

Estenosis subaórtica progresiva causada por tejido mitral accesorio

Carmen Aguilar Iñigo, José Santos de Soto, Alfonso Descalzo Señorans, Teresa Lillo Jiménez, Josefina Grueso Montero y Mauro Gil-Fournier Carazo*

Servicios de Cardiología y Hemodinámica Pediátrica. *Servicio de Cirugía Cardiovascular. Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

cardiopatías congénitas / cirugía cardíaca / ecocardiografía Doppler / ecocardiografía transesofágica / estenosis subvalvular aórtica

La obstrucción subaórtica por tejido mitral accesorio es excepcional. Presentamos el caso de un paciente diagnosticado a los 2 días de vida de esta anomalía con ecocardiografía 2D-Doppler, cuyos estudios seriados con Doppler demostraron una obstrucción progresiva al tracto de salida de ventrículo izquierdo. El cateterismo cardíaco realizado a los 9 meses de edad confirmó la obstrucción sin definir con claridad la naturaleza de la misma. La ecocardiografía transesofágica realizada cinco meses más tarde demostró con claridad las conexiones intraventriculares de dicho tejido mitral accesorio. A los 18 meses de edad presentó síntomas de insuficiencia cardíaca, siendo intervenido quirúrgicamente, resecándose dicho tejido con monitorización de ecocardiografía transesofágica intraoperatoria pre y post-bypass. Actualmente, con 25 meses de edad está asintomático y sin obstrucción alguna residual.

Palabras clave: Estenosis subaórtica. Ecocardiografía transesofágica.

PROGRESSIVE SUBAORTIC STENOSIS CAUSED BY ACCESSORY MITRAL VALVE TISSUE

Accessory mitral valve tissue is a rare cause of subaortic obstruction.

The reported case correspond to a two days old patient diagnosed by 2D-Echocardiography. Serial doppler flow analysis showed progressive left ventricular outflow obstruction. A cardiac catheterization at the age of 9 months confirmed the obstruction without defining the cause. Five months later, transesophageal echocardiography clearly defined the intraventricular connections of the accessory mitral tissue.

At the age of 18 months the patient suffered from cardiac failure and underwent surgery for removing the accessory tissue, assisted by intraoperative transesophageal echocardiography pre and post by-pass.

Follow-up echocardiography at 25 months showed no left ventricle outflow obstruction and the patient is now asymptomatic.

Key words: Subaortic stenosis. Transesophageal echocardiography.

(Rev Esp Cardiol 1999; 52: 438-440)

INTRODUCCIÓN

La obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo (OTSVI) por tejido valvular mitral accesorio constituye la causa más rara de obstrucción subaórtica, con tan sólo 40 casos descritos, según nuestros conocimientos, en la bibliografía¹.

Aproximadamente en los dos tercios de los casos, se encuentra asociada a otro defecto cardíaco congénito².

Su diagnóstico se realiza mediante ecocardiografía 2D-Doppler, aunque en ocasiones, si no se conoce la existencia de esta enfermedad, puede ser confundido con un tumor cardíaco³. La ecocardiografía transesofágica (ETE) permite un diagnóstico seguro de esta entidad, al mismo tiempo que facilita observar con claridad las conexiones intraventriculares de dicha estructura⁴, aunque su uso no está extendido en la edad pediátrica.

Presentamos el caso de un paciente con estenosis subaórtica progresiva causada por tejido mitral accesorio, diagnosticado en nuestro hospital por ecocardiografía 2D-Doppler, ETE y cateterismo cardíaco e intervenido quirúrgicamente con buenos resultados.

Correspondencia: Dr. José Santos de Soto.
Juan Pablos 21, planta 1. 2.º C. 41013 Sevilla.

Recibido el 15 de abril de 1998.
Aceptado para su publicación el 16 de mayo de 1998.

CASO CLÍNICO

Varón de 2 días de vida que es visitado en nuestro hospital por soplo cardíaco. En la exploración destacaba: fenotipo normal; buen estado general; no cianosis; no frémito; pulsos normales; soplo sistólico 2/6 en borde paraesternal izquierdo; no hepatomegalia. Radiografía de tórax, normal. ECG: ritmo sinusal. Eje QRS -30° . Imagen de BIRDDH. ECO 2D-Doppler: CIA tipo *ostium primum* de 3 mm de diámetro con *cleft* mitral e insuficiencia mitral (IM) ligera. Se observa una masa de probable tejido mitral unida a la cara ventricular de la valva septal mitral que en sístole protruye en el tracto de salida de ventrículo izquierdo (TSVI) (fig. 1) sin causar obstrucción a dicho nivel con flujo de velocidad 1,73 m/s. El septo y pared posterior de VI son de grosor normal.

