

Anomalías congénitas de la válvula mitral en el adulto: presentación de tres casos

María Jesús Rollán, José Alberto San Román*, Cristina Muñoz, Miguel Ángel Cobos y José Luis Bratos

Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Río Hortega. *Servicio de Cardiología. Hospital Universitario. Valladolid.

cardiopatías congénitas/ ecocardiografía transtorácica/ válvula mitral

Las malformaciones congénitas de la válvula mitral son poco frecuentes y su presentación en adultos es excepcional. La ecocardiografía transtorácica es fundamental en su diagnóstico. En este trabajo se presentan dos pacientes adultos con válvula mitral en paracaídas y uno con hendidura mitral aislada en los que el examen ecocardiográfico fue decisivo para establecer un diagnóstico correcto. Se comentan los aspectos clínicos, los hallazgos ecocardiográficos típicos y el planteamiento terapéutico de estas entidades.

CONGENITAL MITRAL VALVE ANOMALIES IN ADULTS: PRESENTATION OF THREE CASES

Congenital mitral valve anomalies are uncommon and their incidence in adults is very unusual. Transthoracic echocardiography is essential for their diagnosis. In this study two adult patients with parachute mitral valve and one with isolated cleft of mitral valve are described. An echocardiographic exam was decisive in obtaining the diagnosis for each of these patients. Clinical aspects, typical echocardiographic findings and therapeutical approaches of these entities are discussed.

(*Rev Esp Cardiol* 1998; 51: 912-914)

INTRODUCCIÓN

Las anomalías congénitas de la válvula mitral constituyen un amplio espectro de malformaciones que son muy poco frecuentes y habitualmente se diagnostican durante la infancia. Su presentación en la vida adulta es excepcional. La ecocardiografía se ha convertido en la técnica de elección para el diagnóstico de las mismas. La evolución clínica depende de las características hemodinámicas de la lesión y no tanto de las anatómicas. Éstas son decisivas cuando se plantea la reparación quirúrgica. Se presentan dos pacientes adultos con válvula mitral en paracaídas y un paciente con hendidura mitral aislada. En los tres casos el examen ecocardiográfico transtorácico de la válvula mitral y aparato subvalvular permitió la identificación de las anomalías existentes y su valoración funcional. Todos los pacientes estaban asintomáticos y, por tanto, el tratamiento fue guiado por las características hemodinámicas determinadas mediante el análisis ecocardiográfico.

Correspondencia: Dra. M.J. Rollán.
Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Río Hortega.
Cardenal Torquemada, s/n. 47010 Valladolid.

Recibido el 27 de octubre de 1997.

Aceptado para su publicación el 20 de marzo de 1998.

CASOS CLÍNICOS

Caso 1

Varón de 17 años remitido para estudio de soplo cardíaco. No refiere antecedentes patológicos de interés y está asintomático. En la exploración física destaca la presencia de soplo mesodiastólico y arrastre presistólico en el ápex. En el electrocardiograma se observó ritmo sinusal a 82 lat/min. La radiografía de tórax es normal. Se realiza ecocardiograma transtorácico que demuestra dimensiones normales de las cuatro cámaras con función ventricular izquierda conservada. La válvula mitral es morfológicamente normal y se observa desde la ventana apical que la valva anterior tiene una apertura en cúpula. El estudio de los músculos papilares demuestra la existencia de un gran músculo papilar único (fig. 1A). El estudio Doppler confirma la existencia de una estenosis mitral leve (área valvular mitral calculada por tiempo de hemipresión de 2,5 cm² con un gradiente medio de 3 mmHg). Se realiza seguimiento clínico periódico y el paciente está asintomático 2 años después del diagnóstico.

