



## Doble orificio mitral

Javier Castañeda-López,\* Daniel Tinoco,\* Gabriela Meléndez,\* Alma Rosa Sánchez-Conejo\*

### RESUMEN

Las anomalías cardíacas son los defectos anatómicos más comunes, teniendo una incidencia de cinco a ocho por cada 1,000 recién nacidos. Entre los defectos cardíacos se encuentran las anomalías de la válvula mitral, éstas son un complejo que afectan múltiples segmentos de la válvula y se pueden encontrar asociadas o no con algunas otras malformaciones congénitas. El doble orificio de la válvula mitral (DOM) representa el 1% de todas las cardiopatías congénitas. La malformación se presenta como la división del orificio mitral en dos orificios anatómicamente distintos, por lo regular los pacientes no manifiestan ninguna sintomatología, en ocasiones sólo presentan un soplo cardíaco. Debido a que es un defecto congénito raro y difícil de diagnosticar, más aún, cuando se encuentra aislado, se debe evaluar de manera adecuada para tomar una correcta decisión terapéutica. Se presenta el caso de una paciente con doble orificio mitral con el objetivo de revisar los métodos de diagnósticos y las actualidades en el tratamiento.

**Palabras clave:** Válvula mitral, doble orificio mitral, congénitas.

### ABSTRACT

Heart abnormalities are the most common anatomical defects, having an incidence of five to eight per 1,000 infants, including heart defects are abnormalities of the mitral valve, these complexes involving multiple segments of the valve and can be found associated or not with some other congenital malformations. In addition, the double mitral orifice (DMO) represents 1% of all congenital heart defects. This malformation is presented as the division of the mitral orifice into two anatomically distinct holes. The patients usually have no symptoms and they only present with a heart murmur. Because it is a rare congenital defect and difficult to diagnose, even more when it is isolated, it must be evaluated in an adequate manner to make a correct therapeutic decision. We present the case of a patient with a double mitral orifice with the objective of reviewing the diagnostic methods and the actualities in the treatment.

**Key words:** Mitral valve, double mitral orifice, congenital.

### INTRODUCCIÓN

El primer caso de doble orificio mitral (DOM) fue reportado en 1876 por Greenfield.<sup>1</sup> Se define como un solo anillo fibroso con dos orificios de apertura en el ventrículo izquierdo. Se diferencia de la válvula mitral doble, que se define como dos anillos y válvulas de la válvula mitral, cada uno con su propio conjunto de comisuras, cuerdas tendinosas y músculos papilares.<sup>2</sup>

El sistema cardiovascular se desarrolla a partir del mesodermo aproximadamente el día 18. Para entender las anomalías de la válvula mitral, tenemos que comprender

la formación de los tabiques del corazón, el tabique principal se forma entre los días 27 y 37 de desarrollo.<sup>3</sup> El mecanismo por el cual se forma, consiste en la fusión de las almohadillas endocárdicas en las regiones auriculoventriculares y conotroncales, formando tabiques auriculares y ventriculares (porción membranosa), los conductos, las válvulas auriculoventriculares, los canales aórticos y pulmonares.<sup>4,5</sup>

Al final de la cuarta semana aparecen dos almohadillas mesenquimatosas auriculoventriculares en el margen anterior y posterior del conducto auriculoventricular, además de dos almohadillas laterales en el margen derecho e izquierdo del conducto, éstas se proyectan hacia dentro de la luz y se fusionan, dando dos orificios auriculoventriculares uno derecho y uno izquierdo al final de la quinta semana. Despues, cada orificio queda rodeado por un tejido mesenquimatoso de proliferación local. Cuando

\* Hospital Regional de Alta Especialidad, Ixtapaluca. Unidad Funcional de Cardiología.