En nueva revisión con 2 meses de edad, destaca a la exploración un frémito en borde paraesternal izquierdo. Con técnica Doppler se recoge en TSVI un gradiente estimado de 42 mmHg. A los 9 meses de edad se calcula por Eco 2D-Doppler un gradiente estimado en TSVI de 65 mmHg. Se realiza cateterismo cardíaco hallándose presiones en VI de 180/12 mmHg y en aorta de 96/54 con gradiente sistólico de 84 mmHg. En la ventriculografía izquierda se observa en sístole una obstrucción en TSVI sin que se pueda afirmar con seguridad su naturaleza. A los 14 meses de edad, se realiza ETE, observándose una estructura de tejido en forma de paracaídas con su cara convexa hacia TSVI, unida a la cara ventricular de la valva septal mitral, emitiendo cuerdas al músculo papilar antero-lateral y al tabique interventricular, protruyendo en sístole en TSVI con turbulencia del flujo a dicho nivel. Desde proyección transgástrica se recoge un gradiente en TSVI de 100 mmHg. Asimismo se observa la pequeña CIA con *cleft* mitral e IM ligera.

A los 18 meses de edad, coincidiendo con un cuadro febril de vías respiratorias, ingresa con signos y síntomas de insuficiencia cardíaca congestiva. Una vez desaparecido su proceso febril, se interviene quirúrgicamente, junto con control de ETE intraoperatoria pre y post-bypass (fig. 2). Mediante circulación extracorpórea convencional, se realizó aortotomía oblicua y a través de auriculotomía derecha, se accede a la mitral mediante la ampliación de la CIA. Se apreció una estructura que obstruía el TSVI insertada en la cara ventricular de la mitral y con cuerdas al tabique interventricular y músculo papilar. Se resecó dicha estructura (fig. 3) y a continuación se cerró el *cleft* mitral y la CIA con puntos apoyados en teflón. Mediante ETE post-bypass, se observa la desaparición del obstáculo en TSVI (fig. 2) con flujo a su través de velocidad 1,93 m/s, VI hiperkinético (acortamiento fraccional 0,54) e IM de grado ligero en la zona de coaptación de las valvas. El período postoperatorio transcurre sin incidencias. El estudio anatomopatológico



Fig. 1. Ecocardiografía 2D. Proyección paraesternal de eje largo observándose el tejido mitral accesorio (flecha) protruyendo en sístole en TSVI; VAO: válvula aórtica; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo.

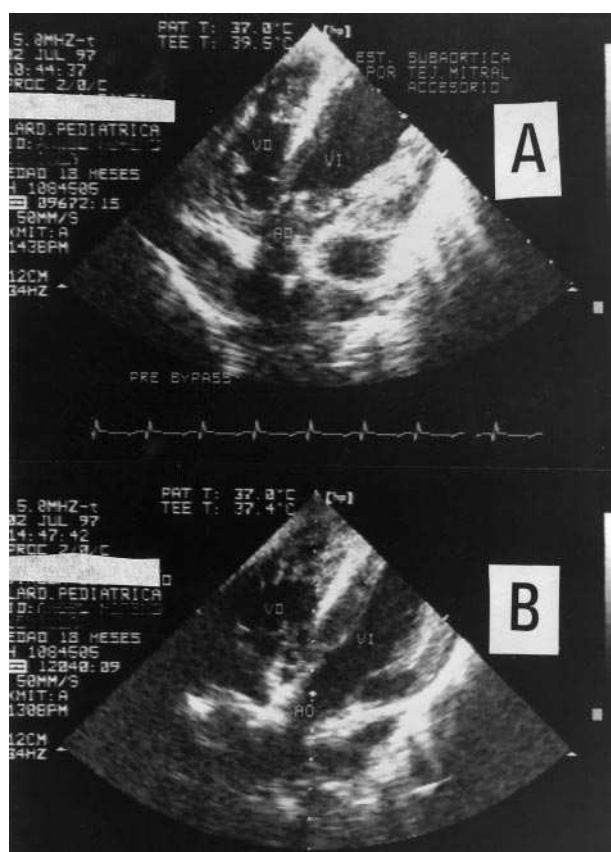


Fig. 2. Ecocardiografía transesofágica intraoperatoria. Desde posición transgástrica se observa pre-bypass (A) el tejido mitral en forma de paracaídas en TSVI. Post-bypass (B) se observa que ha desaparecido la obstrucción en TSVI; AO: aorta; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo.

gico de la pieza confirmó que se trataba de tejido fibroso de naturaleza mitral con displasia mixoide.

En la última revisión, realizada a los 25 meses de edad, el paciente está asintomático. No se observa obs-



Fig. 3. Pieza anatómica del tejido mitral «en paracaídas» resecado.

trucción por Eco-Doppler en TSVI y persiste IM de grado ligero.

DISCUSIÓN

La OTSVI por tejido mitral accesorio es muy rara. Mac Lean et al describen el primer caso de esta anomalía en 1963 en un paciente de 29 años². La edad de los pacientes oscila entre 3 días y 59 años¹, por lo que nuestro caso sería el de menor edad referido.

