

Doble orificio valvular mitral: insuficiencia severa secundaria a rotura de cuerdas

Luis Fernando Iglesias^a, Elena de Tomás Labat^b, Raúl Valdesuso Aguilar^c, José Albertos Salvador^d, Carlos Lafuente Gormaz^e y Silvestre Beltrán Beltrán^b

^aSección de Cardiología. Departamento de Medicina Interna. Hospital General Yagüe. Burgos.

^bServicio de Medicina Interna. Hospital Comarcal de Hellín. ^cUnidad de Hemodinámica y Cardiología Intervencionista. Clínica Recoletas. Albacete. ^dUnidad de Cirugía Cardíaca. Clínica Recoletas. Albacete. ^eServicio de Cardiología. Hospital General de Albacete.

cardiopatías congénitas / cirugía cardíaca / ecocardiografía transesofágica / insuficiencia mitral / válvula mitral

El doble orificio valvular mitral es una anomalía congénita rara que con frecuencia se asocia a otras malformaciones cardíacas, la mayoría de las veces en niños. La contribución del eco bidimensional ha permitido un diagnóstico no invasivo y más numeroso de esta entidad.

La aparición aislada de esta anomalía es excepcional. Presentamos el caso de un varón de 68 años con un doble orificio valvular mitral, que cursó con regurgitación mitral por rotura de cuerdas, sin otras anomalías congénitas acompañantes.

Palabras clave: Defectos cardíacos congénitos. Insuficiencia mitral.

DOUBLE ORIFICE MITRAL VALVE: SEVERE MITRAL REGURGITATION SECONDARY TO CHORDS RUPTURE

Double orifice mitral valve is a rare congenital malformation. Most commonly it is associated with other cardiac diseases, usually in children. The echocardiographic technique has allowed a noninvasive and more frequent detection of this entity.

The isolated occurrence of this anomaly is exceptional. We present the case of a 68-year-old male with double orifice mitral valve presented with severe mitral regurgitation secondary to chords rupture, without any other congenital malformations.

Key words: Congenital heart defects. Mitral regurgitation.

(Rev Esp Cardiol 1999; 52: 632-634)

INTRODUCCIÓN

El doble orificio valvular mitral (DOVM) es una cardiopatía congénita (CC) rara. Su presencia generalmente se asocia a otras malformaciones congénitas cardíacas¹, generalmente en niños. Históricamente, no han sido muchos los casos comunicados en la bibliografía, pero el desarrollo de la ecocardiografía bidimensional ha hecho aumentar lo que hasta entonces solía ser un hallazgo de autopsia.

Su aparición aislada es excepcional². Presentamos el caso de un varón de 68 años, diagnosticado de DOVM, que cursó con insuficiencia mitral severa, sin otras CC acompañantes.

Correspondencia: Dr. L.F. Iglesias.
Sección de Cardiología (2.ª planta, dcha.). Hospital General Yagüe.
Avda. del Cid, 96. 09005 Burgos.

Recibido el 28 de julio de 1998.

Aceptado para su publicación el 26 de febrero de 1999.

CASO CLÍNICO

Paciente de 68 años de edad, diagnosticado 5 años antes de estenosis aórtica severa degenerativa y cardiopatía isquémica, por lo que se procedió a recambio valvular aórtico por bioprótesis de Labcor (Instituto Biocor, Belo Horizonte, Brasil) y revascularización con vena safena a arteria descendente anterior. Tres años después fue diagnosticado de enfermedad del sistema específico de conducción, procediéndose a la implantación de un marcapasos definitivo. Permaneció asintomático hasta dos meses antes de su ingreso cuando, coincidiendo con un episodio de infección respiratoria de vías bajas, comenzó con disnea progresiva que llegó a hacerse de reposo en las dos últimas semanas, ortopnea de dos almohadas, nicturia y edemas en miembros inferiores, sin otra sintomatología acompañante.

En la exploración física destacaban presión arterial de 110/70 mmHg, cianosis central e ingurgitación yugular hasta ángulo mandibular; hipoventilación con crepitantes en dos tercios inferiores de ambos hemitórax y auscultación cardíaca arrítmica a 90 lat/min, con soplo sistólico IV/VI en foco mitral y II/VI en foco

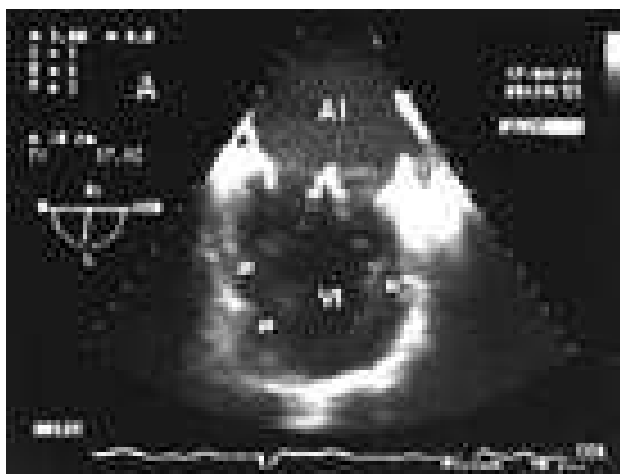


Fig. 1. Ecocardiograma transesofágico, plano longitudinal, dos cámaras de VI. Las flechas señalan la ubicación de los músculos papilares; AI: aurícula izquierda; OI: orejuela izquierda; VI: ventrículo izquierdo.

