

Doble orificio mitral: La importancia de conocer lo infrecuente

José David Rodrigo 
Irene Rodríguez Torres
Juan Beteré Reynolds
Josu Erquicia
Mikel González 

Correspondencia

José David Rodrigo
j davidrodrigo@gmail.com

Servicio de Cardiología. Hospital de Cruces, Vizcaya. España

Recibido: 16/10/2022

Aceptado: 07/03/2023

Publicado: 30/04/2023

Citar como: Rodrigo JD, Rodríguez Torres I, Beteré Reynolds J, Erquicia J, González M. Doble orificio mitral. La importancia de conocer lo infrecuente. Rev Ecocardiogr Pract Otras Tec Imag Card (RETIC). 2023 Abr; 6 (1): 38-40. doi: <https://doi.org/10.37615/retic.v6n1a8>.

Cite this as: Rodrigo JD, Rodríguez Torres I, Beteré Reynolds J, Erquicia J, González M. Double mitral orifice. The importance of knowing the uncommon. Rev Ecocardiogr Pract Otras Tec Imag Card (RETIC). 2023 Apr; 6 (1): 38-40. doi: <https://doi.org/10.37615/retic.v6n1a8>.

Palabras clave

- ▷ Válvula mitral con doble orificio.
- ▷ Cardiopatía congénita.
- ▷ Ecocardiograma.

Keywords

- ▷ Double orifice mitral valve.
- ▷ Congenital heart disease.
- ▷ Echocardiogram

RESUMEN

Se presenta el caso de un varón de 21 años en seguimiento por Cardiología pediátrica tras el hallazgo de una válvula mitral con doble orificio funcionalmente normal y con función sistólica conservada. En este caso el diagnóstico de válvula mitral con doble orificio es un hallazgo ecocardiográfico casual que precisa un alto grado de sospecha y profesionales formados en cardiopatías congénitas para su diagnóstico.

ABSTRACT

We present the case of a 21-year-old man under follow-up by pediatric cardiology after finding a mitral valve with a double orifice that was functionally normal and with preserved systolic function. In this case, the diagnosis of double orifice mitral valve is an incidental echocardiographic finding that requires a high degree of suspicion and professionals trained in congenital heart disease for its diagnosis.

Presentación del caso

Se presenta el caso de un varón de 21 años, con antecedente de pancreatitis aguda de origen biliar y en seguimiento desde los 7 años por Cardiología pediátrica por una lesión mitral congénita, con una válvula mitral con doble orificio funcionalmente normal y con función sistólica conservada.

Durante todos los años de seguimiento tanto por Cardiología pediátrica como por la sección de Cardiopatías Congénitas del adulto se ha encontrado asintomático.

A lo largo de los diferentes ecocardiogramas transtorácicos realizados, se objetiva en el plano paraesternal de eje largo (Figura 1) una válvula mitral de aspecto normal, con función sistólica aparentemente conservada y buen movimiento global. Sin embargo, en el plano de eje corto a nivel del anillo mitral, se observa un puente fibroso que condiciona 2 orificios mitrales, siendo el medial de mayor tamaño que el lateral, junto con un músculo papilar único postero-medial (Videos 1 y 2, Figura 2). En el eje apical de 4 cámaras, tanto en 2D como por Doppler no se ven datos de estenosis ni insuficiencia mitral significativa, confirmándose un VI no dilatado y con función sistólica conservada, sin alteraciones segmentarias.

