

Válvula mitral en paracaídas a propósito de cuatro observaciones

Drs. CARLOS A. TORRES, GUSTAVO G. BERRI y ALBERTO RODRIGUEZ CORONEL

División Cardiología del Hospital Municipal de Niños de Buenos Aires

RESUMEN

Se presentan cuatro casos de válvula mitral "en paracaídas" tres de ellas con comprobación necrópsica.

La misma consiste en una deformación congénita de la válvula mitral con acortamiento de las cuerdas tendinosas que se insertan en un solo músculo papilar, ocasionalmente en dos, pero muy próximos entre sí.

Las asociaciones más frecuentes son: coartación de aorta, anillo supramitral y estenosis subaórtica.

El cuadro clínico depende del grado de obstrucción mitral y de las cardiopatías asociadas.

El diagnóstico debe sospecharse ante un cuadro clínico de estenosis mitral no reumática, con evidencias de agrandamiento ventricular izquierdo.

También debe pensarse en válvula mitral "en paracaídas" cuando un niño en edad pre-escolar presenta una sintomatología compatible con estenosis mitral asociadas a otras cardiopatías, en especial coartación aórtica.

La angiocardiografía muestra una imagen falta de relleno entre la cámara de entrada y de salida del ventrículo izquierdo motivada por la hipertrofia del músculo papilar que sirve de inserción a las cuerdas malformadas.

El tratamiento quirúrgico ha dado pobres resultados hasta la fecha y sólo se indicará cuando la obstrucción mitral sea severa y requiera cambio de válvula.

La válvula mitral "en paracaídas" consiste en una malformación congénita de la misma, con deformidad de las cuerdas tendinosas de ambas valvas que convergen para insertarse en un solo músculo papilar. En ocasiones ambas valvas se insertan en dos músculos papilares, pero tan próximos entre sí que impresionan como único. Las cuerdas convergentes son generalmente cortas y gruesas, produciendo una escasa movilidad de las valvas y un obstáculo en el lleno del ventrículo. Los espacios intercordales son las únicas comunicaciones efectivas entre la aurícula izquierda y el ventrículo izquierdo y por ello la estenosis mitral es tan frecuente, aunque ocasionalmente se puede asociar con insuficiencia mitral o presentarse como insuficiencia mitral aislada.

Las primeras observaciones anatómicas corresponden a Swan en el año 1949 (1); mientras que Schiebler, en 1961, la denominó válvula mitral "en paracaídas" en casos de trasposición corregida (2); recién en el año 1963, gracias a los trabajos de Shone y Edwards es que la entidad se conoce en sus múltiples aspectos (3).

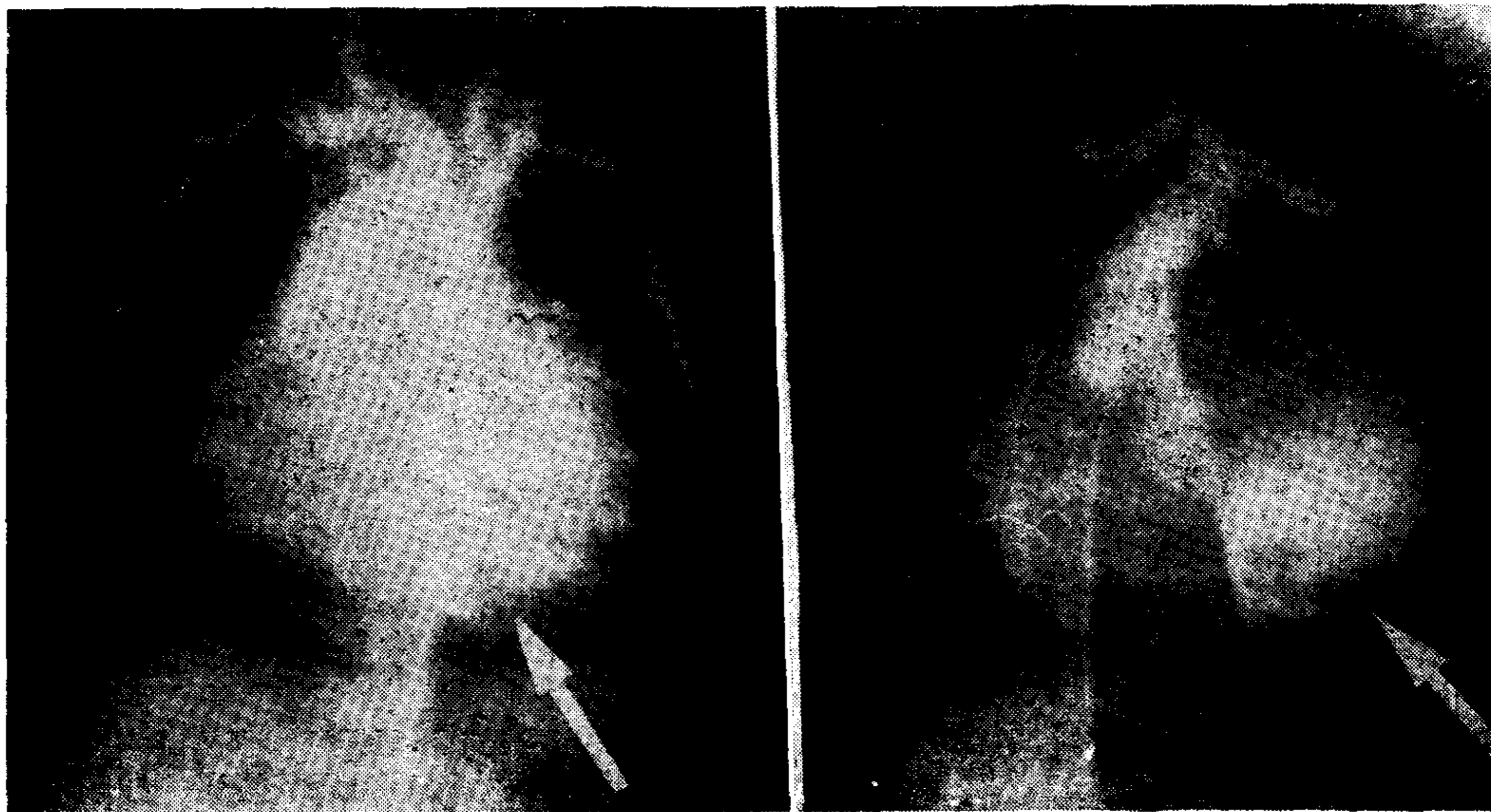
Casi constantemente existen otras malformaciones asociadas a este síndrome tales como: coartación de aorta, anillo supraválvular mitral y estenosis subaórtica. Menos comunes resultan la persis-

