Arcada mitral, causa silente de sibilancias recurrentes en la infancia. Caso clínico

Anomalous mitral arcade: a disguised and silent lesion leading to a recurrent wheezing in children. A case report

Dra. Claudia N. Villalba^a, Dra. Mariela Mouratian^a, Dra. María V. Lafuente^a, Dr. Jorge Barretta^a y Dr. Horacio Capelli^a

RESUMEN

El síndrome bronquial obstructivo recurrente o sibilante recurrente constituye uno de los motivos de consulta más frecuentes en pediatría. Entre los diagnósticos etiológicos diferenciales, se encuentran las cardiopatías congénitas.

En esta presentación, se describe el caso de un niño de 4 años derivado a nuestra Institución para valoración cardiológica por presentar sibilancias recurrentes. Se trató de un caso de estenosis mitral congénita grave secundaria a arcada mitral. La arcada mitral es una cardiopatía congénita infrecuente. Constituye una variante de obstrucción al tracto de entrada del ventrículo izquierdo, que afecta el aparato subvalvular mitral y genera hipertensión pulmonar retrograda poscapilar y edema intersticial. El diagnóstico se realizó mediante la evaluación clínica, electrocardiográfica, radiológica y, fundamentalmente, ecocardiográfica. Se efectuó una corrección quirúrgica exitosa con remoción completa de la obstrucción mitral.

Palabras clave: broncoespasmo, lactante, sibilancias recurrentes, cardiopatías congénitas, estenosis mitral.

ABSTRACT

Recurrent wheezing is a very common clinical ailment throughout infancy and childhood.

The most common diagnosis in children with wheezing is asthma. However, some other causes should be considered in the differential diagnosis such as a congenital cardiac defect. We present a case of a four year old boy presenting with recurrent wheezing who was referred to our institution for cardiac evaluation.

Severe mitral stenosis secondary to an anomalous mitral arcade was diagnosed by physical examination, chest X-ray, electrocardiogram and mainly transthoracic and transesophageal echocardiography.

Anomalous mitral arcade is a rare congenital malformation of the mitral tensor apparatus which comprises the chordae tendineae and papillary muscles. This abnormal anatomy leads to increased filling pressure of the left ventricle, a retrograde post capillary pulmonary hypertension and interstitial aedema. The patient was referred to cardiac surgery and underwent a successful procedure with complete removal of the obstructive mitral lesion.

Key words: recurrent wheezing, bronchospasm, infants, congenital heart defects, mitral stenosis.

http://dx.doi.org/10.5546/aap.2015.e317

INTRODUCCIÓN

Las sibilancias constituyen un motivo de consulta muy frecuente en la práctica pediátrica. Aproximadamente, el 25%-30% de los niños presentan, al menos, un episodio de obstrucción bronquial en los primeros tres años de vida, y alrededor del 50%, hacia los 6 años de edad.^{1,2}

Cuando estos episodios de sibilancias son reiterados, constituyen el síndrome bronquial obstructivo recurrente (SBOR) o sibilante recurrente, cuyas causas más comunes en la infancia son asma o hiperreactividad bronquial, alergia, infecciones respiratorias, reflujo gastroesofágico, apnea obstructiva del sueño. Entre las etiologías menos frecuentes, se encuentran las cardiopatías congénitas.^{3,4}

En esta presentación, describimos un caso de un paciente con sibilancias recurrentes secundarias a arcada mitral, una variante morfológica de obstrucción del tracto de entrada del ventrículo izquierdo.

CASO CLÍNICO

Niño de 4 años de edad, con 13,5 kg de peso (percentilo 3), que consultó al Servicio de Cardiología derivado por su pediatra para valoración por antecedente de sibilancias recurrentes desde los dos meses de edad, con cuatro internaciones por esta patología. El paciente no presentaba antecedentes familiares patológicos de importancia.

Al momento del *examen físico*, el paciente se encontraba compensado con los siguientes parámetros vitales: frecuencia respiratoria (FR) de 20/min, frecuencia cardíaca (FC) de 80 latidos/min,

Correspondencia:

Dra. Claudia Natalia Villalba: villalbacn76@yahoo.com.ar

Financiamiento: Ninguno.

