

Insuficiencia Mitral Severa secundaria a “Cleft” Mitral Aislado: revisión a partir de un caso clínico

Carlos Rodríguez Bolaños^{1*}, Alexander Murillo Montero² & David Huertas Guillén³

1. Residente de Cardiología, Posgrado UCR, Hospital México, San José, Costa Rica

2. Médico General, Naranjo, Alajuela, Costa Rica

3. Cardiólogo Pediatra, Hospital Nacional de Niños, San José, Costa Rica.

* Correspondencia: crodbol@gmail.com

Recibido 13 de enero, 2020. Aceptado 22 de setiembre, 2020

ABREVIATURAS: AV: auriculoventricular, ECOTE: ecocardiograma transefágico, ECOTT: ecocardiograma transtorácico, IMi: insuficiencia mitral, VI: Ventrículo izquierdo.

RESUMEN

El “cleft” mitral es un defecto congénito raro que se encuentra comúnmente asociado a otras patologías no obstante, en raras ocasiones puede encontrarse como un defecto aislado. Dicho hallazgo es de suma importancia desde el punto de vista clínico ya que es una causa reparable de insuficiencia mitral, sin necesidad de someterse a reemplazo valvular. Su diagnóstico es primariamente mediante ecocardiografía, en la que el uso del 3D como técnica permite la correcta delimitación de la extensión de la lesión, así como la valoración a detalle del resto del aparato valvular mitral. Presentamos un caso de Insuficiencia Mitral severa en la infancia de causa no clara en un inicio, en la cual, por medio de ecocardiografía transtorácica 3D se logró identificar una hendidura aislada de la valva anterior como etiología y descartar otras posibles etiologías y/o mecanismos.

Palabras clave: hendidura aislada válvula mitral, cleft mitral, insuficiencia mitral severa, cardiopatía congénita, ecocardiografía-3D, reparación valvular

ABSTRACT

Severe Mitral Insufficiency secondary to Isolated Mitral Cleft: Review from a clinical case

Severe mitral valve regurgitation secondary to an Isolated cleft of the mitral valve: a review based on a clinical case Mitral Cleft is a rare congenital defect that is commonly associated with others pathologies; nevertheless, in rare occasions it can be found as an isolated defect. This finding is paramount from clinical perspective as it is a reparable defect and not necessarily ends in valvular replacement. Its assessment is primarily by transthoracic echocardiography with the addition of 3D technology that provides a more detailed delimitation of the extent of the lesion, as well as detailed assessment of the whole mitral valve apparatus. In this article, we present a case of severe mitral regurgitation without a clear etiology at glance, but posteriorly identified with the aid of transthoracic 3D echocardiography, as an isolated mitral cleft and also, allowed to rule out other possible etiologies and mechanisms.

Key words: isolated cleft mitral valve, mitral valve cleft, severe mitral valve regurgitation, congenital heart disease, 3D-echocardiography, valve repair

INTRODUCCIÓN

El cleft (Anglicismo para hendidura) aislado de la válvula mitral es considerada en la actualidad como una entidad poco frecuente responsable de grados variables de regurgitación mitral de origen congénito. Por definición se considera como una división completa o incompleta de uno de los velos mitrales (con mayor frecuencia el velo anterior) que no se relaciona con defectos del septo auriculoventricular (AV) pero que puede estar asociada con otros defectos cardiacos congénitos¹ (Figura 1).