Caso 2

Varón de 19 años de edad estudiado por soplo sin antecedentes personales ni familiares de interés y clí-

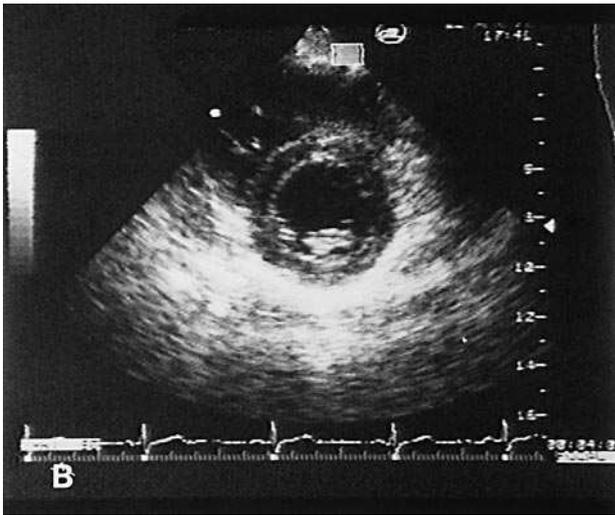
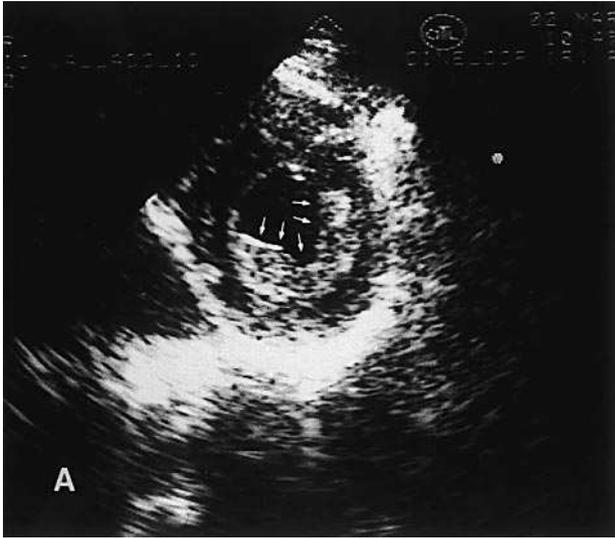


Fig. 1. Ventana paraesternal eje corto del paciente 1 (A) y del paciente 2 (B). En ambos casos se observa un único músculo papilar.

nicamente asintomático. Se ausculta soplo protomesosistólico en el foco mitral. El electrocardiograma y la radiografía de tórax son normales. El ecocardiograma transtorácico objetiva que el tamaño de las cavidades cardíacas y la función del ventrículo izquierdo son normales. Desde la proyección paraesternal eje corto se observa la existencia de dos valvas mitrales finas y flexibles cuyas cuerdas tendinosas convergen en un músculo papilar único y central (fig. 1B). El estudio Doppler color pone de manifiesto la presencia de un chorro de regurgitación mitral de grado ligero. No se detectó estenosis mitral. En este paciente el estudio ecocardiográfico reveló también la presencia de una válvula aórtica tricúspide engrosada con insuficiencia aórtica ligera y coartación aórtica ligera (gradiente sistólico máximo en el istmo aórtico de 28 mmHg; no existía gradiente diastólico). El paciente continúa asintomático 1 año después del diagnóstico.

