

Qué se “encierra” detrás de esta válvula mitral en paracaídas

María Juliana Medina*
Miguel Amor**
Victor Darú***
Jorge A Lowenstein****

Correspondencia

Miguel Amor
email: miguelamor68@gmail.com

* Área de Cuidados Intensivos Cardiovasculares. Hospital Garrahan. Buenos Aires. Argentina

** Servicio de Cardiología. Área de Ecocardiografía. Hospital Ramos Mejía e Investigaciones Médicas. Buenos Aires. Argentina

*** Servicio de Cardiología. Área de Ecocardiografía. Sanatorio Finochietto e Investigaciones Médicas. Buenos Aires. Argentina

**** Servicio de Cardiología. Investigaciones Médicas. Buenos Aires. Argentina

Palabras clave

- ▷ Síndrome de Shone
- ▷ Válvula mitral en paracaídas
- ▷ Coartación de aorta

Keywords

- ▷ Shone complex
- ▷ Parachute mitral valve
- ▷ Aortic coarctation

RESUMEN

La estenosis mitral subvalvular “en paracaídas” o *parachute* forma parte del complejo de Shone, que está compuesto además por anillo supramitral, estenosis subaórtica, válvula aórtica bicúspide y coartación de aorta. Este complejo puede presentarse completo o en forma parcial. Representa el 1% de todas las cardiopatías congénitas y su incidencia es aproximadamente de 1 cada 10.000 recién nacidos.

Se presenta el caso de una paciente de 15 años con historia de coartación aórtica diagnosticada y tratada desde los primeros días de vida, actualmente con estenosis mitral moderada que consulta por angina desde los 12 años. Acude a nuestro servicio para realizar una ecocardiografía de estrés con ejercicio por dicha sintomatología al esfuerzo. Previamente se había realizado una PEG con resultado positivo por síntomas y ST-T y una perfusión miocárdica normal.

ABSTRACT

Subvalvular mitral stenosis “parachute” is part of Shone complex. The same is made also by supramitral ring, subaortic stenosis, bicuspid aortic valve and coarctation of the aorta. This complex can occur completely or partially. It represents 1% of all congenital heart disease, and its incidence is approximately 1 in 10.000 newborns.

We present a 15 year-old patient with a history of aortic coarctation diagnosed and treated since the first days of life, who consulted for angina since her 12 years, diagnosed with moderate mitral stenosis. She was referred to our service with effort angina and a positive exercise test for ischemia symptoms and ST-T, with a normal myocardial perfusion.

Presentación del caso

Paciente de 15 años con diagnóstico de complejo de Shone y estenosis mitral congénita que consulta por dolor precordial con el ejercicio. El complejo de Shone es una asociación de malformaciones congénitas obstructivas en el corazón izquierdo. Al nacer, la niña tenía coartación de aorta crítica con deterioro severo de la función sistólica del ventrículo izquierdo, por lo que requirió angioplastia de urgencia en los primeros días de vida. También se le hizo diagnóstico de estenosis mitral de grado moderado. Ya recuperada la función ventricular izquierda, a los 7 meses se le realizó la reparación quirúrgica de la coartación con técnica de *flap* de subclavia izquierda. Evoluciona asintomática los años siguientes, sin signos de recoartación y con los parámetros de estenosis mitral moderada estables.

A los 12 años comienza a manifestar dolor con la actividad física escolar, por lo que consulta nuevamente en nuestra institución. En la ecocardiografía Doppler basal se observaba una doble lesión congénita: un anillo fibroso supramitral y una válvula mitral “en paracaídas”, con orificio valvular pequeño en su borde libre, cuerdas cortas y gruesas, dirigidas prefe-

rencialmente al músculo papilar anterolateral (dominante), con gradiente medio de 8 mmHg y área por planimetría bidimensional de 1,2 cm² (Figura 1) y por planimetría tridimensional de 0,8 cm² (Video 1 y Figura 2). El ventrículo izquierdo se encontraba con dimensiones cavitarias, espesores parietales y función sistólica global y segmentaria conservados (*strain* bidimensional global -24,8), la aurícula izquierda levemente dilatada para su superficie corporal (19 cm²) y la aurícula derecha normal (11 cm²). Se estimó la presión sistólica pulmonar en 25 mmHg. No presentaba signos de recoartación de aorta. El tracto de salida del ventrículo izquierdo no mostraba estenosis y la válvula aórtica era algo displásica, pero trivalva y de adecuada apertura.

