



# Obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo por tejido mitral accesorio. Revisión del tema a propósito de un caso

Left ventricular outflow tract obstruction by accessory mitral tissue. A review regarding a case

Dr. Iovank González Artilés<sup>I</sup>; Dr. Raymid García Fernández<sup>II</sup>; Guillermo Mojena Morfa<sup>III</sup>; Dr. Benito Saíenz González de la Peña<sup>IV</sup>; Dr. Luis B. Ramos Gutierrez<sup>I</sup>; Dra. Ailema Lima Guerra<sup>V</sup>

I Especialista de I grado en MGI. Especialista de I grado en Cardiología. Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. Ciudad Habana.

II Especialista de I grado en MGI. Especialista de II grado en Cardiología. Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. Ciudad Habana.

III Especialista de I grado en Cirugía General. Especialista de I grado en Cirugía Cardiovascular. Doctor en Ciencias. Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. Ciudad Habana.

IV Especialista de I grado en Medicina Interna. Especialista de II grado en Cardiología. Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. Ciudad Habana.

V Especialista de I grado en MGI. Especialista de I grado en Neumología. Hospital Hermanos Ameijeiras. Ciudad Habana.

## RESUMEN

La presencia de tejido valvular mitral accesorio es una inusual anomalía congénita. Esta constituye la causa más rara de obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo. Su presentación en la vida adulta es poco frecuente. Presentamos a un paciente masculino, de 38 años de edad al cual le es diagnosticada dicha entidad en nuestro hospital. El diagnóstico fue realizado por ecocardiograma. Se realiza tratamiento definitivo con sustitución valvular mitral el cual es exitoso. Presentamos, además, una revisión del tema a propósito de este inusual caso.

**Palabras clave:** Tejido mitral accesorio, estenosis subaórtica, ecocardiograma.

## ABSTRACT

The presence of accessory mitral valve tissue is a rare congenital abnormality that rarely, causes left ventricular outflow tract obstruction. Its presentation in adults is uncommon. We present a 38-year old man diagnosed with this malformation in our hospital. Echocardiography facilitated the diagnosis of left ventricular outflow tract obstruction. The patient underwent a successful operation for the replacement of the abnormal mitral valve with a prosthetic one. We also present a review of this subject.

**Key words:** Accessory mitral valve, subaortic stenosis, echocardiographic images.

**Correspondencia:** Dr. Iovank González Artilles. Calle 17 # 702 esquina a calle A. La Habana. Cuba Tel: 537 8306403.  
**Correo electrónico:** iovank.gonzalez@infomed.sld.cu

## INTRODUCCIÓN

Las anomalías congénitas de la válvula mitral incluyen una amplia gama de anormalidades de las valvas y del aparato subvalvular, que pueden causar tanto obstrucción como insuficiencia valvular mitral. Estas anomalías son poco comunes, ocurren en un 0,5% del total de las cardiopatías congénitas y pueden asociarse a otras lesiones, principalmente obstructivas del lado izquierdo (63% de los casos). Las manifestaciones clínicas generalmente empiezan en la edad pediátrica y la presentación en la vida adulta es poco frecuente.<sup>1</sup>

La obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI) por tejido mitral accesorio constituye la causa más rara de obstrucción subaórtica, con sólo alrededor de 100 casos reportados en la literatura. Descrita en 1842 por Chevers, fue reportada y tratada quirúrgicamente por primera vez en 1963 por Mc Lean, en un paciente de 29 años.<sup>2-4</sup>

En el año 2003, se realizó una revisión de todos los casos previamente reportados: 90 en total. De estos, 51 fueron hombres y 39 mujeres, con una media de edad de 8,6 años y un rango de edades que va desde la etapa neonatal hasta los 77 años. La mayoría fue diagnosticada en la primera década de la vida. Sólo 15 pacientes presentaban una ligera obstrucción del TSVI, mientras que en la mayoría de los casos esta era severa, con un gradiente medio en el TSVI mayor de 50 mmHg.<sup>4</sup>

La incidencia, historia natural y desarrollo embriológico de esta malformación no es comprendida en su totalidad. Se presume que dicho tejido mitral accesorio es un derivado embriológico de la separación incompleta o anormal de la válvula mitral de los cojinetes endocárdicos, por lo cual puede verse asociada más raramente con defectos de septación interventricular.<sup>5-7</sup>

## Presentación del caso clínico

Presentamos a un paciente masculino, raza blanca, de 38 años de edad con anteceden-

tes de salud. Acude a la consulta de Cardiología por presentar disnea a los esfuerzos pequeños a moderados de alrededor de seis meses de evolución. No refería dolor precordial, palpitaciones u otro síntoma cardiovascular. Viene remitido por Neumología, los cuales habían descartado que la disnea fuera de causas respiratorias.

