

Relato de Caso

## Válvula Mitral de Doble Orificio sin Anomalia Cardiaca Asociada en Paciente Pediatrico

### *Double Mitral Valve Orifice without Associated Congenital Heart Anomalies: A Case Report in a Pediatric Patient*

Carlos Eduardo Reina Céspedes<sup>1</sup>, Jaiber Gutiérrez Gil<sup>2</sup>, Gustavo Restrepo Molina<sup>3</sup>

#### RESUMEN

El doble orificio de la válvula mitral (DOVM), es una malformación muy poco frecuente, se han descrito muy pocos casos en la literatura médica y los que están reportados por lo general se presentan con alguna otra malformación cardiaca congénita; este caso cobra importancia pues el paciente no presentaba ninguna otra malformación asociada al doble orificio de la válvula. La utilización rutinaria de la ecocardiografía tridimensional, permite la detección y evaluación completa de esta anomalía.

**Descritores:** Valva Mitral; congénito; anormalidades; Cardiopatías Congénitas.

#### ABSTRACT

Double mitral valve orifice (DMVO) is a rare malformation, very few cases have been reported in the medical literature and those reported usually present with some other congenital heart malformation. This case becomes important because the patient did not have any other associated malformation to double valve orifice. Routine use of three-dimensional echocardiography allows the detection and comprehensive evaluation of this anomaly.

**Descriptors:** Mitral Valve; congenital; abnormalities; Congenital Heart Defects.

#### Introducción

Paciente masculino de 10 años llega a la sala de cardiología pediátrica no invasiva para la toma de un ecocardiograma de control. Al examen físico: 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 ápex cardiaco sin irradiación, el resto de la evaluación física fue normal. Antecedentes: paciente recién nacido a término, con control prenatal adecuado, que cursa con embarazo normal, buena adaptación al nacer y control de

crecimiento y desarrollo normal. Se realiza ecocardiograma bidimensional (2D) con equipo general electric Vivid 7 y transductor de 4 megahertz, que demuestra corazón con relaciones anatómicas normales, concordancia AV - VA función biventricular normal, cavidades cardiacas sin dilatación, fracción de eyección (FE) 65% fracción de acortamiento (FA) 35%, septo Interventricular 8.0 mm, pared posterior 9.0 mm, arteria pulmonar y aorta normales, válvulas pulmonar y aórtica normales; válvula mitral con 2 orificios en un mismo plano, siendo el orificio lateral más pequeño, 2 músculos papilares, y cuerdas tendinosas para ambos ori-

#### Instituição

Fundación Valle de Lili. Cali – Colombia

#### Correspondência

Gustavo Restrepo Molina. Director Unidad Cardiovascular.  
gustavorestrepomd@une.net.co

Recebido em: 28/06/2010 - Aceito em: 29/06/2010

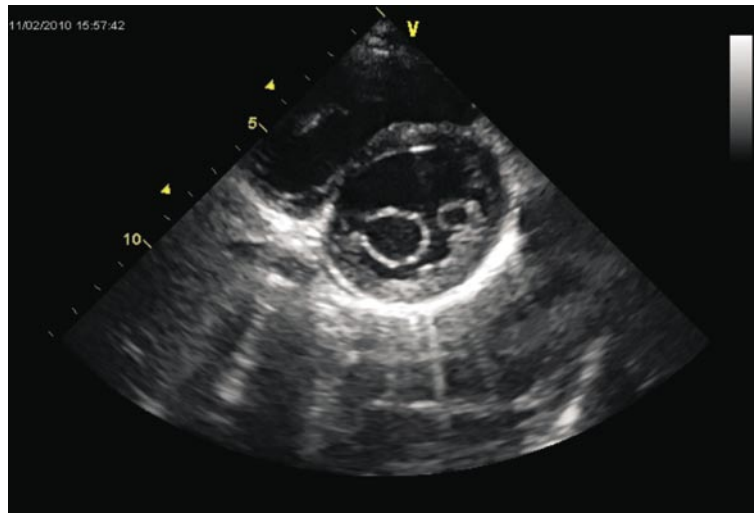
1- Residente de Pediatría. Fundación Valle del Lili – Universidad CES. Colombia

2- Cardiólogo Pediatra. Fundación Valle del Lili. Cali – Colombia

3- Cardiólogo Ecocardiografista. Director Unidad Cardiovascular. Fundación Valle del Lili. Cali – Colombia

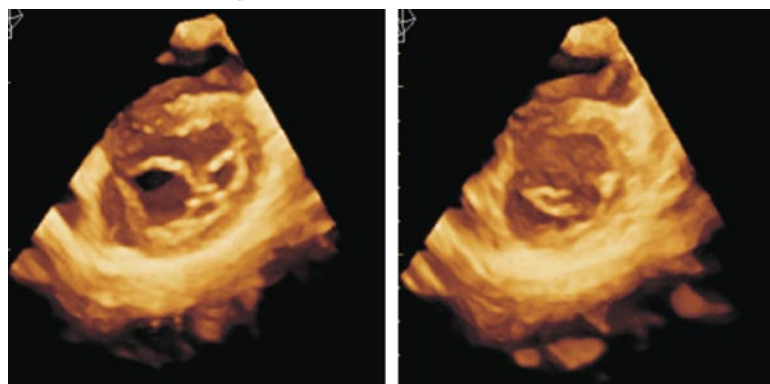
ficios. Sin estenosis ni insuficiencia por Doppler color o gradientes (Figura 1). No se encontró ninguna otra anomalía cardíaca asociada.