Recibido: 30/06/2018. Aceptado para publicación: 20/11/2018.



el torrente sanguíneo agujera los delgados tejidos externos de la superficie ventricular de estas proliferaciones se forman unas válvulas que permanecen unidas a la pared ventricular mediante cordones musculares, éstos son reemplazados por un tejido conjuntivo cubierto por endocardio, conectados a una trabécula del ventrículo izquierdo (músculos papilares), formando dos válvulas la bicúspide y la tricúspide.<sup>4,6</sup>

La válvula mitral, llamada así debido a su parecido con la mitra episcopal, es bicúspide y marca la unión auriculoventricular izquierda. La válvula mitral se define como un complejo que comprende el anillo de soporte, valvas, diversidad de cuerdas tendinosas y músculos papilares. El orificio es más pequeño que el orificio tricúspide con una circunferencia de 9 cm en hombres y 7.2 cm en mujeres. El anillo fibroso tiene forma de silla de montar, además de elementos fibrocolagenosos que permiten los cambios de forma y dimensiones de anillo durante las fases del ciclo cardíaco. Las valvas mitrales son estructuras ininterrumpidas, de forma y de longitud circunferencial. Usualmente, se dividen en segmentos anterior y posterior. En la actualidad, muchos autores los han separado en aórtico (anterior) y mural (posterior) debido a su conexión con la válvula aórtica y la pared posterior del ventrículo izquierdo. La clasificación de Carpentier divide la valva posterior de la mitral en tres segmentos: P1 (lateral), P2 (medio), y P3 (medial), y los segmentos A1, A2 y A3 de la valva anterior corresponden a los segmentos opuestos de la valva posterior. El aparato subvalvular se compone de cuerdas tendinosas y músculos papilares.<sup>2,7</sup>

En 1971, se comenzó a clasificar las malformaciones de la válvula mitral, en un principio se clasificaron de acuerdo con el segmento afectado, válvulas, comisuras, cuerdas tendinosas y músculos papilares. En 1978, Ruckman y Van Praagh señalaron que la estenosis mitral (MS) congénita normalmente afecta múltiples segmentos de la válvula (MV). En 1994, Moore y cols. ampliaron la clasificación de Van Praagh agregando el término de estenosis mitral «atípica» para diferenciar la estenosis mitral simétrica y la asimétrica (Cuadro 1).<sup>8</sup> Por otro lado, Trowitzschet definió tres tipos de válvula de doble orificio mitral mediante ecocardiografía transtorácica: tipo de puente incompleto, puente completo y tipo de agujero.<sup>9</sup>

Se estima que las anomalías cardíacas son los defectos más comunes del recién nacido que afectan alrededor de 1.3 millones de niños, cerca de 5-8 por cada 1,000 nacidos vivos.<sup>10,11</sup> El costo estimado equivale a alrededor de 2,500 dólares por cada persona que se somete a una cirugía.<sup>12</sup>

Una de estas anomalías cardíacas es el DOM, que se ha descrito hasta en el 1% de los casos de autopsia de pa-

**Cuadro 1.** Clasificación de la estenosis mitral.

En 1978, Ruckman y Van Praagh	En 1994, Moore
1. Es congénita típica	1. VM típica hipoplásica-músculos papilares simétricos
2. EM congénita hipoplásica	2. VM atípica hipoplásica-músculos papilares hipoplásicos
3. Válvula mitral en paracaídas	3. Válvula mitral en paracaídas
4. Anillo supramitral	4. Anillo supramitral
5. Doble orificio VM	5. Doble orificio VM

Fuente: Tabla modificada de: Remenyi B, Gentles TL. Congenital mitral valve lesions: correlation between morphology and imaging.

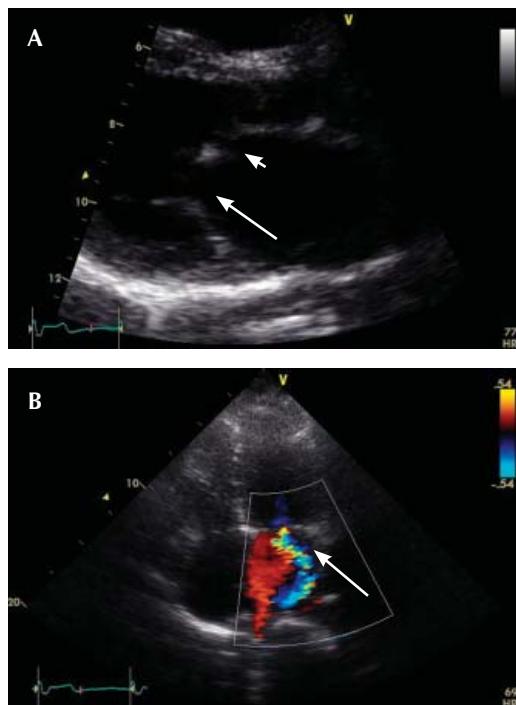
cientes con cardiopatías congénitas. Rara vez se encuentra aislada, además suele ser un hallazgo incidental de una anomalía cardíaca congénita compleja, ya que en un 52% se relaciona con un defecto auriculoventricular, un 41% con lesiones obstructivas de izquierda a derecha, enfermedades cardíacas cianóticas, miocardio no compacto, válvula aórtica bicúspide, coartación de aorta, transposición de grandes arterias, conducto arterioso persistente y cardiopatía congénita compleja.<sup>2,9,13,14</sup> Se estima que en el 15% de los casos ambos orificios son iguales y en un 44% existe un orificio posteromedial pequeño, también llamado de tipo excéntrico, otros tipos menos comunes son el tipo central y la válvula mitral duplicados.<sup>2,15</sup> En un reporte de caso de DOM con válvula aórtica bicúspide se plantea que el gen NOTCH-1 está relacionado con las malformaciones de las válvulas cardíacas, debido a que éste tiene estrecha relación con las malformaciones de la válvula aórtica.<sup>16</sup>

