

Válvula Mitral de Doble Orificio con Anomalía Cardíaca Asociada a Aorta Bicúspide y
Coartación de la Aorta en Pacientes Pediátricos. A propósito de dos casos

Double Mitral Valve Orifice with Cardiac Anomaly Associated to Bicuspid Aorta and Aortic
Coarctation in Pediatric Patients. About two Patients

Emiliano B. Izaguirre Cabreja, Juan Valiente Mustelier,

Departamento de Ecocardiografía, Hospital de Especialidades FF AA. No 1,
Quito, Ecuador;

Yirleydis Desdín Hernández,

Centro de imagen digital MEDIALAMED, Quito, Ecuador;

Amel Valiente Turro,

Policlínico Docente Moncada, La Habana, Cuba; y

Mercedes A. Turro Fuentes,

Hospital Pediátrico Baca Ortiz, Quito, Ecuador.

La correspondencia sobre este artículo debe ser dirigida a Dr. Emiliano B. Izaguirre Cabreja.
Email: dremiliano63@gmail.com

Fecha de recepción: 13 de abril de 2017.

Fecha de aceptación: 7 de junio de 2017.

¿Cómo citar este artículo? (Normas APA):

Izaguirre Cabreja, E., Valiente Mustelier, J., Desdín Hernández, Y., Valiente Turro, A., y
Turro Fuentes, M. A. (2017). Válvula Mitral de Doble Orificio (VMDO) con Anomalía Cardíaca
Asociada a Aorta Bicúspide y Coartación de la Aorta en Pacientes Pediátricos. A propósito de
dos casos. *Revista Científica Hallazgos21*, 2 (2),176- 182. Recuperado de
<http://revistas.pucese.edu.ec/hallazgos21/>

Revista Científica Hallazgos21. ISSN 2528-7915. Periodicidad: cuatrimestral (marzo, julio, noviembre).

Director: José Suárez Lezcano. Teléfono: 2721459, extensión: 163.

Pontificia Universidad Católica del Ecuador, Sede Esmeraldas. Calle Espejo, Subida a Santa Cruz, Esmeraldas. CP 08
01 00 65. Email: revista.hallazgos21@pucese.edu.ec. <http://revistas.pucese.edu.ec/hallazgos21/>

Resumen

La válvula mitral de doble orificio (VMDO) es una anomalía congénita infrecuente de esta válvula. Su asociación con otras anomalías cardíacas es poco más frecuente que su presentación de forma aislada. Se presentan los casos de dos adolescentes de la misma edad al momento del diagnóstico y con similares anomalías asociadas, que fueron válvula aórtica bicúspide de la misma morfología y coartación de la aorta, y sólo con algunos detalles diferentes en cada caso. Las anomalías presentadas por ambos pacientes han revelado el papel preponderante de la ecocardiografía en estos diagnósticos ya que los dos casos no tenían diagnóstico clínico que precedieran los estudios de ecocardiografía. Con este estudio cubrimos la brecha que dejan muchas publicaciones científicas al no mencionar a la válvula aórtica bicúspide dentro de las anomalías asociadas a la VMDO.

Palabras clave: Válvula mitral; congénito; válvula mitral de doble orificio cardiopatías congénitas; ecocardiografía.

Abstract

The double mitral valve orifice (DMVO) is a rare congenital anomaly of this valve. Its association with other cardiac abnormalities is a little more frequent than its presentation in isolation. We present the cases of two adolescents of the same age at the time of diagnosis and with similar associated anomalies, which were a bicuspid aortic valve of the same morphology and coarctation of the aorta, and only with some different details in each case. The anomalies presented by both patients have revealed the preponderant role of echocardiography in these diagnoses since the two cases had no clinical diagnosis that preceded the echocardiographic studies. With this study, we cover the gap left by many scientific publications by not mentioning the bicuspid

aortic valve within the anomalies associated with the VMDO.

Keywords: Mitral valve; congenital; double mitral valve orifice, congenital heart disease; echocardiography.