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 7-12-2014 Aceptado: 28-5-2015

a. Servicio de Cardiología. Hospital de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan." Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

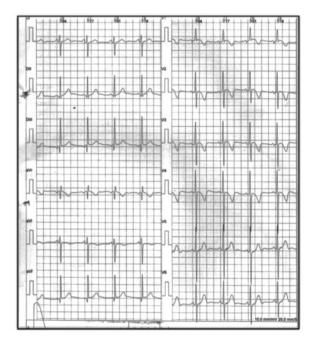
saturación de 97% con aire ambiental, tensión arterial de 90/55 mmHg. En la palpación, presentó precordio calmo, pulsos periféricos positivos y simétricos, sin hepatomegalia ni edemas. Se detectó un primer ruido cardíaco disminuido, un soplo protosistólico regurgitativo suave en punta, un segundo ruido reforzado y un soplo diastólico suave en punta.

En el *electrocardiograma*, se observaron signos de crecimiento auricular izquierdo (onda P ancha y mellada en las derivaciones de los miembros y bifásica en V1 con un segmento terminal negativo prolongado), incremento de fuerzas ventriculares derechas (onda R pura en V1 y onda S profunda en V6) y desviación del eje de QRS a la derecha (eje de QRS en + 120) (*Figura* 1).

La telerradiografía de tórax evidenció cardiomegalia leve, signo de agrandamiento auricular izquierdo (aumento de la apertura del compás bronquial) y signos de congestión pulmonar (Figura 2).

Con estos hallazgos, se arribó al diagnóstico presuntivo de estenosis mitral con hipertensión pulmonar secundaria.

FIGURA 1. Electrocardiograma



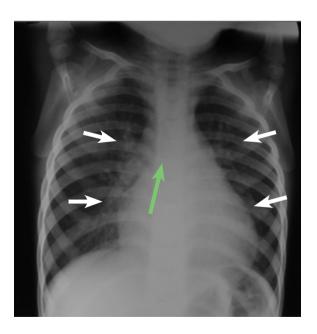
Onda P ancha y mellada: "P mitral" en las derivaciones de los miembros (principalmente, en DI y AVL). Onda p bifásica en V1 con un segmento terminal negativo prolongado. Onda R pura en V1 y onda S profunda en V6 y desviación del eje de QRS a la derecha (eje de QRS en + 120).

El paciente fue evaluado, entonces, con ecocardiograma doppler color transtorácico, que mostró dilatación de aurícula izquierda, dimensiones y función normal del ventrículo izquierdo y anomalía del aparato subvalvular mitral. Los músculos papilares aparecieron elongados con un puente de tejido fibroso que se extendía entre ellos y el borde libre de la válvula mitral, con cuerdas tendinosas cortas y gruesas, con obliteración de los espacios intercordales (Figura 3).

En la evaluación con el ecocardiograma doppler color (Figura 4), se detectó un flujo turbulento en el tracto de entrada ventricular izquierdo, con múltiples jets debido al pasaje de la sangre a través de los estrechos espacios intercordales (Figura 4. A), lo que generó un gradiente medio de 11 mmHg (Figura 4. B), con un tiempo de hemipresión (THP) prolongado de 287 mmHg y área valvular mitral disminuida de 0,77 cm² (Figura 4. C). Todos los valores, coincidentes con estenosis mitral grave.

Se constató, además, por doppler color, insuficiencia mitral leve por múltiples *jets*

FIGURA 2. Telerradiografía de tórax



Cardiomegalia leve. Apertura del compás bronquial (flecha verde) por horizontalización del bronquio fuente izquierdo. Congestión venosa pulmonar: moteado fino difuso en el tercio medio y nebulosidad hiliar con bordes poco nítidos (flechas blancas).

(*Figura 4. D*) e insuficiencia tricuspídea leve con gradiente de 52 mmHg, que permitió estimar la presión pulmonar del 65% de la sistémica (hipertensión pulmonar moderada).

A partir de estos datos, se concluyó el diagnóstico de estenosis mitral grave e insuficiencia mitral leve secundaria a arcada mitral, con hipertensión pulmonar secundaria moderada.