La presentación clínica es variable, los síntomas están relacionados principalmente con la cardiopatía asociada. Cuando los síntomas son debidos a DOM, éstos están relacionados con el grado de insuficiencia y/o de la estenosis mitral. Las alteraciones funcionales del DOM se presentan como insuficiencia mitral en el 43%, estenosis mitral en el 13%, doble lesión en el 6.5% y alteraciones funcionales en el 37% de los casos.<sup>17-19</sup>

## CASO CLÍNICO

Femenino de 18 años de edad, quien tiene como antecedentes de importancia cardiopatía congénita de

tipo doble orificio mitral y comunicación interventricular (CIV). Fue operada a los nueve meses de cierre de CIV y plastia mitral; sin embargo, perdió seguimiento en 2003. Se mantuvo asintomática hasta seis meses previos cuando



**Figura 1.** A) Eje largo paraesternal que muestra dos orificios en la válvula mitral, uno de mayor tamaño (flecha) y otro de menor tamaño (punta de flecha); B) se muestra eje apical 4 cámaras color en el que se observa insuficiencia mitral a través de orificio de mayor tamaño.

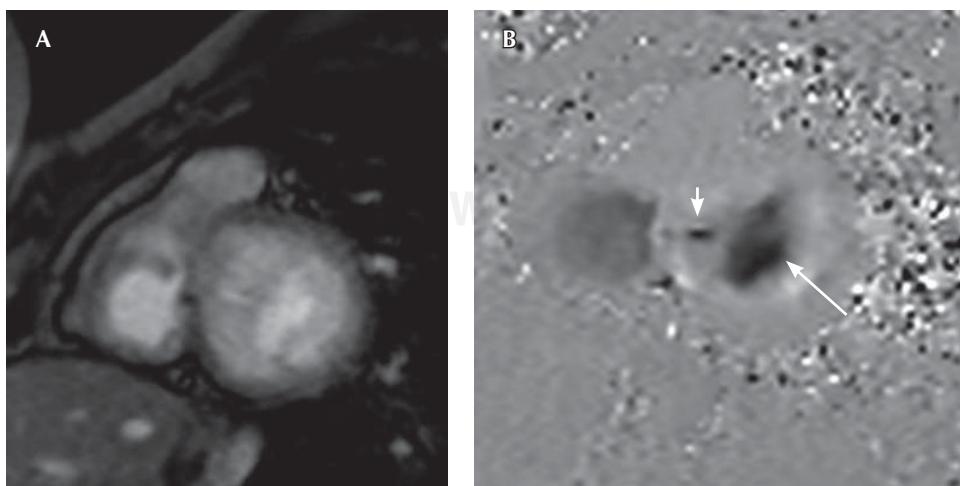
inicio con episodios de lipotimias, relacionadas con calor, deshidratación y estrés, por lo que se ha considerado disautonomía. A la exploración física destaca precordio normal, sin levantamientos anormales, ruidos cardíacos ritmicos de buena intensidad y frecuencia, 2P con desdoblamiento fisiológico, soplo regurgitante mitral G II/VI, sin irradiaciones, sin S3 ni S4.