El dolor precordial con el ejercicio no se justificaba por los hallazgos ecocardiográficos, por lo que se realizó una ergometría en la que se presentó un infradesnivel del ST al esfuerzo en precordiales izquierdas y cara inferior junto con angina. Se solicitó una SPECT, que fue informada como perfusión normal, presentando angina y los mismos trastornos electrocardiográficos al esfuerzo. Se realizó, entonces, una angiografía de aorta y coronarias que mostraba arterias angiográficamente normales con dominancia izquierda. El cayado aórtico reparado no mostraba defectos residuales (Video 2).

Se solicitó una ecocardiografía de estrés con ejercicio en la que se observó un incremento del gradiente medio transmitral de 4 a 19 mmHg con el esfuerzo máximo (Figura 3 y Figura 4) y, si bien no se observaron alteraciones segmentarias de la contractilidad (Video 3), presentó nuevamente las mismas alteraciones del ST que en la ergometría (Figura 5). No se logró estimar la presión pulmonar en el esfuerzo.

Ante la persistencia de los síntomas y estos hallazgos, se realizó una ecocardiografía transesofágica en la que se observó que la arteria circunfleja (hay que recordar que la paciente tenía dominancia izquierda) se encontraba en íntima relación con la pared de la aurícula izquierda y justo por debajo de la fibrosis del anillo supramitral (Video 4). Con la hipótesis fisiopatológica de que esa fibrosis que cubría la arteria circunfleja le generara un encarcelamiento que impidiera su normal distensión durante el ejercicio o que el aumento de la presión intraauricular exacerbada por la estenosis mitral en el esfuerzo la comprimiera, se decidió llevar a cirugía.

Se practicó la resección de la fibrosis supramitral que se extendía sobre ambas valvas mitrales limitando su movimiento y se realizó un *splitting* del músculo anterolateral para mejorar la apertura subvalvular. El resultado fue favorable, con descenso significativo del gradiente transmitral (Figura 6) y sin aumento de la insuficiencia mitral (leve). Durante el procedimiento, tras resecar la fibrosis, se corroboró la ubicación de la arteria circunfleja que se observaba por translucencia de la pared auricular.

Durante los 30 meses de seguimiento posquirúrgico la paciente no volvió a presentar angina al esfuerzo. La última ecocardiografía de estrés con ejercicio fue negativa para isquemia miocárdica. El gradiente medio transmitral basal fue de 4,7 mmHg (Figura 7) y la insuficiencia mitral de grado ligero. No tuvo síntomas ni alteraciones de la repolarización con el esfuerzo (Figura 8).

Estudio de imagen

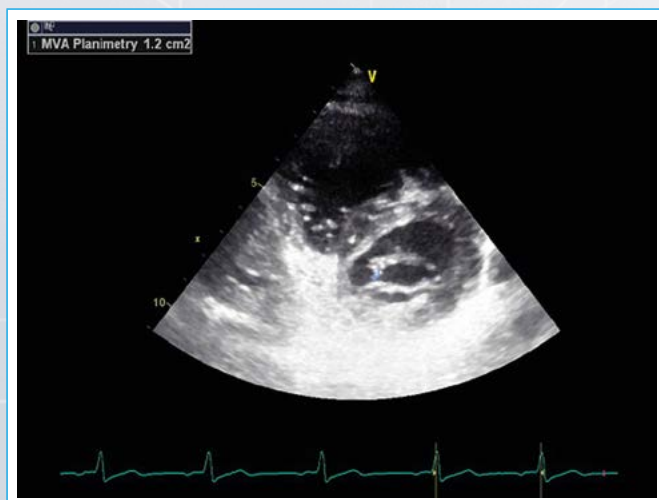
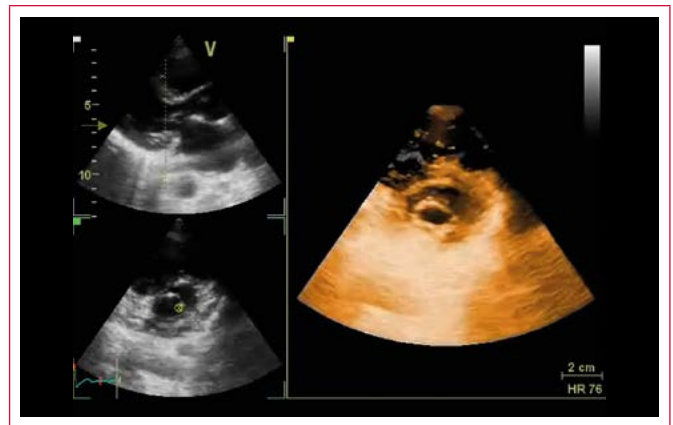