tencia del ductus, comunicación intraventricular, transposición de grandes vasos y arteria coronaria anómala, esclerosis endocárdica y obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho ya sea por estenosis valvular pulmonar o por banda muscular anómala en el ventrículo derecho (4).

La sintomatología aparece tempranamente, como en tres de nuestras observaciones (casos N° 1, 3 y 4) que presentaron síntomas desde el nacimiento o a los 15 días de vida, mientras que el otro caso (N° 2) fue descubierto a los 8 años

auscultaba en la misma área un soplo de regurgitación + (1/3) (caso N° 1) y +++ (1/3) (caso N° 4). El segundo ruido estaba aumentado de intensidad en todos los casos por hipertensión pulmonar. En dos pacientes se auscultaba, además, un tercer ruido con soplo mesodiastólico.

Es decir, que en dos oportunidades hallamos la auscultación típica de una estenosis mitral, mientras que en los otros dos casos como consecuencia de los defectos asociados, la misma fue variable. El caso asociado a ductus tenía doble



a)

Fig. 1. — Observ. 1

b)

Ventriculografía izquierda:

a) En proyección frontal

b) En oblicua anterior derecha

de edad en un examen de rutina, en un niño asintomático hasta esa fecha.

Las manifestaciones clínicas dependen del grado de obstrucción mitral y de las malformaciones asociadas; los casos con síntomas precoces presentaron insuficiencia cardíaca evidente. En general se presentan como una estenosis mitral congénita, con disnea, ortopnea y ocasionalmente tos, por congestión pulmonar pasiva.

A la auscultación, dos casos presentaron en el área apexiana un ruido con soplo presistólico y primer ruido reforzado y además, chasquido de apertura mitral en uno. En los casos restantes se

soplo en el área pulmonar; el otro con comunicación interventricular, presentó un intenso soplo de regurgitación (+++) (1/3) en mesocardio y punta.

Radiológicamente todos los casos evidenciaron cardiomegalia, variable según las asociaciones, de moderada a severa. Las cavidades derechas, salvo un caso, estuvieron siempre agrandadas. La aurícula izquierda dilatada, con desplazamiento del esofagograma en todos los casos, se acompañó en dos oportunidades de agrandamiento del ventrículo izquierdo. Este último hallazgo debe llamar la atención en una estenosis mitral

aislada. Todos los casos presentaron congestión venosa pulmonar.

El trazado electrocardiográfico mostró en forma constante ritmo sinusal, con desviación del AQRS a la derecha en el plano frontal y agrandamiento de la aurícula izquierda.

En las observaciones N° 3 y N° 4 existía una hipertrofia biventricular; en los casos N° 1 y N° 2, solamente hipertrofia ventricular derecha.

