

INVESTIGACIÓN CLÍNICA

Estenosis mitral congénita. Experiencia 1991-2001

Carlos Alva,* Belinda González,* Carlos Meléndez,** Santiago Jiménez,* David Jiménez,* Felipe David,* Agustín Sánchez,* José Ortegón,* Mariano Ledesma,*** José Antonio Magaña,**** Rubén Argüero*****

Resumen

Objetivo: Describir la experiencia en estenosis mitral congénita en 10 años. **Material y métodos:** Se revisaron los casos de enero 1991-2001. Los sobrevivientes fueron evaluados mediante ecocardiografía. **Resultados:** Fueron 16 enfermos con media de 3 ± 3.08 (0 a 10 años). **Tipos de obstrucciones:** fusión de comisuras y cuerdas tendinosas (45%), válvula mitral en paracaídas 37%, anillo supravalvular mitral uno, fusión directa de los músculos papilares a las valvas uno y doble orificio mitral otro. Datos hemodinámicos (en mmHg): presión en cuña 18.4 ± 4 , arteria pulmonar sistólica 61 ± 21 , diastólica 34 ± 15 y media 47 ± 18 , gradiente transmitral (GTM) 12.9 ± 7.3 y URP 5.5 ± 3.8 . Cuatro enfermos recibieron tratamiento médico. Resultados quirúrgicos. Reparación mitral en 6 enfermos. Implante de prótesis mitral en 4 enfermos (2 con reparación previa). La mortalidad global fue de 2 (12.5%). El seguimiento global fue de 3.5 ± 3 años. Cuando se comparó el GTM antes, 22.6 ± 11.5 y después, 4.75 ± 1.5 de reparación mitral o implantación de prótesis (12 ± 2.3 vs 6 ± 1.15), la diferencia fue significativa $P < 0.05$. **Conclusiones:** La mayoría de los enfermos son susceptibles de reparación mitral. A mediano plazo un tercio de éstos requerirá prótesis.

Summary

CONGENITAL MITRAL STENOSIS 1991-2001
EXPERIENCE

Objective: To describe ten years of experience with congenital mitral stenosis. **Method:** All cases with congenital mitral stenosis from January 1991 to 2001 were analyzed. **Results:** 16 patients with congenital mitral stenosis were found, mean age 3 ± 3.08 years. **Types of obstructions:** mitral commissures combined with tendinous cords fusion (45%), parachute mitral valve 37%, supravalvar mitral ring in one, fusion between papillary muscle and leaflets in one, and double mitral orifice in one. Hemodynamic (in mmHg) findings: wedge pressure 18.4 ± 4 , pulmonary artery systolic 61 ± 21 , diastolic 34 ± 15 , mean 47 ± 18 mmHg, mean transvalvar gradient (MTG) 12.9 ± 7.3 , PRU 5.5 ± 3.8 . Four patients received medical treatment. Surgical results: Six patients underwent mitral repair, and four were subjected to mitral valve replacement (two with previous mitral repair). Global mortality was 2 (12.5%). Follow-up was 3.5 ± 3 years. There was a significant difference when the initial MTG 22.6 ± 11.5 mmHg before surgical repair was compared with the final MTG 4.75 ± 1.5 ($P < 0.05$), also when initial MTG 12 ± 2.3 before mitral valve replacement was compared with the final MTG 6 ± 1.15 mmHg ($P < 0.05$). **Conclusion:** Most patients are candidates for mitral surgical repair, however at mid term one third will require mitral valve replacement.

(Arch Cardiol Mex 2001; 71:206-213).

Palabras clave: Estenosis mitral congénita. Válvula mitral en paracaídas. Prótesis mitral en niños.

Key words: Congenital mitral stenosis. Parachute mitral valve. Valve mitral replacement in children.

Hospital de Cardiología. Centro Médico Nacional Siglo XXI, Instituto Mexicano del Seguro Social.

* Servicio de Cardiopatías Congénitas, Hospital de Cardiología, IMSS.

** Servicio de Cirugía Cardiovascular CMN Siglo XXI, IMSS.

*** Jefe del Servicio de Hemodinamia y Cardiología Intervencionista CMN Siglo XXI, IMSS.

**** Cardiólogo del 4º piso.

***** Director del Hospital.

Correspondencia:

Carlos Alva. Hospital de Cardiología, Centro Médico Nacional Siglo XXI. Av. Cuauhtémoc No. 330, Col. Doctores, Ciudad de México, D.F. Correo electrónico: alval@prodigy.net.mx. Tel: 55627 69 00 ext. 2500.