Aunque puede diagnosticarse por medio de la ecocardiografía bidimensional y Doppler color, el ecocardiograma tridimensional (3D) mejora la caracterización de la morfología y repercusión funcional del cleft mitral aislado, permitiendo además identificar otras anomalías cardiacas asociadas, lo cual tiene implicación directa en el diagnóstico y el planeamiento de la estrategia terapéutica.²

Se presenta el caso de una paciente con insuficiencia mitral (IMi) severa diagnosticada durante la infancia, de causa no clara inicialmente, en donde el ecocardiograma 3D

Insuficiencia Mitral Severa secundaria a “Cleft” Mitral Aislado: revisión a partir de un caso clínico
 Carlos Rodríguez Bolaños, Alexander Murillo Montero & David Huertas Guillén



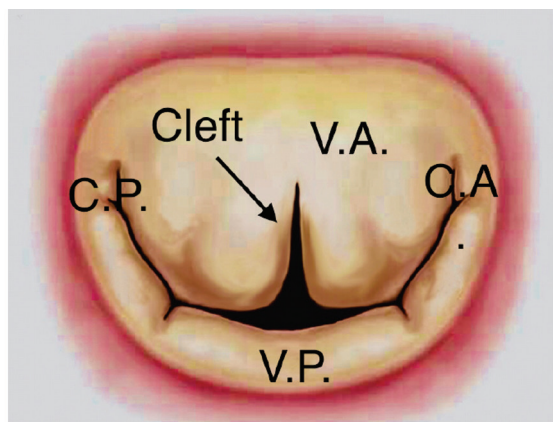


Figura 1. Dibujo de una válvula mitral con cleft. Por definición para ser considerado un cleft y no una indentación, el defecto debe abarcar más del 50% de la profundidad de la valva afectada.

permitió identificar a la hendidura aislada de la válvula mitral como su etiología.

El presente artículo de revisión pretende no sólo exponer el “cleft” mitral aislado como causa rara de IMi sino también recalcar la importancia de la ecocardiografía 3D como herramienta diagnóstica.

PRESENTACIÓN DE CASO CLINICO

Se trata de una paciente femenina de 6 años, costarricense y radicada en Nicaragua desde los 3 años de edad, asmática quien además presenta historia de disnea a esfuerzos moderados y falla para progresar. Fue valorada por cardiología en Nicaragua en diciembre de 2018 en donde se le practicó un ecocardiograma transtorácico (ECOTT) y se documentó

IMI severa por lo que se le inició tratamiento con captopril, furosemida y espironolactona (tratamiento para falla cardiaca).

Recientemente, la paciente se trasladó a vivir a Costa Rica por lo que consultó a la clínica de atención primaria de su localidad en donde se le documentó soplo sistólico en foco mitral grado III/VI, radiografía de tórax con cardiomegalia grado II y flujo pulmonar aumentado, por tal razón y ante la historia del diagnóstico previo de IMi en Nicaragua, es remitida al Hospital Nacional de Niños para su valoración por cardiología pediátrica.

En dicho centro fue abordada nuevamente con ECOTT en donde se confirma la severidad de la IMi (AORM 0,6cm², VC 0,8cm, VR 87ml, jet de IMi holosistólico, denso y triangular, efecto Coanda al doppler color, dilatación severa de aurícula izquierda) sin embargo, no quedó claro en un primer momento el mecanismo ni la etiología de la misma, ya que se sospechó por historia de vivir en medio rural en etiología reumática como primera posibilidad pero se debía descartar otras etiologías como defectos congénitos (válvula en paracaídas, válvula en Hamaca, Enfermedad de Barlow, etc) (Figura 2). Por tal razón, se decidió realizar un ECOTT 3D con ayuda de Ecocardiógrafo E95 (General Electric) y se aprecia el hallazgo de un Cleft amplio a nivel de la valva anterior de la mitral, específicamente a nivel de A2; al realizar 3D con doppler color se evidencia que el chorro de insuficiencia proviene directamente del cleft lo que lo convierte en el responsable del cuadro. Se valoró además la adecuada localización y número de los músculos papilares, la movilidad y correcta coaptación de las valvas, así como la integridad del aparato subvalvular y el anillo mitral, lo que permitió descartar otras posibles etiologías de IMi como válvula mitral en paracaídas, válvula mitral en hamaca, valvulopatía reumática, prolapso