Figura 1. Planimetría mitral en ecocardiografía bidimensional (nivel valvular)



Video 1. La estenosis mitral aquí está explicada por una doble lesión congénita: un anillo fibroso supramitral y una válvula mitral "en paracaídas" con orificio valvular pequeño en su borde libre, cuerdas cortas y gruesas, dirigidas preferencialmente al músculo papilar anterolateral (dominante), presentando área por ecocardiografía tridimensional de 0,8 cm²

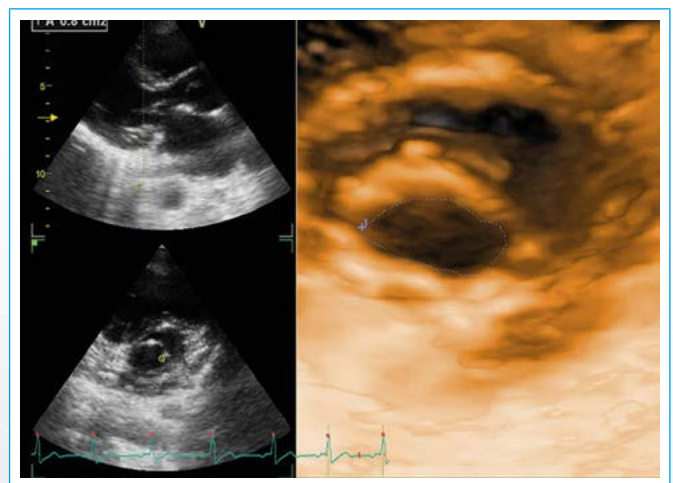


Figura 2. Planimetría mitral en ecocardiografía tridimensional. Válvula mitral "en paracaídas", con orificio valvular pequeño en su borde libre, cuerdas cortas y gruesas, dirigidas preferencialmente al músculo papilar anterolateral (dominante), presentando área por ecocardiografía tridimensional de 0,8 cm²



Video 2. Angiografía coronaria en modo cine que muestra ausencia de recoartación de aorta torácica descendente y arterias angiográficamente normales. Dominancia izquierda

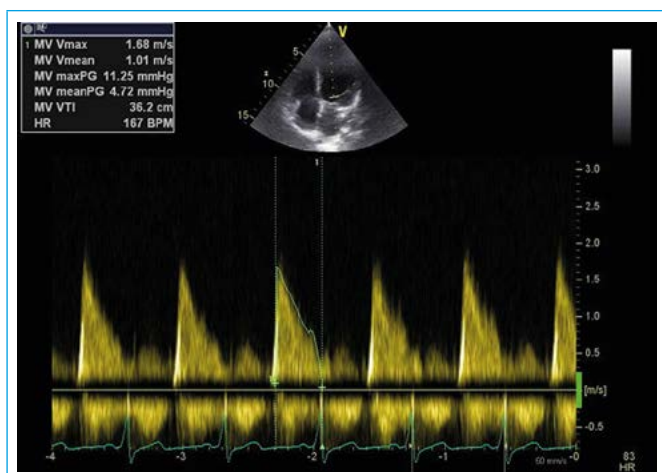


Figura 3. Strain longitudinal global de ventrículo izquierdo

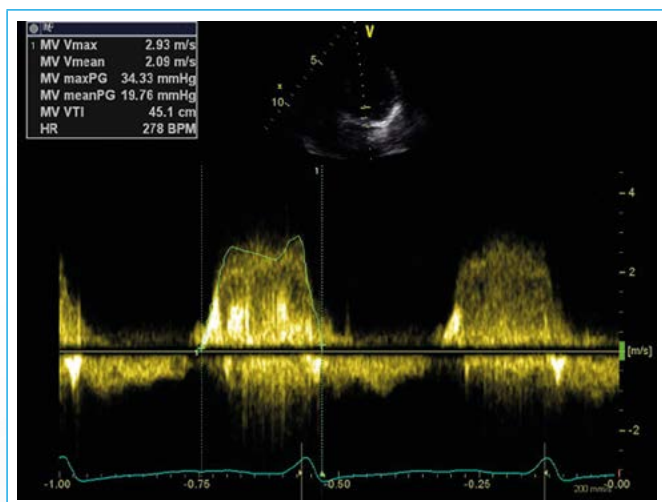


Figura 4. Gradiente medio mitral de reposo 9 mmHg, que sube a 19 mmHg al pico, lo que podría corresponder a una estenosis mitral que en la evolución se comportará como significativa o severa