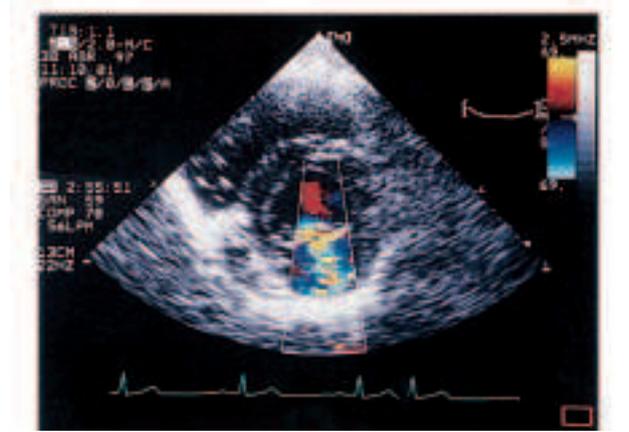
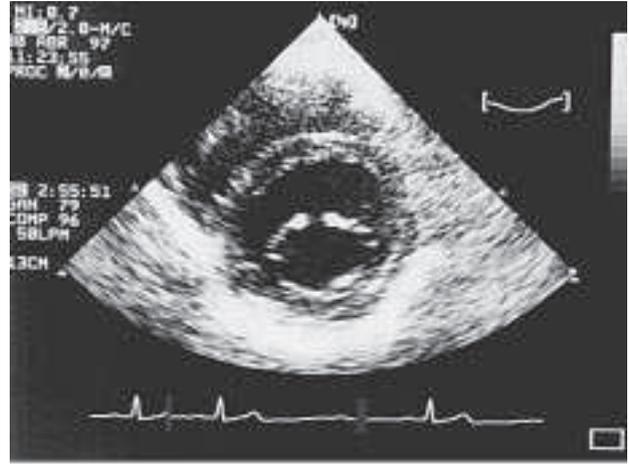


Fig. 2. Ventana paraesternal eje corto del caso 3. Se puede observar en la imagen bidimensional la hendidura en la valva anterior de la válvula mitral. El estudio en color demuestra que el chorro de insuficiencia mitral se origina en la hendidura.

Caso 3

Varón de 24 años sin antecedentes patológicos reseñables y asintomático. En la exploración física destaca la auscultación de un soplo pansistólico en el ápex irradiado a la axila motivo por el que se solicita un estudio ecocardiográfico. El electrocardiograma y la radiografía de tórax están dentro de la normalidad. En el ecocardiograma transtorácico se observó dilatación de la aurícula izquierda (48 mm). El resto de cavidades cardíacas eran normales. La fracción de eyección del ventrículo izquierdo era del 70%. El eje corto paraesternal reveló la presencia de una hendidura en el centro de la valva mitral anterior que la dividía en dos y que apuntaba hacia el tracto de salida del ventrículo izquierdo (fig. 2). Desde esta hendidura partía un chorro de regurgitación mitral de grado moderado (área máxima de regurgitación por planimetría de 5 cm²) dirigido a la pared libre de la aurícula izquierda. Desde su diagnóstico se realizan revisiones semestrales que incluyen un estudio ecocardiográfico.

DISCUSIÓN

Las malformaciones congénitas de la válvula mitral son raras. Están presentes en el 0,49% de todos los pacientes en edad pediátrica a los que se les realiza un ecocardiograma¹. Es poco frecuente su presentación de forma aislada y lo habitual es la existencia de una o más lesiones obstructivas en el corazón izquierdo. Su presentación en la vida adulta es excepcional, porque sólo las lesiones poco importantes hemodinámicamente pasan desapercibidas durante la infancia y no conocemos series que nos revelen su incidencia en adultos.

La válvula mitral en paracaídas consiste en la convergencia de las cuerdas tendinosas en un único músculo papilar situado en la base del ventrículo izquierdo. Aunque habitualmente este músculo resulta de la fusión de los dos músculos papilares, en ocasiones existe un segundo músculo papilar accesorio rudimentario sobre el que no se insertan cuerdas tendinosas. El síndrome de la válvula mitral en paracaídas descrito por Shone en 1963² incluye obstrucción del lado izquierdo a cuatro niveles: anillo mitral supraavicular, válvula mitral en paracaídas, estenosis subaórtica y coartación aórtica. La ecocardiografía transtorácica es el procedimiento de elección tanto para el diagnóstico anatómico como para la valoración funcional de la válvula mitral en paracaídas. El eje corto paraesternal es el más adecuado para un estudio detallado de los músculos papilares. Normalmente están situados a las 3 y a las 8 en punto.³ En la válvula mitral en paracaídas ambos músculos se fusionan en uno^{4,5}, como puede observarse en la [figura 1](#). Desde esta misma proyección pueden estudiarse las características anatómicas de las valvas y las comisuras. El estudio ecocardiográfico debe completarse para descartar patologías asociadas como sucedía en nuestro segundo paciente.