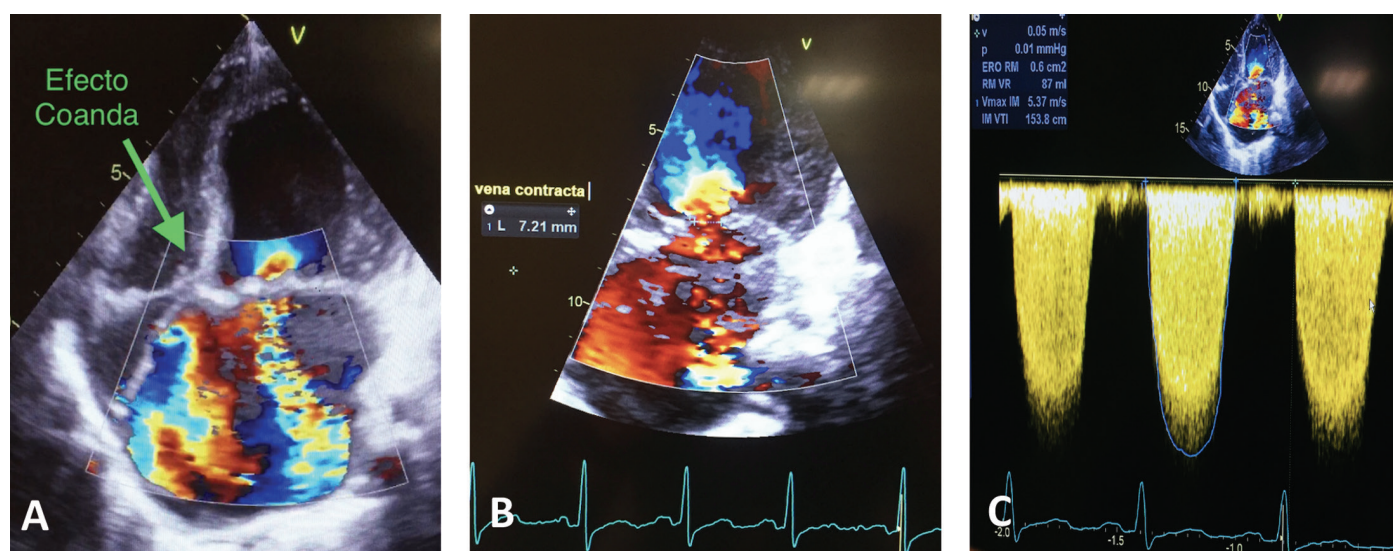


Figura 2. Ecocardiografía Transtorácica 2D. A. Doppler color plano apical 4C B. Doppler color plano apical 3C. C. Doppler continuo. Se evidencia Insuficiencia Mitral Severa por múltiples parámetros: efecto Coanda, gran defecto de coaptación, Chorro que abarca más del 50% del atrio izquierdo, atrio izquierdo dilatado en forma severa, flujo Doppler holosistólico, triangular y denso, Vena contracta mayor a 0,7cm, ERO 0,6cm², Volumen Regurgitante 87ml. Fracción Regurgitante 53%.

Insuficiencia Mitral Severa secundaria a “Cleft” Mitral Aislado: revisión a partir de un caso clínico