## Examen físico (datos positivos):

- Aparato cardiovascular: Ruidos cardiacos rítmicos, buen tono, no 3R ni 4R, soplo sistólico III/VI en foco aórtico y borde esternal izquierdo irradiado a todo el precordio. Soplo holosistólico IV/VI en ápex irradiado a la axila, acompañado de frémito. FC: 88 x min. TA: 110/70.

## Exámenes complementarios:

### EKG:

- Ritmo sinusal, AQRS 30°, no alteraciones de ST o T.

## Ecocardiograma transtorácico (prequirúrgico):

- Diámetros y función normales de ventrículo izquierdo (VI) y ventrículo derecho (VD).
- Aurícula izquierda (AI) aumentada de tamaño (42 mm).
- Presencia de valva mitral muy elongada, redundante, que protruye en sístole hacia el TSVI produciendo un movimiento sistólico anterior (SAM) durante más del 30% del período sistólico. Fig. 1.
- Presencia de tendón aberrante desde el ápex hasta el TSVI. Turbulencia sistólica en TSVI con Gradiente Pico de 247 mm/Hg y Gradiente Medio de 124 mm/Hg. Tras maniobra de Valsalva el Gradiente Pico aumenta hasta 325 mm/Hg y el Gradiente Medio hasta 133 mm/Hg. Fig. 2 y 3.

- Turbulencia sistólica en AI con Área del Jet de 10,3 cm<sup>2</sup> que llega al techo de la AI. Fig. 4.



Figura 1. Ecocardiograma transtorácico.

Valva mitral muy elongada redundante que protruye en sístole hacia el TSVI.



Figura 4. Ecocardiograma transtorácico.

### Ecocardiograma transesofágico (prequirúrgico):

Valva mitral anterior elongada, que gira durante la sístole hacia el tabique interventricular (TIV) anterior basal, haciendo contacto con el mismo, más presencia de tendón aberrante insertado hacia la misma porción e hipertrofia moderada del TIV (14 mm). Todos estos factores se combinan, produciendo un SAM con gradientes obstructivos severos a nivel del TSVI. Fig.5.



Figura 2. Ecocardiograma transtorácico.



Figura 5. Ecocardiograma transtorácico.



Figura 3. Ecocardiograma transtorácico.

Luego del diagnóstico clínico y ecocardiográfico de la obstrucción en el TSVI por un tejido mitral accesorio más la insuficiencia mitral severa y debido a que el paciente se encontraba sintomático se decide discutir el caso con cirugía. Se propone intentar una plastia mitral con el objetivo de remover el tendón aberrante y reparar la válvula para

evitar la implantación de una prótesis. Debido a la compleja anatomía de la válvula nativa y el hecho de que es la valva anterior la deformada, se decide que será en el transoperatorio, una vez evaluada la válvula, donde se tomará la decisión de reparar o sustituir la misma.

La decisión tomada finalmente es la de sustituir la válvula, lo cual se hace por una prótesis mecánica Carbomedics No. 25. No hubo complicaciones.

El paciente egresa a los 8 días de operado.

### Ecocardiograma transtorácico (postquirúrgico):

- Prótesis bilenticular, mecánica, en posición mitral normofuncionante.
- Flujo en TSVI ligeramente turbulento, con Gradiente Pico de 15 mm/Hg. Fig. 6.