**Figura 1:** Ecocardiograma 2D. Válvula mitral con 2 orificios de entrada, siendo el lateral más pequeño. Observe los 2 músculos papilares. No presenta *restricción de la apertura*.



Se realiza ecocardiograma tridimensional (3D) transtorácico, con equipo general electric Vivid 7 con transductor 4 megahertz, el cual corrobora el diagnóstico (Figura 2).

**Figura 2:** Ecocardiograma 3D. Válvula mitral con 2 orificios de entrada, siendo el lateral más pequeño. Observe los 2 músculos papilares. No presenta *restricción de la apertura*.



### Doble orificio de la Válvula Mitral

El doble orificio de la válvula mitral (DOVM) fue descrito por primera vez por Greenfeld en 1876<sup>1</sup>. Desde su descripción inicial, son pocas las publicaciones de reporte de casos. El espectro clínico varía desde ser completamente asintomática, hasta ser hemodinámicamente disfuncional según la cardiopatía asociada.

El DOVM es una rara malformación congénita que muy frecuentemente se presenta asociada a otras anomalías cardíacas, se caracteriza por tener 2 orificios valvulares cada una 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 cardíaco, por presentar cuerdas tendinosas para cada válvula<sup>2</sup>.

La incidencia de DOVM con el septo atrioventricular (AV) intacto es desconocida, pero se asocia con más frecuencia a defectos del septo AV. Existen varios mecanismos por los cuales pueden aparecer orificios accesorios resultando en DOVM (Tabla 1).

**Tabla 1-** Mecanismos de orificios accesorios resultando en doble orificio de la válvula mitral:

1. Anillo de cuerdas;
2. Uno o varios músculos papilares accesorios;
3. Subdivisión de la cresta muscular;
4. Músculos papilares fusionados (válvula mitral en paracaídas);
5. Cuerdas tendinosas entrecruzadas;
6. Subdivisión fibrosa central.

Aun no es clara la etiología de la formación del doble orificio, existe la teoría embriológica la cual sugiere la fusión anormal de las valvas y la persistencia de la parte izquierda del canal AV como causa del defecto<sup>4</sup>.

El DOMV se asocia generalmente a otras cardiopatías congénitas como canal AV que es la más frecuente, coartación de aorta, tetralogía de Fallot, comunicación interauricular (CIA), comunicación interventricular (CIV), Anomalía de Ebstein, ductus arterioso permeable (DAP); dependiendo de estas asociaciones el impacto hemodinámico varía desde función normal de la válvula hasta estenosis o insuficiencia significativa (Tabla 2)<sup>5</sup>.

**Tabla 2-** Cardiopatías congénitas asociadas con doble orificio de la válvula mitral:

1. Canal AV;
2. Coartación de la aorta;
3. Tetralogía de Fallot;
4. Comunicación interauricular;
5. Comunicación interventricular;
6. Anomalía de Ebstein;
7. Ductus arterioso permeable.

El diagnóstico por imágenes del DOVM se realiza usualmente por ecocardiograma transtorácico (ETT) bidimensional (2D), el ecocardiograma tridimensional (3D) transtorácico es complementario y permite una mejor evaluación de la función y anatomía de la válvula mitral; sin embargo, aun tiene una calidad de imagen subóptima en comparación con el ecocardiograma transesofágico (ETE) 2D o 3D que presentan resolución superior de la válvula mitral y todos sus componentes.<sup>6</sup>

Es importante resaltar el uso del ecocardiograma tridimensional como un instrumento que permite ampliar el conocimiento del cirujano cardiovascular de la anatomía del corazón, y así tener una impresión más clara de la topografía cardíaca, sobre todo en las anomalías del tabique atrioventricular

como el canal AV, antes de realizar la intervención quirúrgica correctiva.

## Referencias

1. Greenfeld WS. Double mitral. *Trans Pathol Soc. London.* 1876;27:128-9.
2. Das BB, Pauliks LB, Knudson OA, Kirby S, Chan KC, Valdes-Cruz L, et al. Double-orifice mitral valve with intact atrioventricular septum: an echocardiographic study with anatomic and functional considerations. *J Am Soc Echocardiogr.* 2005;18:231-6.
3. Bano-Rodrigo A, Van Praagh S, Trowitzch E, Van Praagh R. Double-orifice mitral valve: a study of 27 postmortem cases with developmental, diagnostic, and surgical considerations. *Am J Cardiol.* 1988;61:152-60.
4. A AM, McGhie JS, Meyboom FJ, ten Cate FJ. Double-orifice mitral valve by real time 3D echocardiography. *Eur J Echocardiogr.* 2008;9:731-2.
5. Westendorp II, de Bruin Bon HA, Hrudova J. Double-orifice mitral valve: a coincidental finding. *Eur J Echocardiogr.* 2006;7:463-4.
6. Aggarwal G, Schlosshan D, Arronis C, Mathur G, Cranney G. Real-time 3 dimensional transesophageal echocardiography in the evaluation of a patient with concomitant double-orifice mitral valve, bicuspid aortic valve, and coarction of the aorta. *Circulation.* 2009;120:e277-279.