Carlos Rodríguez Bolaños, Alexander Murillo Montero & David Huertas Guillén

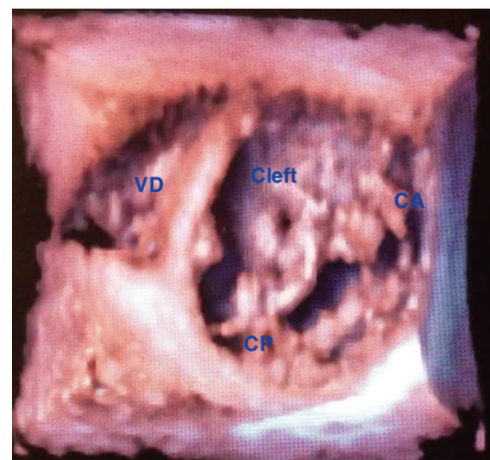
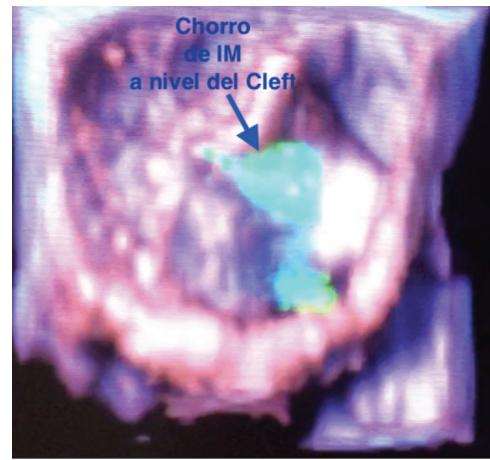
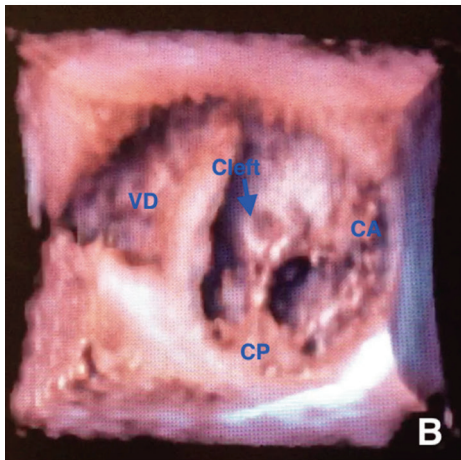
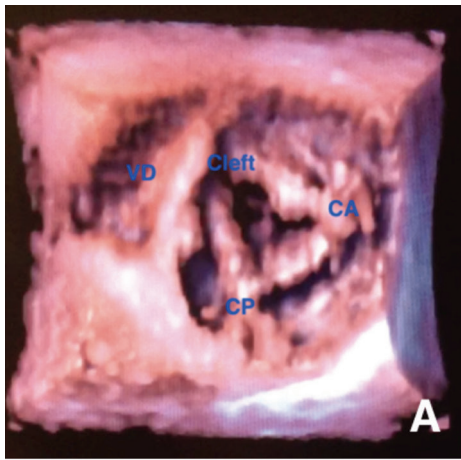


Figura 3. Por medio de un equipo de Ecocardiografía E95 de General Electric y con sonda 4V se procedió a realizar un Volumen Completo del aparato valvular desde una vista ventricular, con múltiples latidos. Una vez obtenida la imagen, se procedió a realizar postprocesamiento con ajuste de imagen por medio de recorte en 2 clics y se ajustó la escala de grises en modo Anatómico 1 con el fin de dar un aspecto más real. **A:** Válvula Mitral en Diástole en donde se observa claramente el Cleft a nivel de la Valva Anterior mitral. **B:** Misma lesión en sístole (letras y flecha en azul).

Figura 4. Con ayuda de 3D color, con atenuación del color, se logró determinar que el jet regurgitante está ubicado a nivel del Cleft lo que lo convierte en el responsable de la insuficiencia (Jet en turquesa, letras y flecha en azul).

valvular, endocarditis, disyunción anular mitral, dilatación anular mitral, etc. (Figura 3 y figura 4).

La paciente en un inicio se presentó en sesión cardioquirúrgica para reemplazo valvular mecánico, sin embargo, ante los hallazgos del ecocardiograma 3D se decidió por parte del equipo quirúrgico realizar una reparación con preservación valvular en lugar del reemplazo con los beneficios que esto conlleva para la paciente.