El paciente fue enviado a cirugía, en la que se confirmó el diagnóstico de arcada mitral y se procedió a su reparación quirúrgica. Se efectuó una plástica mitral con apertura de cuerdas, separación de músculos papilares y anuloplastia posterior con cinta de pericardio.

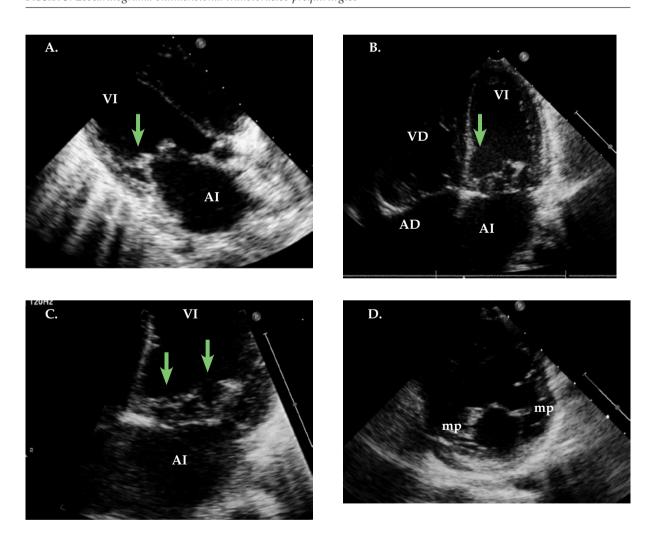
La evolución posquirúrgica fue muy buena, sin defectos residuales significativos y con egreso hospitalario a los 4 días de la cirugía.

DISCUSIÓN

El caso clínico referido es un ejemplo de patología cardíaca que lleva a la patología respiratoria de SBOR.

La arcada mitral es una malformación cardíaca que, al igual que las demás variantes de obstrucción al tracto de entrada del ventrículo

Figura 3. Ecocardiograma bidimensional transtorácico prequirúrgico



En A (eje largo paraesternal izquierdo), B (vista apical de cuatro cámaras), C (eje apical de 2 cámaras) y D (eje corto paraesternal izquierdo), se observan las características típicas de la arcada mitral: músculos papilares elongados (mp), puente de tejido fibroso subvalvular con cuerdas tendinosas cortas y gruesas (flecha).

AI: aurícula izquierda. VI: ventrículo izquierdo. AD: aurícula derecha. VD: ventrículo derecho.

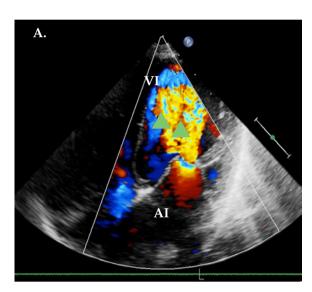
izquierdo, suele expresarse clínicamente con sibilancias recurrentes debido al edema intersticial pulmonar y que carece de hallazgos clínicos cardiológicos notorios.

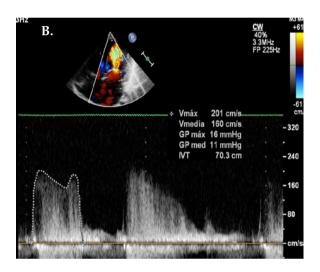
Por ello, esta entidad es de muy difícil diagnóstico presuntivo y bajo nivel de sospecha, a diferencia de otras cardiopatías congénitas causantes de sibilancias recurrentes, que son de presentación florida, con clínica de insuficiencia cardíaca, auscultación de soplo evidente y/o telerradiografía de tórax con cardiomegalia grave e hiperflujo pulmonar, que orientan a la sospecha de una cardiopatía subyacente. Este es el caso de las cardiopatías congénitas más frecuentes en

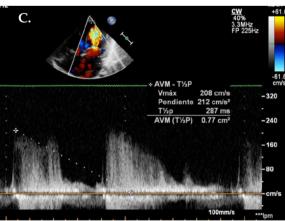
pediatría (comunicación interventricular, ductus arterioso persistente y canal aurículo-ventricular), en las cuales la neumopatía es consecuencia del hiperflujo pulmonar activo y/o hipertensión pulmonar secundaria a él.