La hendidura mitral aislada es una causa poco frecuente de insuficiencia mitral. Habitualmente afecta a la valva anterior de la válvula mitral y la divide completamente. La hendidura mitral cuando es aislada apunta hacia el tracto de salida del ventrículo izquierdo^{6,7} a diferencia de la hendidura del canal auriculoventricular que mira hacia el septo interventricular. El estudio ecocardiográfico es el método diagnóstico de elección ya que permite visualizar directamente la hendidura y su localización exacta, así como valorar el grado de insuficiencia mitral secundaria, como se observa en la [figura 2](#). Además, el estudio ecocardiográfico completo permitirá descartar la existencia de un canal auriculoventricular (presencia de comunicación

interauricular tipo *ostium primum*, ausencia de decalaje entre las válvulas auriculoventriculares y dilatación de las cavidades derechas).

Debido a que los tres pacientes estaban asintomáticos, el planteamiento terapéutico se basó en la valoración funcional de las lesiones y su repercusión en el ventrículo izquierdo. En los tres pacientes se ha aconsejado profilaxis de la endocarditis bacteriana. En el segundo caso la insuficiencia mitral y la coartación eran leves y la fracción de eyección y las dimensiones ventriculares eran normales y se decidió revisión anual. En el tercer caso la insuficiencia mitral, aunque había provocado dilatación de la aurícula izquierda, no afectaba a la función ni a las dimensiones ventriculares. El paciente es revisado cada 6 meses con un estudio ecocardiográfico. El tratamiento quirúrgico se decidirá con arreglo a las indicaciones comúnmente aceptadas⁸.

Estos casos ilustran la importancia de un examen ecocardiográfico transtorácico exhaustivo de la válvula mitral y los músculos papilares para identificar y clasificar correctamente las anomalías congénitas mitrales. El planteamiento terapéutico debe ser similar al que se sigue con otras valvulopatías del adulto.

BIBLIOGRAFÍA

1. Banerjee A, Kohl T, Silverman NH. Echocardiographic evaluation of congenital mitral valve anomalies in children. *Am J Cardiol* 1995; 76: 1.284-1.291.
2. Shone JD, Sellers RD, Anderson RC, Adams P, Lillehei CW, Edwards JE. The developmental complex of «parachute mitral valve», supraavicular ring of left atrium, subaortic stenosis and coarctation of the aorta. *Am J Cardiol* 1963; 11: 714-725.
3. Celano V, Pieroni DR, Morera JA, Roland JM, Gingell RL. Two-dimensional echocardiographic examination of mitral valve abnormalities associated with coarctation of the aorta. *Circulation* 1984; 69: 924-932.
4. Snider AR, Roge CL, Schiller NB, Silverman NH. Congenital left ventricular inflow obstruction evaluated by two-dimensional echocardiography. *Circulation* 1980; 61: 848-855.
5. Smallhorn J, Tomasini G, Deanfield J, Douglas J, Gigson D, Martney F. Congenital mitral stenosis. Anatomical and functional assessment by echocardiography. *Br Heart J* 1981; 45: 527-534.
6. Sigfússon G, Etedgui JA, Silverman MH, Anderson RH. Is a cleft in the anterior leaflet of an otherwise normal mitral valve an atrioventricular canal malformation? *J Am Coll Cardiol* 1995; 26: 508-515.
7. Smallhorn J, Leval M, Stark J, Somerville J, Taylor JF, Anderson RH et al. Isolated anterior mitral cleft. Two dimensional echocardiographic assessment and differentiation from «clefts» associated with atrioventricular septal defect. *Br Heart J* 1982; 48: 109-116.
8. Carabello BA, Crawford FA. Valvular heart disease. *N Engl J Med* 1997; 337: 32-41.