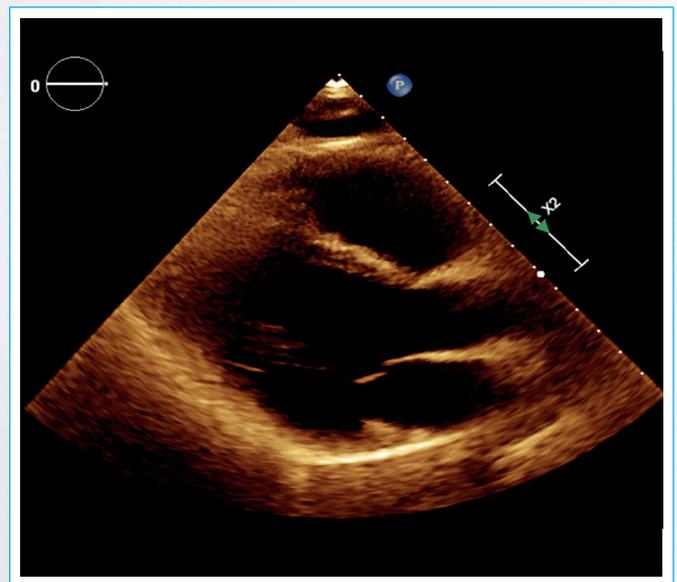
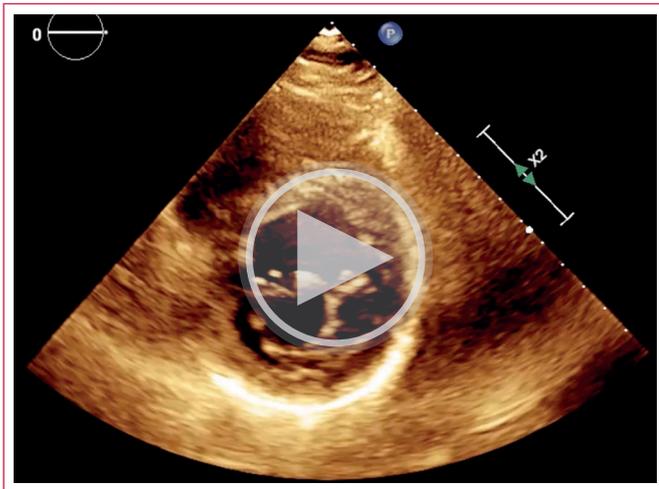
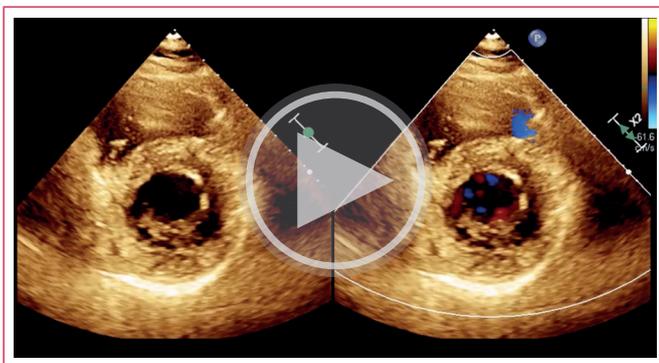


Figura 1. Ecocardiograma en eje paraesternal largo donde la válvula mitral tiene aspecto normal.



Vídeo 1. Ecocardiograma en eje paraesternal corto a nivel de anillo mitral. Se observa banda fibrosa que condiciona 2 orificios mitrales, siendo el medial mayor que el lateral.



Vídeo 2. Ecocardiograma en eje paraesternal corto a nivel de la válvula mitral. El Doppler color no muestra flujos de color sugerentes de estenosis o insuficiencia.

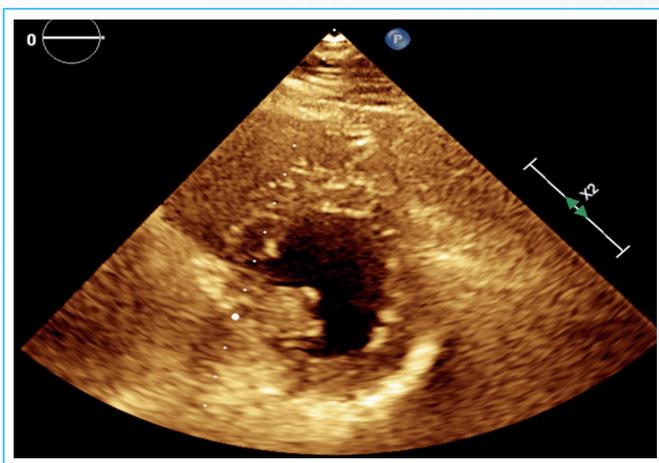


Figura 2. Ecocardiograma en 2D en eje paraesternal corto a nivel de músculos papilares. Se comprueba que existe un músculo papilar posteromedial único.

Discusión

El doble orificio mitral (*double-orifice mitral valve*, DOMV) es una cardiopatía congénita poco común. Fue descrita por primera vez en 1876 por el patólogo británico William Smith Greenfield, siendo descritos a partir de ese momento

varias series de casos y estudios retrospectivos, sin llegar a conseguir datos epidemiológicos fiables sobre su incidencia^(1,2).

En ocasiones se encuentra asociado a otras anomalías congénitas como la coartación de aorta, el *ductus* arterioso persistente y otras cardiopatías más complejas, siendo infrecuente encontrarlo de forma aislada. A nivel ecocardiográfico se ha descrito una clasificación, dividiéndolo en 3 grupos: el grupo del puente completo (dos válvulas mitrales independientes completamente formadas desde el anillo hasta sus valvas); el grupo del puente incompleto (aquellos con dos orificios formados entre la valva anterior y posterior con un anillo único); y el grupo del pequeño orificio (con una pequeña entrada por fuera de la válvula normal)⁽³⁾.