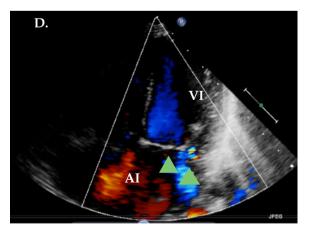
El caso descrito, en cambio, corresponde a cardiopatías congénitas casi silentes que pueden ser causa de SBOR, tales como las obstrucciones al tracto de entrada del ventrículo izquierdo, en las que el soplo es suave y la cardiomegalia, leve o moderada. Estas características tan sutiles pueden, muchas veces, pasar inadvertidas por el médico tratante y, por ello, estos casos representan un verdadero desafío diagnóstico.

Figura 4. Ecocardiograma doppler color transtorácico prequirúrgico









En vista apical de cuatro cámaras con doppler color, se observa (en A) el flujo turbulento en el tracto de entrada del ventrículo izquierdo por múltiples *jets* (asteriscos verdes) con un gradiente (B), tiempo de hemipresión y área valvular mitral (C) compatibles con estenosis grave. En sístole (D), se registra insuficiencia mitral leve también por múltiples *jets* (asteriscos verdes). AI: aurícula izquierda. VI: ventrículo izquierdo.

Las obstrucciones congénitas al tracto de entrada del ventrículo izquierdo pueden deberse a malformaciones que se originan en la válvula mitral o son proximales a ella, tales como estenosis mitral congénita típica, válvula mitral en paracaídas, arcada mitral, anillo supravalvular mitral, cor triatriatum, estenosis de venas pulmonares.⁵

Este grupo de patologías son malformaciones acianóticas, sin cortocircuito, en las que la obstrucción al vaciado de la aurícula izquierda genera un aumento de la presión venosa pulmonar e hipertensión venulocapilar, con la consecuente extravasación de plasma al instersticio pulmonar. Este edema peribronquial se expresa clínicamente por tos, disnea y sibilancias. La transmisión retrógrada del aumento de presión genera, finalmente, hipertensión arterial pulmonar y ventricular derecha.⁶

Es habitual que los síntomas comiencen en el primer año de vida, a menudo en el primer mes. Por lo general, no hay signos auscultatorios floridos de estenosis mitral (los soplos de estenosis mitral no se detectan bien con las rápidas frecuencias cardíacas que prevalecen en lactantes con obstrucción mitral). La radiografía de tórax no muestra cardiomegalia significativa inicialmente y solo suelen observarse signos de congestión venosa pulmonar con aumento de la trama pulmonar difusa, que pueden confundirse con los infiltrados intersticiales encontrados en las intercurrencias respiratorias.

El electrocardiograma muestra signos de agrandamiento auricular izquierdo, desviación del eje de QRS a la derecha y signos de hipertrofia de ventrículo derecho. El ecocardiograma doppler color permite no solo arribar al diagnóstico de obstrucción al tracto de entrada del ventrículo izquierdo, sino también definir el tipo anatómico.

La arcada mitral o válvula en hamaca (hammock valve) es una variante de obstrucción al tracto de entrada del ventrículo izquierdo, que afecta el aparato subvalvular mitral. Esta anomalía se caracteriza por elongación de los músculos papilares junto con acortamiento y engrosamiento extremo o ausencia de las cuerdas tendinosas. Estas cuerdas cortas y fusionadas forman juntas una estructura fibrosa anómala como un puente o "arcada" que conecta directamente las valvas mitrales con los músculos papilares.⁷⁻¹⁵

La arcada fibrosa característica de esta entidad restringe la excursión de la válvula mitral y produce estenosis y/o insuficiencia mitral, cuya historia natural suele ser el empeoramiento progresivo.

Desde su primera descripción por Layman y Edwards en 1967,⁷ se han publicado pocos casos aislados,⁸⁻¹⁵ muchos de ellos de diagnóstico intraquirúrgico.

El ecocardiograma doppler color constituye un excelente método diagnóstico de esta patología. Nuevas técnicas de diagnóstico por imágenes, como el ecocardiograma tridimensional, 10,12 la tomografía multicorte 13 y la resonancia magnética cardíaca, son también útiles en esta entidad.