DISCUSIÓN

El cleft aislado de la válvula mitral fue descrito por primera vez en 1954. Consiste en un defecto u orificio en forma de hendidura que afecta con mayor frecuencia a la valva mitral anterior con una incidencia pediátrica de 1: 1 340.3 Su prevalencia en la población adulta es incierta, pese a que se ha considerado poco frecuente, su prevalencia podría aumentar

gracias a la mayor detección por medio de estudios de imagen tridimensionales. Se ha descrito una predominancia en mujeres en algunas series de casos, pero su causa se desconoce.⁴

Su patogenia no está bien establecida. Algunos autores la han considerado como una forma frustrada de defecto del septo AV, sin embargo, diversos estudios post mortem y análisis ecocardiográficos e intraoperatorios reconocen al cleft mitral aislado como una entidad morfológicamente distinta al cleft mitral asociado a los defectos de cojinetes endocárdicos de tipo ostium primum y defectos del septo ventricular de entrada.⁴

El cleft aislado de la válvula mitral puede asociar de forma concomitante otras anomalías cardiacas como CIA tipo ostium secundum, atresia tricúspidea, doble salida de ventrículo derecho, transposición de grandes arterias, ductus arterioso persistente, coartación de aorta y drenaje venoso pulmonar anómalo. Sin embargo, los defectos del septo ventricular y la presencia de cuerdas accesorias en el tracto de salida del VI se han descrito como las anomalías asociadas con mayor frecuencia.³

Insuficiencia Mitral Severa secundaria a "Cleft" Mitral Aislado: revisión a partir de un caso clínico
Carlos Rodríguez Bolaños, Alexander Murillo Montero & David Huertas Guillén



Se ha reportado una alta incidencia del cleft aislado de la válvula mitral en sujetos portadores de trisomía 21, un síndrome genético asociado frecuentemente con defectos de los cojinetes endocárdicos. Según señala El hammiri et al y Zhu et al, de 22 y 90 pacientes con cleft mitral aislado hasta el 40.9% y el 28.8% de los pacientes respectivamente presentaban dicha anomalía genética, por lo que se plantea la existencia de un vínculo patogénico en este subgrupo de pacientes.^{3,5}

La IMi surge a partir del flujo de sangre que regurgita directamente a través de la hendidura presente en el velo mitral, la cual tiene relación con el tamaño del defecto, con un mecanismo Carpentier I. Sin embargo, la presencia de cuerdas accesorias con o sin distorsión de músculos papilares puede contribuir al mecanismo de la insuficiencia mitral.⁶

La presentación clínica es muy variable, se ha reportado que aquellos que presentan otras lesiones cardíacas asociadas suelen estar más sintomáticos por lo que a menudo se detectan a edades más tempranas. En la edad adulta muchos se mantienen asintomáticos, en estos casos el hallazgo al examen físico de un soplo holosistólico apical II-IV/VI de IMi suele motivar el estudio ecocardiográfico. La sintomatología usualmente guarda relación con la severidad de la IMi en aquellos sujetos que no asocian otras lesiones cardíacas, presentando así manifestaciones clásicas de IMi como menor tolerancia al ejercicio, fatiga y disnea.

Con frecuencia los pacientes con el cleft aislado de la válvula mitral no presentan alteraciones en el EKG y radiografía de tórax, sin embargo, se han descrito hallazgos compatibles con el crecimiento de cámaras izquierdas en pacientes con mayor severidad de regurgitación mitral y otros hallazgos variables en relación con la presencia de otras anomalías cardíacas.