Los estudios hemodinámicos confirmaron la presunción diagnóstica y demostraron las cardiopatías asociadas. Resu-



Fig. 2. — Observ. 4

Cineangiografía en ventrículo izquierdo (posición OAI). La flecha indica la ubicación del músculo papilar hipertrofiado.

miendo los hallazgos, se puede decir que se encontró un aumento de presión en cavidades derechas con una presión en arteria pulmonar cercana a la sistemática. La presión capilar estaba muy elevada en la totalidad de las pacientes como consecuencia del obstáculo a nivel de la válvula mitral. La oximetría mostró el cortocircuito de izquierda a derecha a nivel ventricular en el caso con comunicación interventricular y en arteria pulmonar en el niño con ductus persistente. Existió además diferencias de presiones entre aorta ascendente y descendente en

los dos últimos pacientes con coartación asociada.

La angiocardiógrafa resulta uno de los exámenes complementarios más útiles (5): a nuestro criterio es fundamental para el diagnóstico. Los hallazgos constantes fueron el agrandamiento de la aurícula izquierda con retardo en su evacuación y dilatación de las venas pulmonares. Pero el hecho más significativo lo suministra la ventriculografía izquierda con una imagen de falta de relleno entre la cámara de entrada y de salida (aproximadamente a la altura de la pun-

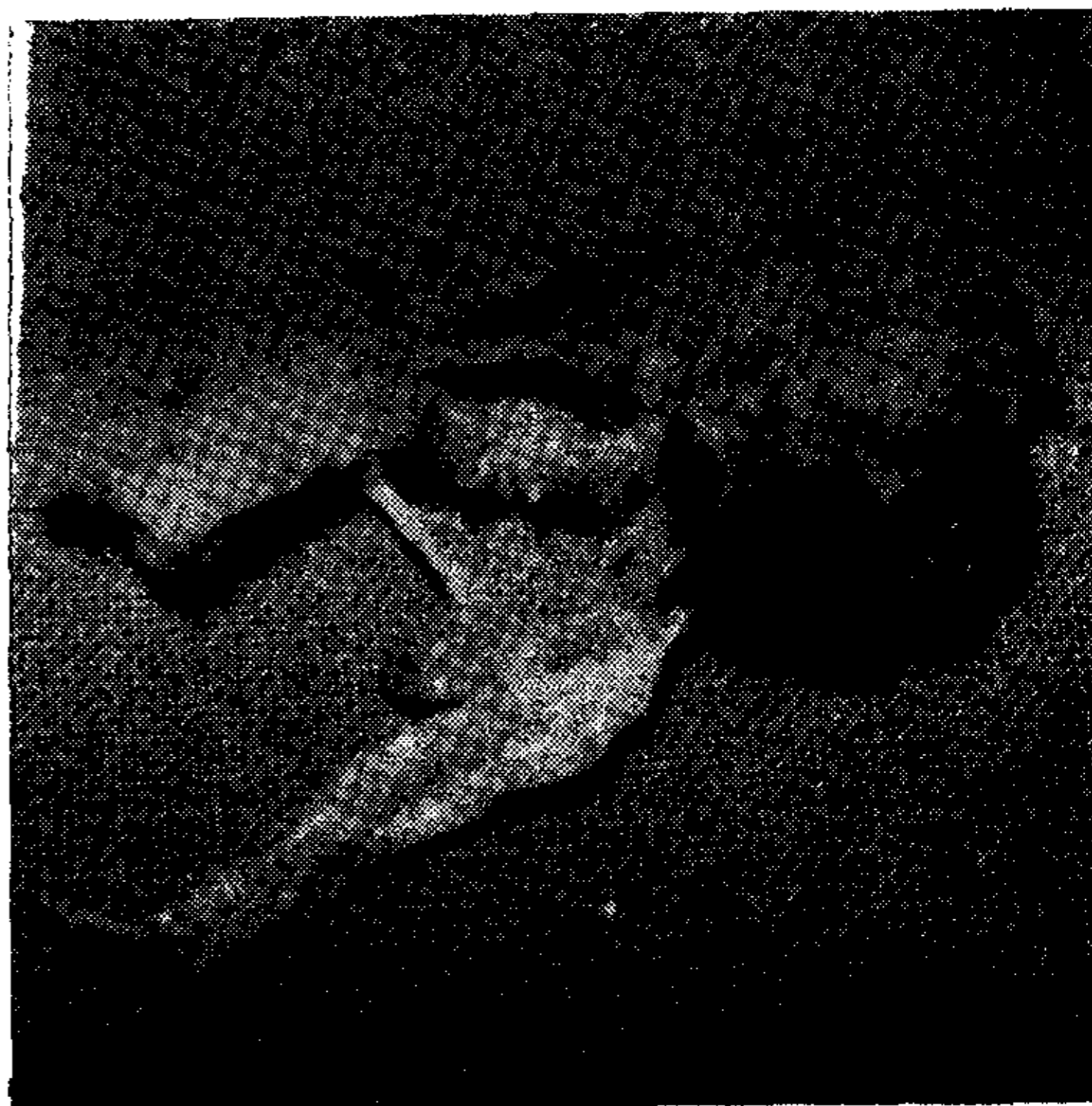


Fig. 3. — Observ. 2

Se observa un grueso músculo papilar donde se insertan las cuerdas tendinosas deformadas.