Por último, con respecto a su resolución quirúrgica, cabe destacar que los progresos de la cirugía cardiovascular en términos de plástica mitral han sido tan importantes que, en la actualidad, los pacientes con patología mitral son referidos a cirugía más tempranamente, dado que la gran mayoría de ellos serán plausibles de plástica mitral satisfactoria, como en el caso presentado.

CONCLUSIONES

Las obstrucciones al tracto de entrada del ventrículo izquierdo, como la arcada mitral, constituyen un diagnóstico diferencial de síndrome bronquial obstructivo recurrente. Se caracterizan por ser entidades cardiológicas casi silentes a la auscultación y, consecuentemente, de bajo nivel de sospecha diagnóstica.

Agradecimientos

A la Dra. Hilda Giugno, neumonóloga del Hospital Garrahan, por la revisión de este artículo y sus aportes.

REFERENCIAS

- Martinez FD, Wright AL, Taussig LM, Holberg CJ, et al. Asthma and wheezing in the first six years of life. N Engl J Med 1995;332(3):133-8.
- Bisgaard H, Szefler S. Prevalence of asthma-like symptoms in young children. *Pediatr Pulmonol* 2007;42(8):723-8.
- National Asthma Education and Prevention Program. Expert Panel Report 3: Guidelines for the diagnosis and management of asthma. Full report 2007. Bethesda: National Heart, Lung and Blood Institute; 2007.
- Comité Nacional de Neumonología, Comité Nacional de Alergia, Comité Nacional de Familia y Salud Mental, Comité Nacional de Medicina Interna. Consenso de Asma Bronquial. 2007. 1^a parte. Arch Argent Pediatr 2008;106(1):61-8.
- Mackie AS, Smallhorn JF. Anatomical and functional mitral valve abnormalities in the pediatric population. En: Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF, eds. Moss & Adams' Heart Disease in infants, children, and adolescents including the fetus and young adult. 8th ed. Vol. 2. Philadelphia: Lippicott Williams & Wilkins; 2013.Págs.1003-22.
- Perloff JK. Capítulo 8: Estenosis mitral congénita; cor triatriatum; estenosis venosa pulmonar congénita. En

- Cardiopatías congénitas: diagnóstico clínico. 3ª ed. Buenos Aires: Panamericana; 1988. Págs.184-202.
- Layman TE, Edwards JE. Anomalous mitral arcade. A type of congenital mitral insufficiency. *Circulation* 1967;35(2):389-95.
- 8. Castaneda AR, Anderson RC, Edwards JE. Congenital mitral stenosis resulting from anomalous arcade and obstructing papillary muscles. Report of correction by use of ball valve prosthesis. *Am J Cardiol* 1969;24(2):237-40.
- Parr GV, Fripp RR, Whitman V, Bharati S, et al. Anomalous mitral arcade: echocardiographic and angiographic recognition. *Pediatr Cardiol* 1983;4(2):163-5.
- 10. Munín MA, Elizari A, Fernández Rostello E. Insuficiencia mitral congénita en el adulto: válvula mitral en hamaca o en arcada. *Rev Argent Cardiol* 2014;82(2):157-8.
- Balfour IC, Tinker K, Marino C, Jureidini SB. Arcade mitral valve and anomalous left coronary artery originating from the pulmonary artery. J Am Soc Echocardiogr 2001;14(6):641-3.

- 12. Espinola-Zavaleta N, Vargas-Barrón J, Keirns C, Rivera G, et al. Three-dimensional echocardiography in congenital malformations of the mitral valve. *J Am Soc Echocardiogr* 2002;15(5):468-72.
- Kim SJ, Shin ES, Park MK, Choi SH, et al. Congenital mitral insufficiency caused by anomalous mitral arcade in an elderly patient: use of echocardiography and multidetector computed tomography for diagnosis. *Circ* J 2005;69(12):1560-3.
- 14. Collins RT 2nd, Ryan M, Gleason MM. Images in cardiovascular medicine. Mitral arcade: a rare cause of fatigue in an 18-year-old female. *Circulation* 2010;121(15):e379-83.
- Hakim FA, Krishnaswamy C, Mookadam F. Mitral arcade in adults - a systematic overview. *Echocardiography* 2013;30(3):354-9.