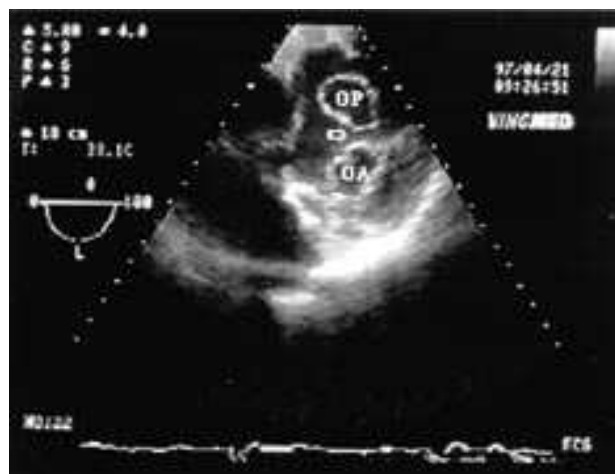


Fig. 2. Ecocardiograma transesofágico, plano horizontal, transgástrico. Se aprecian las dos bocas de pez, abiertas en diástole, separadas por un rafe medio (flecha); OA: orificio anterior; OP: orificio posterior.

aórtico; hepatomegalia de 6 cm, blanda y dolorosa, y edemas con fóvea hasta rodillas. ECG: fibrilación auricular alternando con ritmo de marcapasos. Radiografía de tórax: cardiomegalia con redistribución vascular y líneas B de Kerley.

En el primer estudio ecocardiográfico realizado (transtorácico), muy limitado por la deficiente transmisión ultrasónica, se apreciaron insuficiencia mitral ligera y tricúspide moderada-severa, hipertensión pulmonar severa y doble lesión aórtica, con predominio de la insuficiencia. Para una mejor valoración de la válvula mitral se realizó un estudio transesofágico (VingMed CFM750, sonda multiplano de 5,0 MHz; VingMend Sound, Horten, Noruega). En el plano horizontal, cuatro cámaras, se visualizó una dilatación biauricular moderada. Al aplicar el Doppler color, se apreció un flujo turbulento en la aurícula izquierda, aunque la válvula aparecía competente. Al ir al plano longitudinal, dos cámaras del VI (fig. 1), se apreciaban dos orificios mitrales, uno posterior y otro anterior, presentando este último prolapso de sus velos, aparentemente por rotura de cuerdas. Los flujos de llenado no presentaban una prolongación del tiempo de hemipresión, aunque los gradientes transvalvulares estaban elevados. Cada orificio presentaba un aparato subvalvular independiente, visualizándose tres músculos papilares, uno en la pared anterior y dos en la posterior (el más distal enviaba cuerdas hacia ambos orificios, mientras que los otros dos únicamente lo hacían al situado por encima). En el plano transgástrico, en el anillo se apreciaban dos «bocas de pez» (fig. 2), aproximadamente iguales, separadas por un rafe de unos 2 cm de anchura. El diámetro del anillo medía 45 mm.

Posteriormente se realizó un estudio hemodinámico en el que se observaron lesiones del 50% en descendente anterior y coronaria derecha, así como injerto de safe-

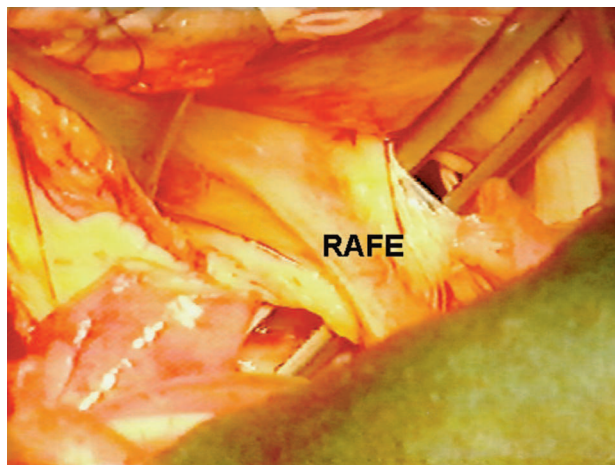


Fig. 3. Cirugía. A través de la apertura realizada, en el techo de la aurícula, la pinza pone de manifiesto la existencia del rafe medio entre los dos orificios mitrales.

na permeable; insuficiencia aórtica moderada, insuficiencia mitral severa e hipertensión pulmonar severa.

Se procedió a tratamiento quirúrgico con resección de la bioprótesis aórtica y sustitución por prótesis de St. Jude Medical (St. Jude Medical Inc., Minnesota, EE.UU.), y se confirmó la rotura de cuerdas del orificio mitral más anterior. En el anillo se apreciaba un rafe medio de unos 2 cm (fig. 3) que se resecó, implantándose otra prótesis de St. Jude Medical.