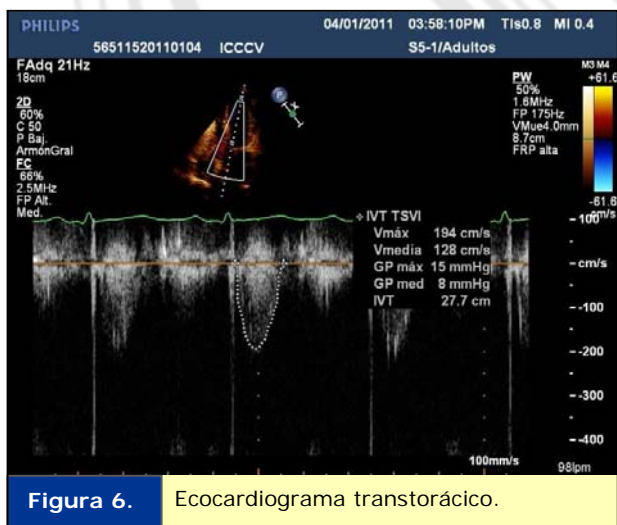


Figura 6. Ecocardiograma transtorácico.

### DISCUSIÓN

La presencia de tejido mitral accesorio es una causa inusual de obstrucción del TSVI. Usualmente se presenta en niños sintomáticos con otras anomalías congénitas del corazón o los grandes vasos. En este caso describimos la infrecuente presentación de esta entidad en un paciente adulto.

Esta anomalía fue clasificada en Tipo I (Fija: A=Nodular, B=Membranosa) y tipo II (móvil: A=pedunculada, B=forma de valva). El tipo IIB fue subdividido en con cuerdas rudimen-

tarias (IIB1) o con cuerdas desarrolladas (IIB2). Además se han descrito seis diferentes sitios de inserción de las cuerdas tendinosas del tejido mitral accesorio: la pared del VI, el septum interventricular, un músculo papilar accesorio, el músculo papilar anterolateral, la valva mitral anterior y la cuerda tendinosa de la valva mitral anterior.<sup>4, 5</sup>

En nuestro caso, el paciente presentaba una obstrucción severa del TSVI por tejido mitral accesorio tipo IIB2. Esta ha sido la presentación reportada con más frecuencia para el tejido mitral accesorio. Además, existía un tendón aberrante que contribuía a la obstrucción, el cual estaba insertado en la pared del VI, que no suele ser la localización más frecuentemente reportada en estos casos, sino la que se presenta en el músculo papilar anterolateral.<sup>4, 8-10</sup> No existen en nuestro país registros de casos similares.

Las manifestaciones clínicas más frecuentes son intolerancia al ejercicio, dolor precordial, síncope, taquicardia, insuficiencia cardiaca usualmente debidas a la obstrucción del TSVI. En raras ocasiones, pueden ocurrir accidentes tromboembólicos. Los pacientes pueden estar asintomáticos.<sup>11, 12</sup>

Durante la pasada década el número de reportes de esta entidad se ha incrementado notablemente. Esto se debe al desarrollo y disponibilidad de la ecocardiografía Doppler, (en particular el ecocardiograma transesofágico), que es una herramienta diagnóstica invaluable no sólo para realizar el diagnóstico y definir la naturaleza, morfología y puntos de inserción del tejido mitral accesorio, sino también para definir la conducta a seguir con el paciente. En nuestro caso, dada la presencia de obstrucción severa en el TSVI sintomática e insuficiencia mitral severa decidimos el tratamiento quirúrgico.<sup>13, 14</sup>

Debido a que la presencia de masas ventriculares tales como tumores (mixomas, fibroelastomas) o vegetaciones pueden producir imágenes ecocardiográficas similares, la presencia de tejido mitral accesorio debe considerarse dentro del diagnóstico diferencial de las masas cardiacas, para lo que también es imprescindible el estudio ecocardiográfico.<sup>15</sup>

Con respecto al tratamiento definitivo, lo recomendado es realizar la reparación valvular, removiendo el tejido accesorio. En ocasiones, esto no es posible (la valva anterior es técnicamente más difícil de reparar) o las valvas mitrales están muy deformadas o muy insuficientes. En estos casos hay que recurrir a la sustitución valvular por una prótesis, como en nuestro paciente. Se han intentado otros métodos tales como la ablación con radiofrecuencia del tejido accesorio así como de las cuerdas tendinosas aberrantes, pero esto sólo se ha intentado experimentalmente en animales. La remoción profiláctica del tejido accesorio no debe ser realizada en pacientes sin obstrucción del TSVI o cuando esta es ligera y que no tienen otros defectos cardiacos asociados. Estos pacientes deben ser seguidos con ecocardiograma para identificar algún tipo de progresión de dicha obstrucción y definir la cirugía.<sup>2, 8, 16</sup>