Cuando la malformación se encuentra de manera independiente su hallazgo se realiza normalmente de forma casual, encontrándose el paciente asintomático a nivel cardiológico. Si no es así, el doble orificio mitral suele asociar más comúnmente diferentes grados de estenosis o insuficiencia, siendo la clínica más frecuente la desarrollada a partir de la valvulopatía mitral⁽²⁾. Sin embargo, cuando esta anomalía se encuentra asociada a una cardiopatía congénita más compleja la clínica será secundaria a su cardiopatía de base.

El ecocardiograma transtorácico (ETT) en 2D continúa siendo la prueba de imagen principal para su diagnóstico, quedando la ecocardiografía transesofágica (ETE) y 3D para aquellos casos con mala ventana torácica o para delimitar de forma más concreta aquellos casos con valvulopatía significativa subsidiarios de intervención^(2,4). En la adquisición de los diferentes planos puede pasar inadvertido durante la visualización de la válvula mitral tanto en eje paraesternal largo como en los planos apicales, pudiendo visualizarse en el eje paraesternal corto a nivel del anillo mitral⁽⁵⁾. Aun así, es necesario para su diagnóstico realizar una exploración completa y exhaustiva de todos los planos, con un personal entrenado tanto en la visualización como en la realización de ecocardiogramas en cardiopatías congénitas junto con un alto grado de sospecha.

Una vez se ha realizado el diagnóstico, el manejo del paciente se basa principalmente en la clínica. Mientras el paciente se encuentre asintomático y sin detectarse un grado de estenosis o insuficiencia significativa, se realizará un seguimiento con realización de ecocardiogramas periódicos. Dentro del manejo del paciente sintomático se integrará la terapia médica junto con intervenciones percutáneas o abordaje quirúrgico.

Conclusiones

El doble orificio mitral (DOMV) es una cardiopatía congénita infrecuente, que puede encontrarse de forma aislada o dentro de una cardiopatía congénita más compleja. Cuando se encuentra de forma aislada, el paciente se encontrará frecuentemente asintomático, siendo un hallazgo casual en un ecocardiograma realizado por otro motivo. Es necesario por tanto un alto grado de sospecha junto con una exploración completa y exhaustiva para llegar a su diagnóstico.

Ideas para recordar

- El doble orificio mitral (DOMV) es una cardiopatía congénita infrecuente, basada en un puente fibroso que condiciona dos orificios mitrales independientes.
- Los pacientes portadores de esta cardiopatía pueden encontrarse asintomáticos, asociar síntomas derivados de una disfunción valvular o secundarios a una cardiopatía asociada más compleja.
- La ecocardiografía transtorácica es la herramienta de elección para su diagnóstico, siendo necesario un alto grado de sospecha y formación para su diagnóstico.

Bibliografía

1. Baño-Rodrigo A, Van Praagh S, Trowitzsch E, Van Praagh R. Double-orifice mitral valve: a study of 27 postmortem cases with developmental, diagnostic and surgical considerations. *Am J Cardiol*. 1988 Jan 01;61(1):152-60. doi: [https://doi.org/10.1016/0002-9149\(88\)91322-7](https://doi.org/10.1016/0002-9149(88)91322-7)
2. Abdul R, Chowdhury YS. Double Orifice Mitral Valve. 2021 Dec 14. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 Jan-. PMID: 32644724.
3. Trowitzsch E, Bano-Rodrigo A, Burger BM, Colan SD, Sanders SP. Two-dimensional echocardiographic findings in double orifice mitral valve. *J Am Coll Cardiol* 1985; 6: 383-7. doi: [https://doi.org/10.1016/s0735-1097\(85\)80176-5](https://doi.org/10.1016/s0735-1097(85)80176-5)
4. Liu S, Ren W, Ma C, Yang J. Congenital Double-Orifice Mitral Valve in Asymptomatic Patients. *Int Heart J*. 2018 Jan 27;59(1):213-215. doi: <https://doi.org/10.1536/ihj.17-033>
5. Li H, Wang H, Zhang W, Cheng L. Echocardiographic diagnosis of congenital double orifice mitral valve malformation: A case report. *J Clin Ultrasound*. 2021 Jun;49(5):509-511. doi: <https://doi.org/10.1002/jcu.22954>