El ecocardiograma 3D permite evaluar la morfología de la hendidura presente en la válvula mitral en múltiples vistas visualizando de manera simultánea ambas valvas y la relación con el anillo fibroso, facilitando así la valoración de su posición, forma, diámetro longitudinal y ancho, así como la relación espacial con estructuras adyacentes como cuerdas tendinosas y la válvula aórtica, mostrando adecuada correlación con hallazgos intraoperatorios. Se ha descrito con frecuencia que el cleft adopta una forma de "V" y de "I" con la apertura y el cierre valvular respectivamente y también forma de "C" o de "S". El Doppler color 3D puede evidenciar el origen del jet de regurgitación mitral a partir del cleft.⁷

La tomografía computarizada y la resonancia magnética cardíaca son consideradas modalidades de imagen no invasivas alternativas para la evaluación de valvulopatía mitral, sin embargo, dentro de sus limitaciones en este contexto se encuentran el riesgo de radiación y medio de contraste y la dificultad para definir la morfología de las valvas respectivamente.⁷

No existe una manera estandarizada para caracterizar las hendiduras presentes en los velos mitrales, algunos autores utilizan la clasificación anatómica de Carpentier para describir la ubicación de la hendidura, la cual afecta con mayor

frecuencia al velo mitral anterior en segmentos A1 y A3 y con menor frecuencia al velo mitral posterior en el sitio de normal de las indentaciones entre P1-P2 y P2-P3.⁸

Narang, et al.⁸ no encontraron diferencias significativas en parámetros hemodinámicos, dimensiones, volúmenes y fracción de eyección del VI o geometría anular entre pacientes con cleft mitral aislado en la valva anterior o posterior; aunque aquellos con el cleft presente en la valva anterior mostraban una tendencia a presentar mayor severidad de regurgitación mitral, lo que podría explicarse por la mayor área de superficie que ésta tiene, sin embargo, no alcanzó significancia estadística.

La hendidura puede ser ancha y extenderse desde el borde libre del velo mitral hasta el anillo fibroso o solamente extenderse unos milímetros. Los bordes del velo mitral que rodean al cleft se vuelven más gruesos, fibróticos y retraídos en relación directa con la edad del paciente, lo que podría comprometer el éxito de la reparación primaria del defecto.⁹

Un aspecto importante en el diagnóstico diferencial en esta patología radica en diferenciarla de un defecto de los cojinetes endocárdicos tipo canal AV parcial, existen algunas características que ayudan a dilucidar el caso: en un canal AV las valvas atrioventriculares derecha e izquierda se encuentran a un mismo nivel, tienen CIV perimembranosa y/o CIA tipo ostium primum, los músculos papilares tienen una posición más hacia horizontalidad (contrarreloj) y la hendidura apunta en dirección al tracto de salida del ventrículo derecho (no al izquierdo como en el caso del cleft aislado).¹⁰

En este caso, la hendidura apunta hacia el tracto de salida del VI, la válvula derecha (tricúspide) e izquierda (mitral) se encuentran separadas por aproximadamente 2mm de septum membranoso, no hay evidencia de CIA ni CIV y los músculos papilares y anillo mitral tienen una posición usual lo que nos permite descartar que se trate de un Canal AV Parcial.

Otra posibilidad diagnóstica que llama la atención es una válvula mitral de tres valvas (trivalva), sin embargo, actualmente existe debate sobre si es una entidad real o si se trata de una mala definición de la patología subyacente. De los pocos casos reportados en la literatura, muchos correspondían a otras patologías y los restantes presentaban características como un músculo papilar a nivel septal y tres valvas con tres superficies de coaptación bien definidas, lo cual no se presenta en este caso y por ende nos permite descartar esta posibilidad.

Por lo general el tipo y el momento de la intervención quirúrgica correctiva está determinado por la presencia y severidad de la IMi resultante y las anomalías cardíacas asociadas, las cuales pueden repararse de manera simultánea; y en ausencia de éstas, debe basarse en los criterios clínicos y ecocardiográficos usuales relacionados con la regurgitación de la válvula mitral.⁵