En la actualidad el paciente se encuentra asintomático.

DISCUSIÓN

El DOVM es una anomalía congénita rara, habiéndose publicado casos asociados a gran variedad de

CC, de las cuales la más frecuente es el canal auriculo-ventricular en su forma parcial o completa^{1,2}. Cuando no se asocia a otras CC esta patología suele ser asintomática, habitualmente un hallazgo de autopsia^{1,2}.

Desde el punto de vista anatómico, se clasifica en tres tipos: central, comisural y valvar, en función de su estructura y situación¹. En el tipo central (sólo el 15% de los casos), al que nos referimos en esta comunicación, los dos orificios están separados por una banda que se extiende desde la valva anterior a la posterior, de forma que cada orificio tiene un músculo papilar y su tamaño es similar. En el artículo de Baño-Rodrigo et al se clasifica esta malformación en 6 tipos, correspondiendo el que aquí presentamos al sexto: subdivisión fibrosa central.

Una particularidad notable fue la presencia de tres músculos papilares, con su especial distribución de cuerdas. Habitualmente, en esta anomalía cada músculo papilar sólo da cuerdas al orificio valvular inmediatamente superior, creando una especie de doble válvula en paracaídas. En este caso, el tercer músculo daba cuerdas a ambas válvulas⁵. Hay que reseñar la importancia del aparato subvalvular, ya que la condición que define esta malformación es que cada orificio tenga el suyo propio⁴. En cuanto a la clásica imagen en «alas de gaviota»⁶, no la hemos apreciado.

Se cree que el origen de este defecto se halla en el desarrollo embrionario de los cojinetes endocárdicos. Rowe et al³ han reseñado que cuando los dos orificios son similares la asociación con otros defectos es menor.

El método diagnóstico de elección se basa en la ecocardiografía. La mayoría de las descripciones realizadas hasta la fecha coinciden en el desarrollo de la técnica bidimensional.

Nuestro caso tiene además el añadido de la técnica transesofágica. Como hemos comentado anteriormente, la calidad del primer estudio ecocardiográfico, transtorácico, fue deficiente y no permitió visualizar correctamente las estructuras cardíacas.

Son pocas las referencias de la bibliografía en las que se haya diagnosticado esta patología con una edad similar a la de este caso. Posiblemente el que aquí presentamos sea el de edad más avanzada⁷, en el que la

disnea por la insuficiencia mitral severa, junto con la hipertensión pulmonar, fue la clave que llevó al diagnóstico, dada la ausencia de otras anomalías asociadas. Sin embargo, cabe la posibilidad de que la estenosis aórtica por la que fue intervenido cinco años atrás, descrita entonces como degenerativa, se hubiera desarrollado sobre una válvula bicúspide⁸.

El estudio hemodinámico, en su mayor parte, confirmó los hallazgos previos. No se apreciaron las imágenes clásicas descritas⁸, aunque la regurgitación aórtica asociada complicaba bastante esta cuestión.

Por último, en cuanto a la cirugía, aunque el orificio mitral competente no era estenótico para el flujo (parcial) que recibía, su diámetro (23 mm) no parecía que permitiese mantener un flujo (total) adecuado, por lo que se optó por resecar el rafe y fruncir el anillo resultante para colocar la prótesis.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cabrera A, Pilar J, Galdeano JM, Mondragón F, Rosell M. Doble orificio de la válvula mitral. Estudio con ecocardiografía bidimensional. *Rev Esp Cardiol* 1989; 42: 169-172.
2. Ochoteco A, Martín Durán R, Olalla JJ, González-Vílchez F, Poveda Sierra JJ, Berrazueta JR. Doble orificio de la válvula mitral. Valoración con ecocardiografía bidimensional y Eco-Doppler color. *Rev Esp Cardiol* 1991; 44: 51-54.
3. Mendelsohn ME, Cole P, Sutton M. Double mitral valve orifice and pulmonary hypertension. *Int J Cardiol* 1989; 22: 261-264.
4. 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; 61: 152-160.
5. Hashimoto H. Double-orifice mitral valve with three papillary muscles. *Chest* 1993; 104: 1.616-1.617.
6. Ciampani N, Vecchiola D, Silenzi C, Constantini C, Mazzanti M, Iacobone G et al. The tensor apparatus in double-orifice mitral valve: interpretation of echocardiographic findings. *J Am Soc Echocardiogr* 1997; 10: 869-873.
7. Kron J, Standerfer RJ, Starr A. Severe mitral regurgitation in a woman with a double orifice mitral valve. *Br Heart J* 1986; 55: 109-111.
8. Goicolea FJ, Laraudogoitia E, Bethencourt A, Medina A, Hernández E, Coello I. Doble orificio mitral asociado a válvula aórtica bicúspide detectado mediante ecocardiografía bidimensional. *Rev Esp Cardiol* 1989; 42: 65-67.