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Espinola-Zavaleta N, Yabur-Espitia M. Anomalías congénitas de la válvula mitral en adultos. Estudio clínico-ecocardiográfico. Arch Cardiol Mex. 2010;80(2):113-18.
2. Yuan SM, Shinfeld A, Mishaly D, Haizler R, Ghosh P, Raanani E. Accessory mitral valve tissue: a case report and an updated review of literature. J Card Surg. 2008;23(6):769-72.
3. Okada M, Kato G, Ochi Y, Nakai M. Accessory mitral valve causing left ventricular outflow tract obstruction in an adult. Gen Thorac Cardiovasc Surg. 2008;56(2):77-80.
4. Rozo JC, Medina D, Guerrero C, Calderón AM, MD, Mesa A. Accessory Mitral Valve without Left Ventricular Outflow Tract Obstruction in an Adult. Tex Heart Inst J. 2008; 35(3):324-26.
5. Tapia Morales M, Rijlaarsdam M, Romero Cárdenas A, Olivares J, Vargas Barrón J. Obstrucción de la vía de salida del ventrículo izquierdo por tejido valvular mitral accesorio. Arch Inst Cardiol Mex. 1991;61:325-30.
6. Ow EP, DeLeon SY, Freeman JE, Quinones JA, Bell TJ, Sullivan HJ, et al. Recognition and management of accessory mitral tissue causing severe subaortic stenosis. Ann Thorac Surg. 1994;57:952-55.
7. Uslu N, Gorgulu S, Yildirim A, Eren M. Accessory mitral valve tissue: report of two asymptomatic cases. Cardiology. 2006;105(3):155-57.
8. Prifti E, Frati G, Bonacchi M, Vanini V, Chauvaud S. Accessory mitral valve tissue causing left ventricular outflow tract obstruction: case reports and literature review. J Heart Valve Dis. 2001;10(6):774-78.
9. Prifti E, Bonacchi M, Bartolozzi F, Frati G, Leacche M, Vanini V. Postoperative outcome in patients with accessory mitral valve tissue. Med Sci Monit. 2003;9(6):126-33.
10. Tanaka H, Okada K, Yamshita T, Nakagiri K, Matsumori M, Okita Y. Accessory mitral valve causing left ventricular outflow tract obstruction and mitral insufficiency. J Thorac Cardiovasc Surg. 2006;132(1):160-61.
11. D'Aloia A, Vizzardi E, Chiari E, Fracassi F, Zanini G, Faggiano P et al. Dynamic mild subaortic left ventricular obstruction caused by an accessory mitral valve attached to the anterior mitral valve in a young pregnant woman. Eur J Echocardiogr. 2008;9(1):160-61.
12. Yetkin E, Turhan H. Recurrence of cerebrovascular thromboembolic event in a woman with accessory mitral valve during puerperium period. Int J Cardiol. 2005;105:102-03.
13. Sharma R, Smith J, Elliott PM, McKenna WJ, Pellerin D. Left ventricular outflow tract obstruction caused by accessory mitral valve tissue. J Am Soc Echocardiogr. 2006;19(3):354-58.
14. Massaccesi S, Mancinelli G, Munch C, Catania S, Iacobone G, Piccoli GP. Functional systolic anterior motion of the mitral valve due to accessory chordae. J Cardiovasc Med. (Hagerstown) 2008;9(1):105-08.

15. Popescu BA, Ghiorghiu I, Apetrei E, Ghinghina C. Subaortic stenosis produced by an accessory mitral valve: the role of echocardiography. *Echocardiography*. 2005;22(1):39-41.
16. Williams JL, Toyoda Y, Ota T, Gutkin D, Katz W, Zenati M, et al. Feasibility of Myxomatous Mitral Valve Repair Using Direct Leaflet and Chordal Radiofrequency Ablation. *J Interv Cardiol*. 2008;21(6):547-54.

Fecha de recepción: 19 de julio del 2011.

Fecha de aceptación: 8 de agosto 2011.