Válvula Mitral de Doble Orificio con Anomalía Cardíaca Asociada a Aorta Bicúspide y Coartación de la Aorta en Pacientes Pediátricos. A propósito de dos casos

Caso Número 1

Paciente femenina de 15 años que llega a nuestro departamento de ecocardiografía con el antecedente de soplo cardíaco y diagnóstico de coartación de la aorta, para control y seguimiento de esta anomalía congénita. Al examen físico presenta buen estado general, con desarrollo físico y neurológico normal; talla y peso adecuado para la edad. A la auscultación, se encontró soplo sistólico grado 2/6 ubicado hacia el borde para esternal izquierdo bajo. El resto de la evaluación física fue normal.

Antecedentes: crecimiento y desarrollo normal. Se realiza ecocardiograma bidimensional (2D) con equipo Toshiba Artida y transductor de 4 mega Hertz, que demuestra corazón con relaciones anatómicas normales, concordancia VA, AV y VA, función ventricular izquierda y derecha normal, cavidades cardíacas de diámetros y



Figura 1. Vista de eje largo del VI donde se observan los dos anillos valvulares.

Fuente: Imagen tomada por los autores.

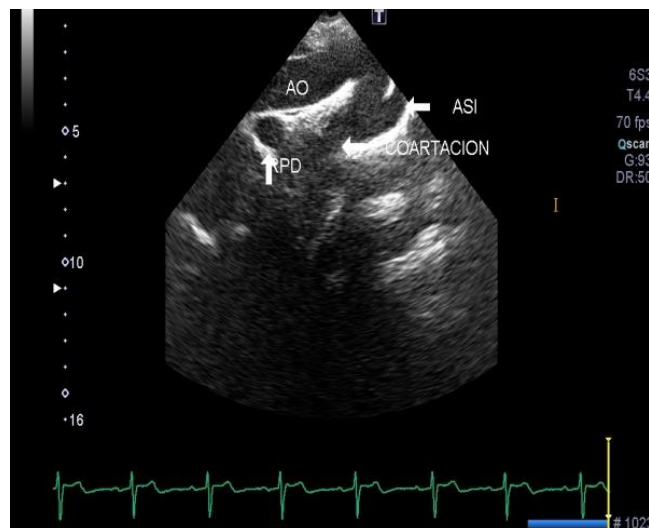
VÁLVULA MITRAL DE DOBLE ORIFICIO CON ANOMALIA CARDIACA

volúmenes normales, fracción de eyección (FE) y de acortamiento (FA) normal, válvula aórtica bicúspide tipo I, sin estenosis ni regurgitación, válvula mitral con 2 orificios en un mismo plano, sin estenosis ni insuficiencia por Doppler color o gradientes.



su descripción inicial, son pocas las publicaciones de reporte de casos.

El DOVM es una rara malformación congénita, que muy frecuentemente se presenta asociada a otras anomalías cardiacas. Se caracteriza por tener dos



Figuras 2 y 3. Doppler continuo con gradiente patológico en aorta descendente por coartación leve. Fuente: Imágenes tomada por los autores.

A nivel del arco aórtico encontramos una coartación de la aorta ligera con dilatación post estenosis y un gradiente pico máximo de 34.8 mmhg; además de un arco aórtico supraesternal o cervical.

El doble orificio de la válvula mitral (DOVM) fue descrito por primera vez por Greenfeld en 1876 (Greenfeld, 1876). Desde

orificios valvulares, cada uno con su propio aparato subvalvular. Se diferencia de otras lesiones adquiridas como perforación o fusión parcial de las valvas por lesiones inflamatorias, rupturas traumáticas, o complicaciones de intervenciones tipo cateterismo cardiaco, por presentar cuerdas



Figura 4. Eje corto de la aorta. Se observa la aorta bivalva y bicomisural. Fuente: Imagen tomada por los autores.