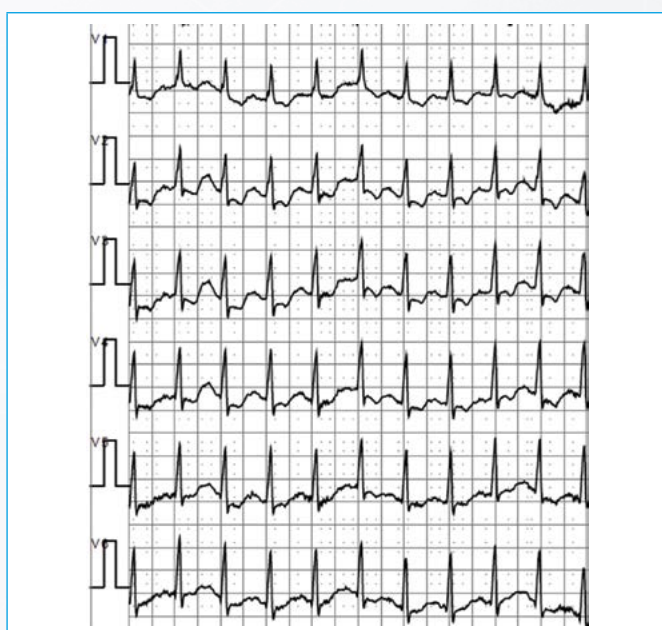
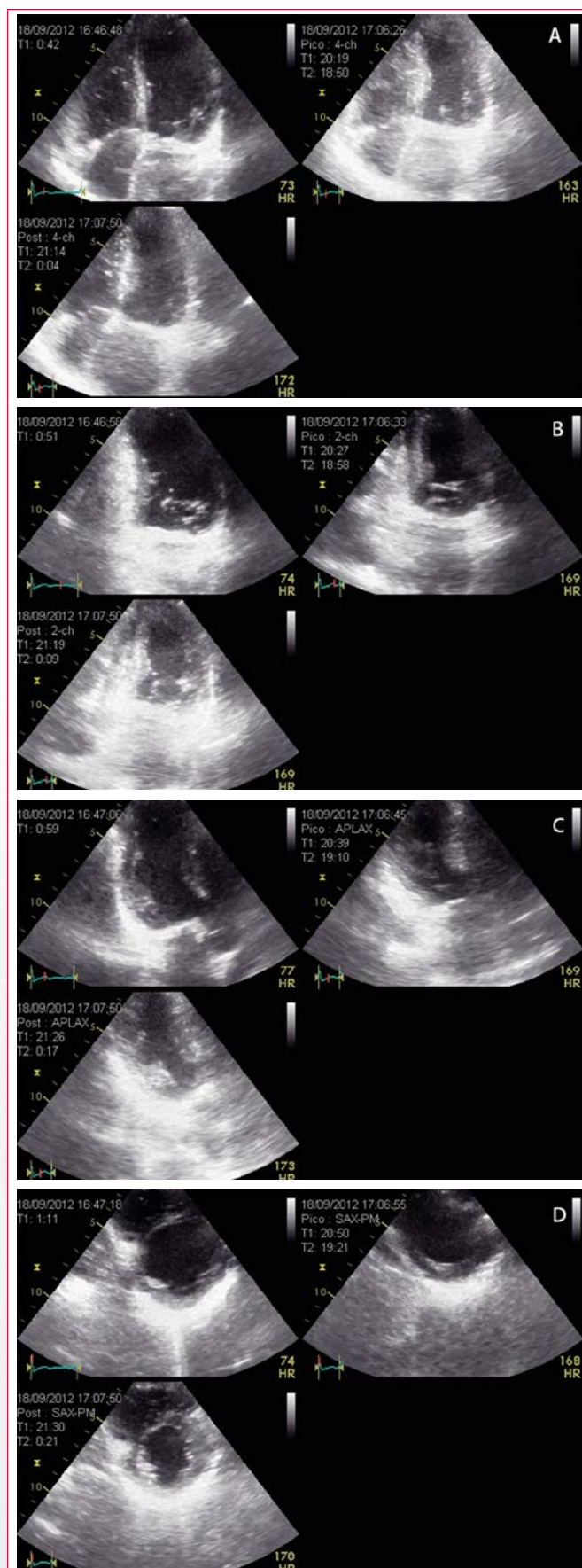
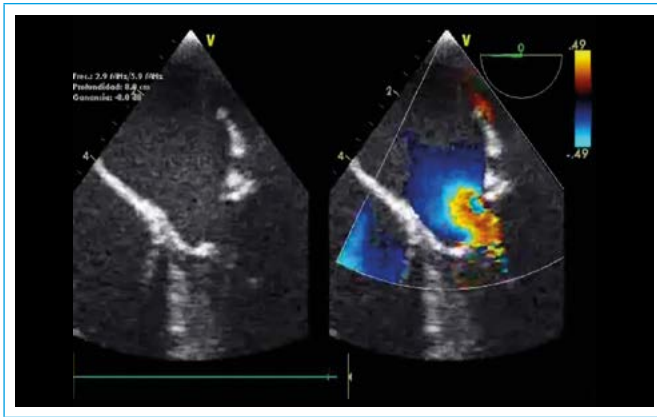