ta del corazón) como resultado de la hipertrofia del músculo papilar, única inserción de las cuerdas tendinosas malformadas (figs. 1 y 2). Esta última imagen, asociada a un cuadro compatible de estenosis mitral, debe sugerir rápidamente el diagnóstico de este síndrome.

En su evolución el primer paciente desarrolló una insuficiencia cardíaca muy difícil de controlar; operado a los tres años y dos meses, fallece en el acto quirúrgico.

Los hallazgos anatomopatológicos fueron: malformación de la válvula mitral "en paracaídas", con anillo supramitral, coartación de aorta y estenosis subaórtica.

El siguiente paciente evolucionó bastante bien hasta la edad de quince años, lo más llamativo era un marcado hipodesarrollo y limitación a los grandes esfuerzos. Se propone la intervención a esa edad y fallece en la operación. La necropsia mostró una típica deformación mitral, con acortamiento y convergencia de las cuerdas tendinosas en un solo músculo papilar (fig. Nº 3). No había otras cardiopatías.

El tercer caso mejora espectacularmente de la insuficiencia cardíaca con digitálicos. Operado al año de edad de su coartación y ductus, es dado de alta en muy buen estado.

El último paciente mejora temporariamente con digitálicos, llevando una vida relativamente normal hasta los tres años de edad en que es intervenido quirúrgicamente. Fallece después de la operación. La necropsia muestra válvula mitral "en paracaídas", coartación de aorta ligera, estenosis subaórtica, anillo fibroso supramitral y comunicación interventricular.

Los resultados quirúrgicos en esta malformación no han sido satisfactorios y dependerán de las lesiones asociadas, habiéndose intentado exitosamente reemplazos de la válvula mitral (6).

SUMMARY

Four cases with parachute mitral valve are presented, three of them confirmed by autopsy. This malformation consisted in a mitral valve anomalously with shortened chordae tendinae inserted into a single papillary muscle. Sometimes there are two close papillary muscles. It is commonly associated with coartation of aorta, supravulvular left atrial ring and subaortic stenosis. Clinical findings and symptoms are related with the degree of mi-

tral obstruction and the associated malformations.

We must think in this diagnosis in cases of non rheumatic mitral stenosis with left ventricular enlargement. "Parachute mitral valve" is observed in children with symptoms of mitral stenosis associated with other malformations; much more so in cases with aortic coartation. Pulmonary arterial pressure was elevated in all the cases with increased wedge pressure. Left ventricular angiogram showed a filling defect between the outflow and inflow tract of the left ventricle. This image is due to the hypertrophy of the single papillary muscle where all chordae tendinae are inserted. Up to date the results of the operative treatment have been poor, but valve replacement is indicated in cases of severe mitral obstruction.

BIBLIOGRAFIA

1. Swan, M.; Trapnel, J. M. and Denst, J.: Congenital Mitral Stenosis and Systemic Right Ventricle with Associated Pulmonary Vascular Changes Frustrating Surgical Repair of Patent Ductus Arteriosus and coartation of the Aorta. *Am. Heart J.*, 38: 914, 1949.
2. Schiebler, G. L.; Edwards, J.; Burchell, M. B.; Dushane, J. W.; Ongley P. A.; and Wood, E. H.: Congenital corrected transposition of the great vessels. A study of 33 cases. *Pediatrics: suppl.*, 27: 851, 1961.
3. Shone, J.; Sellers, R. D.; Anderson, R. C.; Adams, J. A.; Lillehei, C. W. and Edwards, J. E.: The developmental Complex of "Parachute Mitral Valve" Supravulvular Ring of Left Atrium, Subaortic Stenosis and Coartation of Aorta. *Amer. J. Cardiol.*, 11: 714, 1963.
4. Glancy, D. L.; Chang, M.; Dorney, E. and Roberts, W.: "Parachute Mitral Valve" Further observations and associated lesions. *Amer. J. Cardiol.*, 27: 309, 1971.
5. Simon, A. L.; Friedman, W. F. and Roberts, W. C.: The angiographic Features of a case of Parachute Mitral Valve. *Amer. Heart J.*, 77: 809, 1969.
6. Prado, S.; Levy, M. and Varco, R. L.: Successful Replacement "Parachute Mitral Valve" in a child. *Circulation*, 32: 130, 1965.