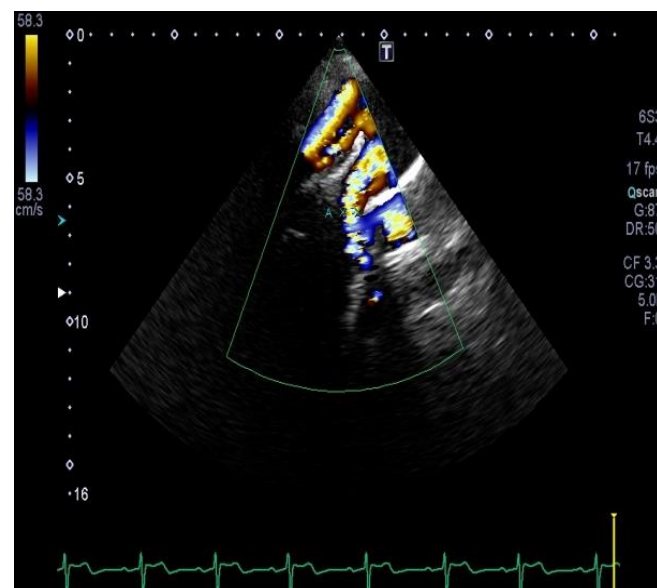


Figura 5. Doppler color con aceleración del flujo. Fuente: Imagen tomada por los autores.

VÁLVULA MITRAL DE DOBLE ORIFICIO CON ANOMALIA CARDIACA

tendinosas para cada válvula (Das, Pauliks, Knudson, Kirby, Chan, Valdes-Cruz, 2005).

interventricular, anomalía de Ebstein y ductus arterioso persistente.

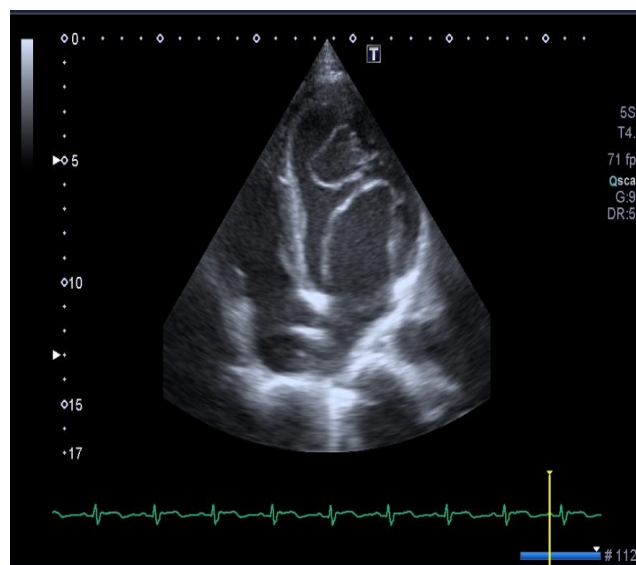
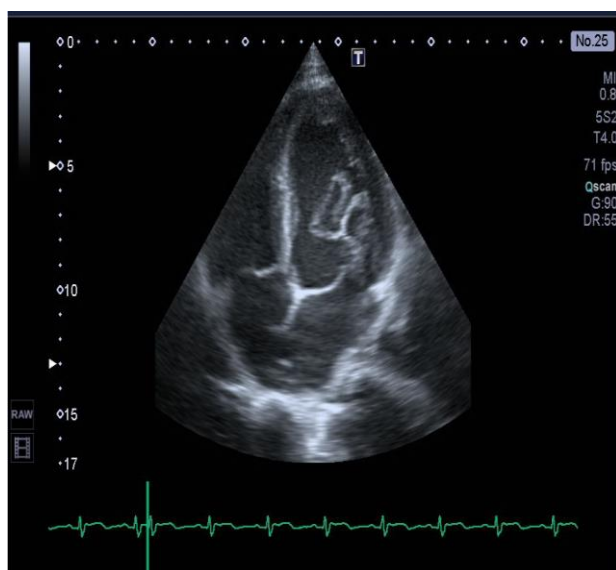


Figura 6. Válvula mitral con doble orificio en sístole y diástole.
Fuente: Imágenes tomada por los autores.