Figura 5. ECG pico que demuestra el trastorno del ST al esfuerzo en precordiales, asociado a la angina



Vídeo 3. Ecocardiografía de estrés con ejercicio en donde no se observan alteraciones segmentarias de la contractilidad en reposo ni al esfuerzo



Vídeo 4. Aparato valvular mitral por ETE previa y posterior a la cirugía

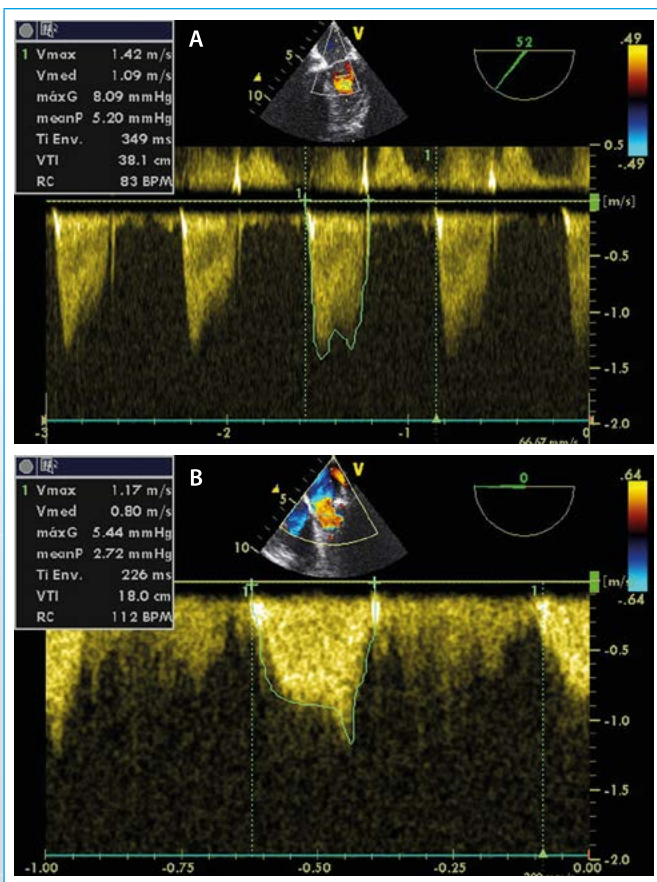


Figura 6. Gradiente mitral, previo y posterior a la cirugía

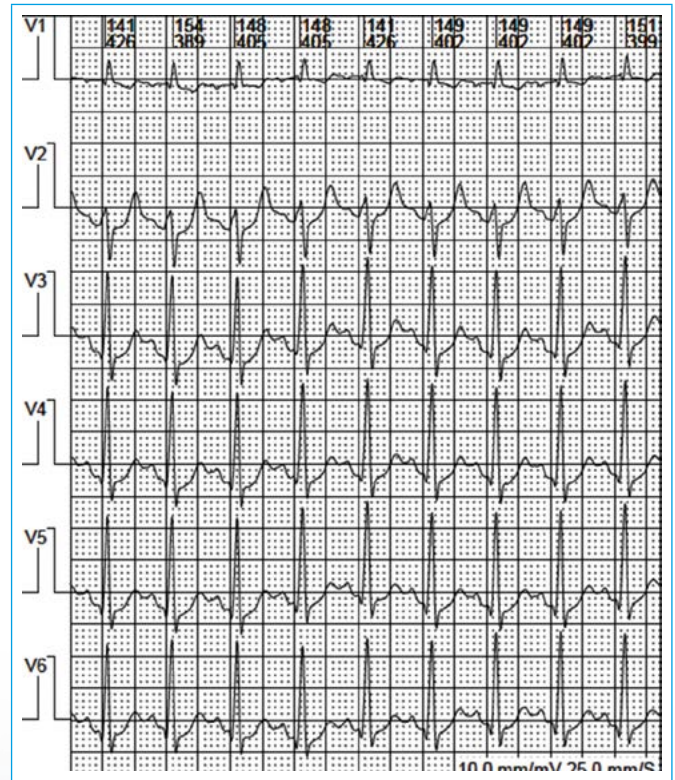


Figura 7. La segunda ecocardiografía de estrés (30 meses tras la cirugía mitral) fue negativa para isquemia miocárdica para la carga de ejercicio realizado. El gradiente medio transmital basal fue de 4,7 mmHg

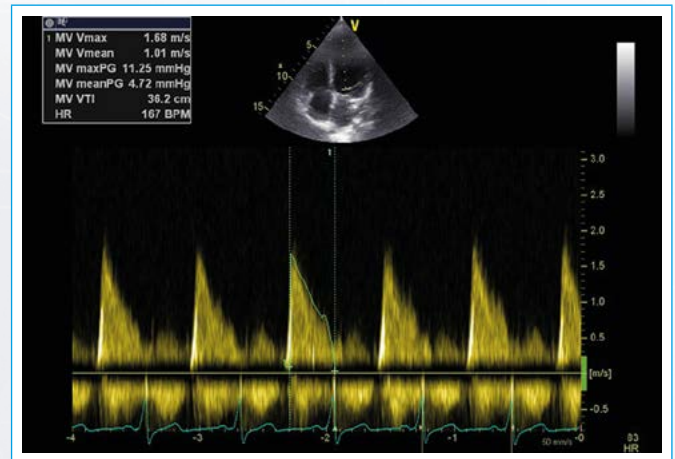


Figura 8. No tuvo síntomas ni alteraciones agudas del ST-T al esfuerzo

Conclusión

Los síntomas (angina y alteraciones del ST-T en la ergometría) que motivaron la consulta insistente durante casi 3 años (entre los 12 y 15 años de edad) no se explicaban por el grado de estenosis mitral (supra- o subvalvular), y tanto la perfusión miocárdica como la ecocardiografía de estrés con ejercicio no diagnosticaron la isquemia miocárdica que los justificara. Fue la gran fibrosis supra- o subvalvular (anillo supramitral) la que originó las dudas y la necesidad de aclarar con una ETE qué pasaba en ese magma de fibrosis, y así fue como se encontró la arteria circunfleja "encerrada" dentro de ese anillo supramitral. Liberarla fue decisivo a la hora de resolver esta patología.