Como parte del protocolo diagnóstico se realizó ecoardiograma en el que se observó válvula mitral con ligero engrosamiento de las valvas, doble orificio, uno principal con AV de  $3 \text{ cm}^2$ , y uno secundario de menor tamaño en la valva septal, que generan insuficiencia moderada, vena contracta de 5 mm con efecto Coandă (Figura 1).

Por lo anterior, se realizó resonancia magnética de corazón morfológico, encontrando diámetro de cavidades en límites altos con disfunción sistólica del ventrículo izquierdo con FE 47%, dos orificios en la válvula mitral, uno de menor tamaño, además de insuficiencia moderada, insuficiencia tricuspídea ligera (Figura 2).

## DISCUSIÓN

El abordaje diagnóstico de esta paciente se efectuó siguiendo las recomendaciones de los pacientes con sospecha de enfermedad valvular. Debido a que en muchas ocasiones no existen síntomas propios del DOM, se debe hacer una historia clínica detallada, así como una exploración física puntal e intencionada en la búsqueda de soplos cardíacos. Posteriormente, se deberán realizar estudios de gabinete no invasivos como electrocardiograma para determinar el ritmo cardíaco y la presencia de crecimiento de cavidades, auxiliado por una radiografía de tórax para búsqueda de cardiomegalia y congestión pulmonar.<sup>20</sup>



**Figura 2.**

Eje corto en tercio basal. A) Secuencia de magnitud y B) mapeo de flujo en diástole, donde se observan dos orificios mitrales, uno central (flecha) y otro de menor tamaño en el segmento A2 (cabeza de flecha).



El ecocardiograma bidimensional es de gran utilidad en el abordaje inicial, ya que nos permite evaluar la morfología valvular, alteraciones hemodinámicas de las válvulas, el tamaño de las cavidades, la función ventricular y otros defectos asociados. Otras pruebas de imagen no invasivas de gran utilidad son el ecocardiograma transesofágico, el ecocardiograma tridimensional, la tomografía computarizada o la resonancia magnética, las cuales nos permitirán establecer de manera más precisa el tipo de defecto y las alteraciones asociadas.<sup>20,21</sup>

Otros estudios auxiliares son la prueba de esfuerzo, la cual nos permitirá evaluar de manera objetiva la capacidad funcional, lo cual nos servirá, entre otros datos, para la toma de decisión de tratamiento quirúrgico. El cateterismo cardíaco se reserva para aquellos pacientes con presencia de síntomas cuyos estudios no invasivos no son concluyentes y/o existen diferencias sustanciales en los parámetros clínicos y en las pruebas no invasivas.<sup>20</sup>

Considerando que la insuficiencia de la válvula mitral por doble orificio es de tipo primario, se deben tomar en cuenta las recomendaciones de tratamiento.

En pacientes asintomáticos con insuficiencia moderada y función ventricular conservada se deberá llevar seguimiento anual y se recomendará reportar cualquier cambio en la clase funcional.<sup>22</sup>

Las indicaciones de intervención quirúrgica para insuficiencia mitral ya son conocidas y están recomendadas en las guías de práctica clínica.

De las técnicas quirúrgicas, se ha demostrado que, cuando sea posible, se debe preferir la reparación de la válvula sobre el cambio de la misma, ya que se ha visto que la plastia tiene menor mortalidad perioperatoria, mayor sobrevida y menos morbilidad a largo plazo.<sup>20,22</sup>

Los principales predictores del resultado perioperatorio son los síntomas, la edad, función ventricular, presencia de fibrilación auricular, hipertensión pulmonar y anatomía de la válvula.

Los pacientes con anatomía compleja deben ser operados en centros experimentados con baja tasa de mortalidad; además, cuando la reparación no sea posible, se debe realizar cambio valvular.<sup>20,22</sup>

## CONCLUSIONES

Este caso es interesante, ya que, como se mencionó, la incidencia en la población es baja. Asimismo, es importante resaltar que las nuevas técnicas de imagen nos permiten establecer un mejor diagnóstico temprano, lo que a su vez nos facilita la toma de decisiones en cuanto

al momento quirúrgico y la técnica a utilizar, ya sea reparación o sustitución valvular.