El orificio mitral doble es una cardiopatía congénita poco frecuente, cuya presentación aislada resulta excepcional (Reina, Gutiérrez, Restrepo, 2010), pues suele concomitar con otros procesos como canal auriculoventricular parcial o completo, coartación de la aorta, tetralogía de Fallot, comunicación interauricular o

Esta enfermedad constituye una grave anomalía anatómica, ya que pueden afectarse las válvulas, el aparato subvalvular y los músculos papilares.

Se describen dos variedades:

Tipo 1: asociada al canal auriculoventricular; es causada por un puente fibroso que divide la válvula en dos orificios.

Tipo 2: corresponde a las formas aisladas y se vincula con duplicación valvular (Salazar, Martí, Peña, Llauger, Sam, 2005).

Como ya describimos anteriormente, nuestro primer caso, así como el segundo que presentamos a continuación, se acompañan, además de coartación de la aorta, de válvula aórtica bicúspide y bicomisural, lo cual no está descrito como cardiopatías asociadas a DOVM, al igual que la aorta cervical que se documentó en este primer caso.

Caso Número 2

Paciente masculino de 16 años de edad, al que se le realiza el ecocardiograma en una valoración pre quirúrgica por APP de cardiopatías con varios ecocardiogramas

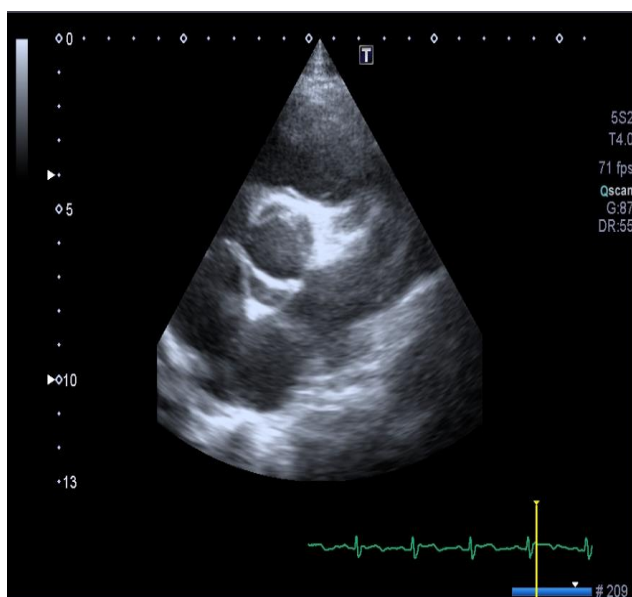


Figura 7. Eje corto de la aorta se observa la aorta bivalva y moderada.
Fuente: Imagen tomada por los autores.

VÁLVULA MITRAL DE DOBLE ORIFICIO CON ANOMALIA CARDIACA

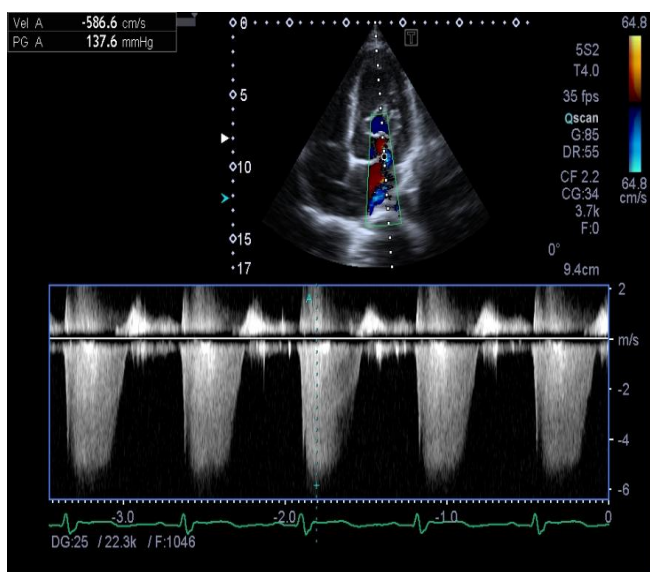


Figura 8. Regurgitación valvular bicomisural.
Fuente: Imagen tomada por los autores.

con distintos diagnósticos y una historia de disnea a medianos esfuerzos.

