecuente, caracterizado por un pequeño orificio accesorio situado en la comisura posteromedial o anterolateral.

En consecuencia, el caso descrito en el tipo de puente completo (tipo 1) no representa la forma más frecuente de esta anomalía.

Se realizó una ecocardiografía transesofágica, dado que define la anatomía de la válvula mitral mejor que la ecocardiografía transtorácica y puede ayudar a diferenciar la válvula mitral de doble orificio de otras condiciones tales como lesiones valvulares por endocarditis, válvula mitral en paracaídas y válvula mi-

tral en arcada o hamaca⁽⁶⁾. Además, la ecocardiografía tridimensional generalmente es útil para describir mejor los detalles anatómicos.

Su manejo está relacionado con el tipo y la gravedad de la disfunción de la válvula mitral. La válvula mitral de doble orificio asintomática sin lesiones significativas (como es el caso) generalmente no requiere intervención. En caso de regurgitación mitral grave, estenosis o anomalías cardíacas asociadas, en ocasiones es necesario realizar una reparación quirúrgica⁽³⁾. En todos los casos de válvula mitral de doble orificio se requiere un seguimiento periódico para la detección temprana de complicaciones.

Conclusión

La válvula mitral de doble orificio es una anomalía congénita muy rara que generalmente se detecta mediante examen ecocardiográfico bidimensional transtorácico en el plano paraesternal de eje corto. El diagnóstico en pacientes asintomáticos de mediana edad y/o ancianos es muy infrecuente. Cuando se establece este diagnóstico, debe excluirse la presencia de otras anomalías cardiovasculares coexistentes.

Ideas para recordar

- La válvula mitral de doble orificio es una anomalía congénita extremadamente rara y se caracteriza por la presencia de un solo anillo mitral con dos orificios a nivel valvular.
- Esta anomalía cardíaca rara vez se presenta como una enfermedad aislada, por tanto debe excluirse la presencia de otras anomalías cardiovasculares coexistentes.
- El diagnóstico se realiza mediante examen ecocardiográfico bidimensional transtorácico en el que la vista paraesternal de eje corto es especialmente útil.
- Su manejo está relacionado con el tipo y gravedad de la disfunción valvular. La válvula mitral de doble orificio asintomática (sin lesiones significativas) generalmente no requiere intervención. En caso de regurgitación mitral grave, estenosis o anomalías cardíacas asociadas, suele ser necesaria una reparación quirúrgica.

Bibliografía

1. Laccetta G, Napoli AM. Incidental Finding of an Isolated Double orifice Mitral Valve in an Asymptomatic Man. *J Cardiovasc Echogr* 2016; 26 (3): 100-103.
2. Wójcik A, Klisiewicz A, Szymanski P, et al. Double-orifice mitral valve-echocardiographic findings. *Kardiol Pol* 2011; 69 (2): 139-143.
3. Marcu CB, Beek AM, Ionescu CN, et al. Double orifice mitral valve visualized on echocardiography and MRI. *Netherlands Hear J* 2012; 20 (9): 380-381.
4. Mouine N, Amri R, Cherti M. Unusual findings in secondary hypertension: double orifice mitral associated to aortic coarctation, bicuspid aortic valve, and ventricular septal defect. *Int Arch Med* 2014; 7 (1): 14.
5. Erkol A, Karagöz A, Özkan A, et al. Double-orifice mitral valve associated with bicuspid aortic valve: A rare case of incomplete form of Shone's complex. *Eur J Echocardiogr* 2009; 10 (6): 801-803.
6. Séguéla PE, Houyel L, Acar P. Congenital malformations of the mitral valve. *Arch Cardiovasc Dis* 2011; 104 (8-9): 465-479.