Ideas para recordar

- El complejo de Shone es un cuadro de gran variabilidad en la presentación clínica y puede haber diferentes patologías que predominen en diferentes momentos del cuadro clínico.

- La ETE pudo aclarar en esta paciente el mecanismo involucrado en la génesis de los síntomas. Este encarcelamiento de la arteria circunfleja no es habitual dentro de esta patología de baja incidencia.
- No pensamos lo que el cerebro no conoce. Este caso ha sido útil para poder pensar más allá de lo que se "ve".

Bibliografía

1. Oosthoek PW, Wenink ACG, Macedo AJ, Gittenberger-de Groot AC. The parachute-like asymmetric mitral valve and its two papillary muscles. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997; 114: 9-15.
2. Remenyi B, Gentles TL. Congenital mitral valve lesions: Correlation between morphology and imaging. *Ann Pediatr Cardiol* 2012; 5 (1): 3-12.
3. Marino BS, Kruge LE, Cho CJ, et al. Parachute mitral valve: Morphologic descriptors, associated lesions, and outcomes after biventricular repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2009; 137 (2): 385-393.e4.
4. Reis G, Motta MS, Barbosa MM, et al. Dobutamine stress echocardiography for non-invasive assessment and risk stratification of patients with rheumatic mitral stenosis. *J Am Coll Cardiol* 2004; 43: 393-401.