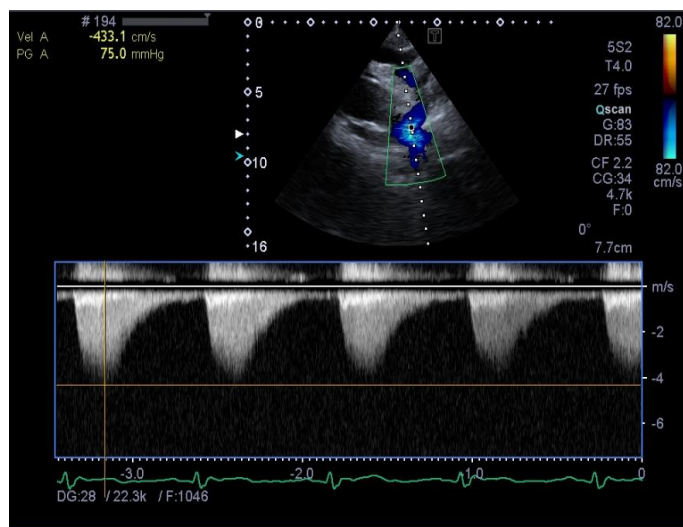


Figura 9. Vista supraesternal donde se observa la coartación de la aorta con gradiente patológico de severidad e imagen 3D de la coartación.
Fuente: Imágenes tomada por los autores.

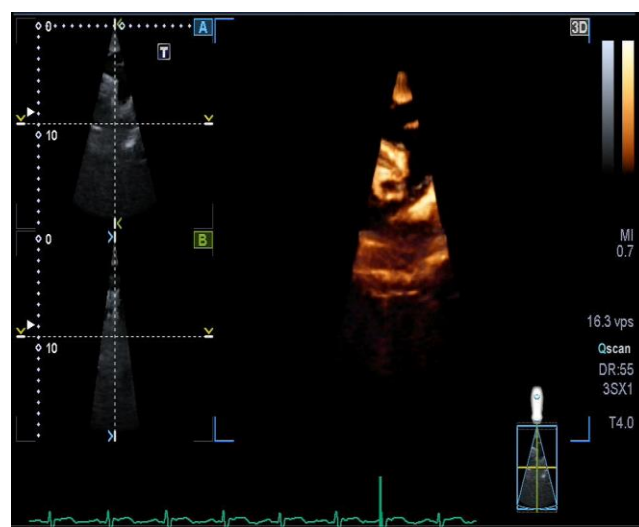
En el informe ecocardiográfico se concluye:

1. displasia mitral congénita con doble anillo mitral y regurgitación mitral moderada.
2. coartación de la aorta tipo adulto, con gradientes severos y circulación colateral importante.
3. aorta bicúspide tipo I, con estenosis aórtica ligera, sin regurgitación.
4. situs visceral y atrial solitus.

5. conexiones AV y VA concordantes, y venosas normales.
6. hipertensión pulmonar severa secundaria, con función del VD normal.
7. aneurisma del TIA sin FOP.

Descripción de la válvula mitral: aparato valvular mitral con valvas muy redundantes alongadas, displásticas, que tienen efecto de cuerda en la cavidad del VI, unidas por cuerdas tendinosas directamente al endocardio; hay un solo músculo papilar desarrollado, el posteromedial; no hay vestigio del anterolateral. Se visualiza cuerda engrosada directamente al anillo mitral proximal; se definen dos anillos mitrales, uno proximal y otro distal. Hay regurgitación mitral moderada con área por color de 6,7 cm² y velocidad de 5 m/seg.

