

#041 | Válvula mitral en paracaídas de presentación aislada.

Virginia Benedetto ¹; Yamel Ache ¹; Jaime Schusman ²; Lucía Florio ¹

1 - Sanatorio Americano. 2 - Sanatorio Cantegril.

Introducción:

La válvula mitral en paracaídas es una rara anomalía congénita que se caracteriza por presentar un único músculo papilar en el que se insertan las cuerdas tendinosas de ambos velos valvulares. Habitualmente asocia otras anomalías congénitas obstructivas y en una minoría de los casos se presenta en forma aislada. La alteración funcional más frecuente es la estenosis mitral. En pacientes asintomáticos se puede realizar seguimiento anual.

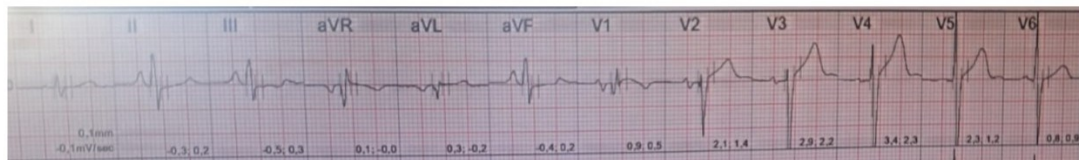
Historia clínica:

Paciente de sexo masculino, 40 años. Dislipemia en tratamiento, antecedente familiar de muerte súbita en padre. Asintomático. En control de salud le solicitan PEG y ETT.

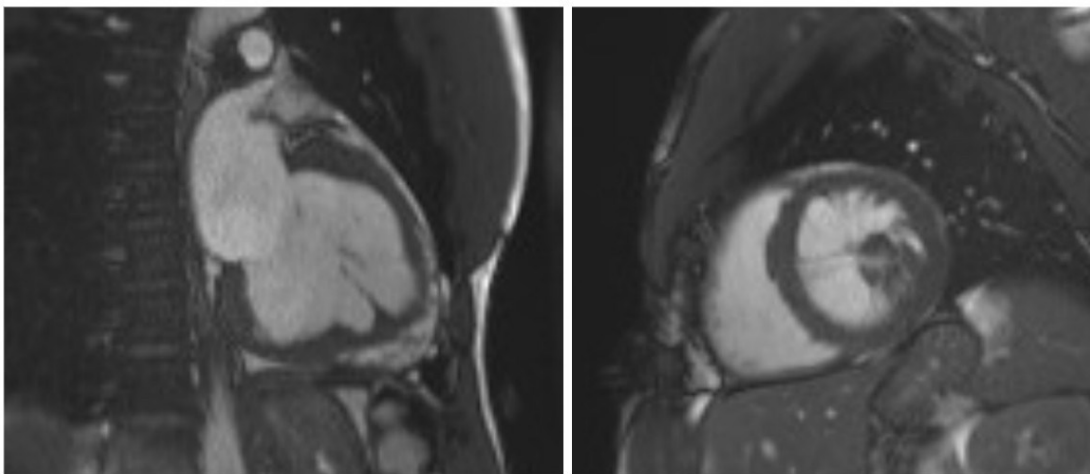
Pruebas complementarias:

PEG sin alteraciones, CF IA. ETT: cavidades cardiacas de dimensiones normales. Probable anomalía de músculo papilar. FEVI normal. Insuficiencia mitral mínima, no estenosis. Se decide complementar estudio con CR. La misma evidencia: VI de dimensiones normales. FEVI normal. Músculo papilar único en la pared lateral del VI, que presenta al menos 4 cabezas. La cabeza más medial se inserta directamente en el septum interventricular a nivel de la unión del tercio medio con el apical. Las cabezas restantes generan múltiples cuerdas tendinosas que se insertan algunas en el septum interventricular y el resto en ambos velos de la válvula mitral, configurando una válvula mitral en paracaídas. Pequeño aneurisma apical que relacionamos con el tironeamiento ocasionado por el músculo papilar único. Obliteración sistólica de la cavidad ventricular inmediatamente distal al tracto de salida del VI. Insuficiencia mitral leve.

ECG



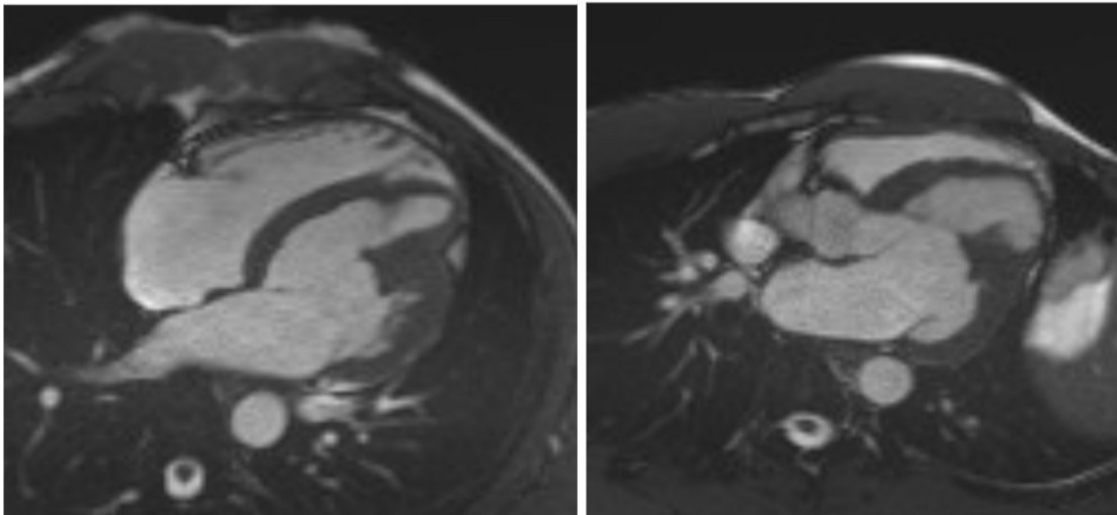
CR cine 2 cámaras , eje corto medio ventricular



Diagnóstico:

Válvula mitral en paracaídas aislada

CR cine 4 y 3 cámaras



Discusión:

Los músculos papilares son pequeñas estructuras musculares dentro del ventrículo que, en el corazón izquierdo, desempeñan un papel importante en el funcionamiento de la válvula mitral y del VI. Normalmente existen dos músculos papilares izquierdos: el anterolateral y el posteromedial, con variantes morfológicas particularmente amplias. Estas variaciones pueden ser asintomáticas o asociadas con síntomas según las variantes. La válvula mitral en paracaídas es una rara anomalía congénita que se caracteriza por presentar un único músculo papilar en el que se insertan las cuerdas tendinosas de ambos velos de la válvula mitral. Habitualmente presenta restricción en el movimiento de los velos por cuerdas tendinosas más cortas y delgadas, asociadas frecuentemente a velos displásicos. La válvula mitral en paracaídas suele presentarse con otras alteraciones congénitas, de carácter obstructivo a nivel izquierdo del corazón y grandes vasos. Se denomina complejo de Shone al conjunto de las siguientes anomalías: membrana supraválvular mitral, válvula mitral en paracaídas, estenosis sub-aórtica y coartación de la aorta. A su vez, puede asociarse a otro tipo de malformaciones congénitas como la comunicación interventricular, comunicación interauricular o tetralogía de Fallot. En la minoría de los casos se presenta de forma aislada. En cuanto al manejo de pacientes asintomáticos la conducta es seguimiento anual, disminuyendo este periodo a 6 meses en caso de repercusión funcional.