La reparación quirúrgica se prefiere sobre el reemplazo valvular, en especial a edades tempranas, ya que la mayoría de las veces es factible y ha demostrado resultados inmediatos y a mediano plazo favorables en términos de morbimortalidad

y reducción de severidad de regurgitación en distintas series de casos.⁴ Las técnicas quirúrgicas de reparación suelen consistir en la sutura directa de la hendidura o la reconstrucción valvular con parche pericárdico autólogo que puede asociarse o no con neocuerdas de politetrafluoroetileno y/o anuloplastia en presencia de un defecto ancho o velo mitral con bordes engrosados y retraídos a nivel del cleft o dilatación anular respectivamente.^{11,12} Se han descrito abordajes mínimamente invasivos a través de mini toracotomía anterior derecha y el abordaje convencional por medio de esternotomía media, ambos con resultados comparables.¹² El cierre percutáneo del cleft usando el sistema MitraClip se ha propuesto como una alternativa para pacientes con múltiples comorbilidades y alto riesgo quirúrgico.⁸

CONCLUSIONES

Debe evaluarse de manera exhaustiva por medio de un ecocardiograma 3D aquellas regurgitaciones mitrales moderadas a severas en especial cuando su etiología y mecanismo se desconoce, a cualquier edad independientemente del estado sintomático, para poder detectar aquellos defectos congénitos de los velos mitrales que anteriormente se pensaban poco prevalentes y así identificar a aquellos sujetos que se benefician de una intervención temprana con vistas a la reparación valvular siempre que ésta sea posible.

REFERENCIAS

1. Séguéla PE, Houyel L, Acar P. Congenital malformations of the mitral valve. *Arch Cardiovasc Dis* 2011; 104: 465-479.
2. Moura-Ferreira S, Sampaio F, Ribeiro J, Fontes-Carvalho R. A rare case series of mitral valve clefts diagnosed by 3D echocardiography and mini-review of the literature. *ECHOCARDIOGR-J CARD* 2019; 00: 1-5.
3. El hammiri A, Drighil A, Benhaourech S. Spectrum of Cardiac Lesions Associated with Isolated Cleft Mitral Valve and their Impact on Therapeutic Choices. *Arq Bras Cardiol*. 2016; 106(5): 367-372.
4. Abadir S, Fouilloux V, Metras D, Ghez O, Kreitmann B, Fraisse A. Isolated Cleft of the Mitral Valve: Distinctive Features and Surgical Management. *Ann Thorac Surg* 2009; 88: 839-843.
5. Zhu D, Bryant R, Heinle J, Nihill MR. Isolated Cleft of the Mitral Valve: Clinical Spectrum and Course. *Tex Heart Inst J* 2009; 36(6): 553-556.
6. Amin A, Davis M, Auseon A. Isolated cleft posterior mitral valve leaflet: an uncommon cause of mitral regurgitation. *Eur J Echocardiogr* 2009; 10: 173-174.
7. Yuan X, Zhou A, Chen L, Zhang C, Zhang Y, Xu P. Diagnosis of mitral valve cleft using real-time 3-dimensional echocardiography. *J Thorac Dis* 2017; 9(1):159-165.
8. Narang A, Addetia K, Weinert L, Yamat M, Shah AP, Blair JE et al. Diagnosis of Isolated Cleft Mitral Valve Using Three-Dimensional Echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr* 2018; 31 (11): 1161-1167.
9. Furukawa N, Aboud A, Hakim-Meibodi K, Gummert J. Mitral Regurgitation Caused by an Isolated Mitral Leaflet Cleft. *Ann Thorac Surg* 2011; 91:1984-1986.
10. Fraisse A, Abdel T, Kreitmann B, Metras D, Vouhé P, Sidi D et al. Characteristics and Management of Cleft Mitral Valve. *JACC* 2003; 42(11):1988-1993.
11. Zamfir LE, Diena M, Cerin G, Hakimpour M, Benea DC, Tesler UF. Mitral Insufficiency due to an Isolated Anterior-Leaflet Cleft: Correction with an Autologous Pericardial Patch Supported by Artificial Chordae. *Tex Heart Inst J* 2011; 38(3):243-245.