En el 63% de los casos, esta patología se encuentra asociada a otro tipo de defecto cardíaco congénito, siendo el más común con diferencia la comunicación interventricular²⁻⁵. Se presume que dicho tejido mitral accesorio es un derivado embriológico de los cojines endocárdicos^{4,6}, por lo que sería más lógico encontrarlo asociado a defectos tipo canal auriculoventricular, como ocurre en nuestro caso. Sin embargo, en la bibliografía sólo hemos observado un caso similar al nuestro² y otro asociado a un canal auriculoventricular completo⁶. Cuando existe obstrucción subaórtica en los defectos de cojines, suele deberse a la presencia de una membrana fibromuscular, o bien, a inserciones anómalas de la valva anterior izquierda, que provocan una estrechez en el TSVI, siendo excepcional, como en este caso, que se deba a tejido mitral accesorio.

Clínicamente, los pacientes pueden estar asintomáticos, aunque también se han descrito síntomas de insuficiencia cardíaca, síncope y dolor precordial^{2,7}.

En nuestro paciente se demuestra claramente, mediante la realización de estudios Doppler seriados, que la obstrucción al TSVI es progresiva, hecho sugerido por algunos autores^{2,6}, aunque sólo demostrado, según nuestros conocimientos, en dos pacientes^{6,8}. Dicha progresión en la obstrucción podría ser el resultado de la aposición de tejido fibroso causada por la turbulencia sistólica creada en el TSVI por el tejido mitral accesorio⁶.

El diagnóstico de esta entidad se realiza mediante ecocardiografía 2D-Doppler, al detectarse una estructura de tejido unida a la cara ventricular de la valva septal mitral y que protruye en sístole en TSVI. A veces dicha estructura puede confundirse con un tumor cardíaco³. La ETE aporta información adicional al definir con claridad, en nuestro caso, la implantación del tejido accesorio en la valva septal mitral, así como su anclaje mediante cuerdas al músculo papilar anterolateral y al tabique interventricular, hecho comprobado en el acto quirúrgico. Asimismo, su utilización intraoperatoria nos permitió en el examen post-bypass comprobar in situ la desaparición de la obstrucción al TSVI, así como el funcionamiento de la válvula mitral.

El tratamiento en los casos con obstrucción importante es quirúrgico. El abordaje se hace mediante aortotomía², aunque en pacientes de temprana edad, como el nuestro, se debe acompañar de auriculotomía izquierda³. Los resultados quirúrgicos en la actualidad son buenos y los pacientes permanecen asintomáticos, sin que se haya descrito obstrucción subaórtica recurrente². Los casos con mortalidad en las primeras publicaciones estaban asociados a fallo en eliminar totalmente el tejido accesorio con permanencia de la obstrucción^{2,6}. Por ello, pensamos que la ETE intraoperatoria es una buena ayuda para el cirujano en esta patología.

BIBLIOGRAFÍA

1. Izumoto H, Ishihara K, Ogawa M, Fujii Y, Oyama K, Kawazoe K. Nonobstructing accessory mitral valve tissue and ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg* 1996; 62: 1.846-1.848.
2. Sono J, McKay R, Arnold RM. Accessory mitral valve leaflet causing aortic regurgitation and left ventricular outflow tract obstruction. Case report and review of published reports. *Br Heart J* 1988; 59: 491-497.
3. Ascuitto RJ, Ross-Ascuitto NT, Kopf GS, Kleinman CS, Talner NS. Accessory mitral valve tissue causing left ventricular outflow obstruction (two-dimensional echocardiographic diagnosis and surgical approach). *Ann Thorac Surg* 1986; 42: 581-584.
4. Tapia Morales M, Rijlaarsdam M, Romero Cárdenas A, Olivares J, Vargas Barrón J. Obstrucción de la vía de salida del ventrículo izquierdo por tejido valvular mitral accesorio. *Arch Inst Cardiol Mex* 1991; 61: 325-330.
5. Yasui H, Kado H, Tokunaga S, Kanegae Y, Fukae K, Masuda M et al. Trans-ventricular septal defect approach for resection of accessory mitral valve tissue. *Ann Thorac Surg* 1993; 55: 950-953.
6. Ow EP, DeLeon SY, Freeman JE, Quinones JA, Bell TJ, Sullivan HJ et al. Recognition and management of accessory mitral tissue causing severe subaortic stenosis. *Ann Thorac Surg* 1994; 57: 952-955.
7. Chorro FJ, Losada A, Muñoz J, Cortina J, Monmeneu JV, Ibáñez M et al. Obstrucción a la eyección ventricular izquierda causada por tejido mitral accesorio. *Rev Esp Cardiol* 1993; 46: 392-395.
8. Hatem J, Sade RM, Taylor A, Usher BW, Upshur JK. Supernumerary mitral valve producing subaortic stenosis. *Chest* 1981; 79: 483-486.