## REFERENCIAS

1. Greenfield WS. Double mitral valve. Trans Pathol Soc London 2003; 27: 128-9.
2. Séguéla PE, Houyel L, Acar P. Congenital malformations of the mitral valve. Arch Cardiovasc Dis [Internet] 2011; 104: 465-79.
3. Gómez-Gómez M, Danglot-Banck C, Santamaría-Díaz H, Riera-Kinkel C. Desarrollo embriológico y evolución anatomo-fisiológica del corazón (Primera Parte). Rev Mex Pediatr 2012; 79(2): 92-101.
4. Sadler TW. Langman embriología médica. 12a ed. España: Lippincott Williams & Wilkins; 2012. pp. 170-83.
5. Kliegman RM, et al. Otras cardiopatías y malformaciones vasculares congénitas. En: Nelson Tratado de pediatría. 20th ed. España: 2016; pp. 2338-40.
6. Baldwin HS, Dees E. Embriology and physiology of the cardiovascular system. En: Gleason CA, Devaskar SV, editors. Avery's diseases of the newborn. 9th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2012.
7. Williams PL, Bannister LH, Berry MM, Collins P, Dyson M, Dussek JE, et al. Anatomía de Gray. 38a ed. Madrid, España: 1998. pp. 1483-7.
8. Remenyi B, Gentles TL. Congenital mitral valve lesions: correlation between morphology and imaging. Ann Pediatr Cardiol [Internet] 2012; 5(1): 3-12.
9. Yilmaz S, Kalayci S, Gölbaşı Z, Tüfekcioglu O. Lovely heart in a heart; double orifice mitral valve in an adult. Int J Cardiol 2015; 182(C): 528-9.
10. Morton PD, Ishibashi N, Jonas RA, Gallo V. Congenital cardiac anomalies and white matter injury. Trends Neurosci [Internet] 2015; 38(6): 353-63.
11. Journal C, Online P. The global burden of congenital heart disease. Cardiovasc J Afr 2013; 24(4): 141-6.
12. Hewitson JZPC. Children's heart disease in sub-Saharan Africa: Challenging the burden of disease. S Afr Hear J 2010; 7: 18-29.
13. Renapurkar RD, Gabriel RS, Klein A, Schoenhagen P, Arruda J. Ebstein anomaly and double orifice mitral valve-An unusual association. Eur J Radiol 2011; 79(2): e69-71.
14. Gitto P, Caruso E, Costanzo LDPA. An unusual case of double-orifice mitral valve associated with d-transposition of great arteries and left-side heart anomalies. Echocardiography 2015; 32(9): 1449-50.
15. Tani T, Kim K, Fujii Y, Komori S, Okada Y, Kita T, et al. Mitral valve repair for double-orifice mitral valve with flail leaflet: The usefulness of real-time three-dimensional transesophageal echocardiography. Ann Thorac Surg 2012; 93(4): e97-8.
16. Şayılık F, Mutluer FO, Tosu A, Selçuk M. Double orifice mitral valve and bicuspid aortic valve: pieces of the same single puzzle? Case reports Cardiol. Article ID 305142, 2015; 1-3.
17. Zalzstein E, Hamilton R, Zucker N, et al. Presentation, natural history, and outcome in children and adolescents with double orifice mitral valve. Am J Cardiol 2004; 93: 1067-9.
18. Nath RK, Soni DK. Successful balloon dilatation of both orifices in a case of double-orifice mitral valve with severe rheumatic stenosis. Catheter Cardiovasc Interv 2016; 88(2): 296-300.



19. Congiu S, Josa M, Freixa X, et al. Mitral insufficiency with a double-orifice mitral valve in an adult patient. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007; 134: 250-1.
20. Nishimura RA, Otto CM, Sorajja P, et al. 2014 AHA/ACC Guideline for the management of patients with valvular heart disease. *JACC* 2014; 63(22): e57-185.
21. Musić L, Knežević B, Jovović LBN. Double orifice mitral valve-A case report. *Vojn Pregl* 2016; 73(5): 496-9.
22. Vahanian A, Alfieri O, Andreotti F, Antunes MJ, Barón-Esquivias G, et al. Guidelines on the management of valvular heart disease (version 2012): the Joint Task Force on the Management of Valvular

Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS). *Eur J Cardiothorac Surg* 2012; 42(4): S1-44.

**Solicitud de sobretiros:**

Dr. Javier Castañeda-López  
Callejón 5 de Mayo Núm. 791,  
Col. Comercial, C.P. 83449,  
San Luis Rio Colorado, Sonora, México.  
Correo electrónico: javiercl\_md@hotmail.com