Descripción de la coartación aórtica:



desde vista supraesternal, se visualiza un estrechamiento de la aorta descendente a 15 mm de la emergencia de la subclavia, donde mide 5,6 mm de diámetro y se registra un gradiente sistólico pico de 79 mmhg y medio de 26 mmhg, con flujo en forma de aleta de tiburón.

La FE y de FAC del VI normales.

Discusión

Se presentaron dos casos de válvula aórtica de doble anillo, el caso 1 con válvula competente y el 2 con regurgitación moderada, acompañadas de diferentes grados de coartación de la aorta: en el caso 1 leve y con aorta cervical; en el caso 2 con coartación de la aorta severa, y ambos casos con válvula aórtica bicúspide, y bicomisural en el caso 2, con estenosis ligera y, en el caso 1 sin daño valvular.

Se reportan ambos casos por lo raro de esta cardiopatía congénita, el papel preponderante de la ecocardiografía en el diagnóstico de esta malformación cardíaca y la presentación de ambos casos con similares anomalías asociadas, que destaca la necesidad de buscar dichas malformaciones en el caso de encontrar una DOVM. Queremos indicar que la presencia de aorta bicúspide no ha sido señalada en otras publicaciones relacionadas con el estudio de casos de válvula mitral de doble orificio, aunque la coartación de la aorta se asocia con una frecuencia del 50% a la

misma, y nuestros casos la presentaban en coartación. Vale señalar que la válvula bicúspide es una entidad propia que también se presenta de forma aislada.

Siempre hay que insistir en el cuidado en la evaluación de las regurgitaciones mitrales; existen reportes de casos a distintas edades, puede cursar asintomática o con complicaciones de la válvula; se reportó un caso asintomático de un varón de 35 años de edad estudiado con ecocardiografía por fuertes antecedentes familiares de enfermedad coronaria, encontrándose una válvula mitral de doble orificio y competente como hallazgo de este estudio (Gianluigi y Napo, 2016); también el caso de una mujer de 75 años de edad (Shin-Jae, Eun-Seok, y Sang-Gon, 2005), caso complicado con un flail de la mitral y por tanto regurgitación valvular, lo que expresa la necesidad de control ecocardiográfico, en especial si se vuelen sintomáticos.

Referencias

- Das, B.B., Pauliks, L.B., Knudson, O.A., Kirby, S., Chan, K.C., & Valdes-Cruz, L. (2005). Double-orifice mitral valve with intact atrioventricular septum: an echocardiographic study with anatomic and functional considerations. *J Am Soc Echocardiogr*, *18*, 231-6.
- Greenfeld, W.S. (1876). Double mitral. *Trans Pathol Soc. London*, *27*, 128-9.
- Laccetta, G., & Napo, A. M. (2016). Incidental Finding of an Isolated Double-orifice Mitral Valve in an Asymptomatic Man. *J Cardiovasc Ecogr. Jul-Sep*; *26*(3): 100–103.
- Reina Céspedes, C. E., Gutiérrez Gil, J., & Restrepo Molina, G. (2010). Válvula Mitral de Doble Orificio sin Anomalia Cardiaca Asociada en Paciente Pediatrico. *Rev bras ecocardiogr imagem cardiovasc*, *23* (4), 105-107.
- Salazar Verdecia, Z., Martí Pérez, J.C., Peña Reyes, J.M., Llauger La Rosa, L.A., & Sam Álvarez, J. (2005). Doble orificio mitral. *MEDISAN*, *9* (1).
- Shin-Jae, K., Eun-Seok, S., & Sang-Gon, L. (2005). Congenital Double-Orifice Mitral Valve with Mitral Regurgitation due to Flail Leaflet in an Elderly Patient. *The Korean Journal of Internal Medicine*; *20*(3): 251-254.