Recepción: 9 de febrero de 2001

Aceptado: 24 de mayo de 2001

Introducción

No obstante que la estenosis mitral congénita ocurre en menos del 1% de las cardiopatías congénitas, su diagnóstico y tratamiento son un reto para el clínico y el cirujano. Su diagnóstico es difícil por estar asociada frecuentemente a otras lesiones congénitas,^{1,2} de tal forma que la lesión mitral puede estar enmascarada por las manifestaciones clínicas de un conducto arterioso persistente grande en combinación con una comunicación interventricular o menos frecuente, la expresión de la lesión mitral enmascara otra lesión asociada. Las anomalías que producen estenosis de la válvula mitral son variadas, pueden afectar el anillo, las valvas, cuerdas tendinosas y músculos papilares en forma aislada o en combinación. Son comunes la fusión, hipoplasia, agenesia o tejido redundante en valvas, cuerdas y músculos papilares.^{3,4} También puede presentarse un anillo supravalvular mitral muy cercano a la válvula. Algunas formas específicas son bien conocidas: el síndrome de Shone, que reúne en su forma completa el anillo supravalvular mitral, la válvula mitral en paracaídas con un solo músculo papilar, el diafragma subaórtico y la coartación de la aorta.⁵

La cardiología intervencionista ha intentado con pobres resultados, aliviar las lesiones obstructivas.⁶ Por otro lado, las técnicas quirúrgicas desarrolladas en los últimos años, se han dirigido a corregir las lesiones congénitas de la mitral mediante refinadas técnicas de plastía mitral, tanto en válvulas insuficientes como con estenosis,^{7,8} sin embargo, en varios casos es necesario el reemplazo valvular mitral con una mortalidad del 20% o menor pero con alto índice de reoperación.^{9,10} A la fecha, no encontramos en nuestro medio reportes recientes sobre el tema; el propósito de este trabajo es describir y analizar la experiencia clínico-quirúrgica en enfermos con estenosis mitral congénita en los últimos 10 años.

Material y métodos

De enero de 1991 a febrero de 2001, se revisaron retrospectivamente todos los casos nuevos con diagnóstico de estenosis mitral congénita. Se incluyeron los enfermos que contaran al menos con diagnóstico ecocardiográfico confirmado por estudio de cateterismo cardiaco o cirugía. Los enfermos con isomerismo atrial, conexión atrioventricular, univentricular y síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico fueron excluidos. Se analizó en cada uno de ellos el expediente clínico, radiológico, el estudio ecocardiográfico grabado en video formato VHS, y el de cateterismo cardiaco. Se tabularon las cirugías realizadas y los sobrevivientes fueron llamados para evaluación clínica, radiológica y ecocardiográfica. Se efectuó ecocardiograma Doppler color con un equipo Toshiba 270, transductor de 5 o 2,5 Mega Hertz, se midió el gradiente transmítal medio, mediante el perfil del espectro diastólico del Doppler continuo, y se analizó cualitativamente la válvula o prótesis mitral para identificar estenosis, insuficiencia o disfunción protésica. Se utilizó U de Mann-Whitney para confrontación de medias, aceptando un error alfa de 0.05, se empleó el paquete estadístico SPSS versión 10.0 para el análisis.

gico, el estudio ecocardiográfico grabado en video formato VHS, y el de cateterismo cardiaco. Se tabularon las cirugías realizadas y los sobrevivientes fueron llamados para evaluación clínica, radiológica y ecocardiográfica. Se efectuó ecocardiograma Doppler color con un equipo Toshiba 270, transductor de 5 o 2,5 Mega Hertz, se midió el gradiente transmítal medio, mediante el perfil del espectro diastólico del Doppler continuo, y se analizó cualitativamente la válvula o prótesis mitral para identificar estenosis, insuficiencia o disfunción protésica. Se utilizó U de Mann-Whitney para confrontación de medias, aceptando un error alfa de 0.05, se empleó el paquete estadístico SPSS versión 10.0 para el análisis.

Resultados

Se encontraron 16 enfermos en un periodo de 10 años (*Tabla I*). El rango de edad fue de 2 meses a 10 años, media de 3 ± 3.08 años. Diez enfermos fueron masculinos y 6 femeninos. En 7 de los 16 (43%) la obstrucción se debió a fusión de comisuras de las valvas y cuerdas tendinosas en presencia de dos músculos papilares (*Fig. 1*). En 6 (37%) se encontró válvula mitral en paracaídas, en un enfermo (6%) se documentó la presencia de anillo supravalvular mitral combinado con fusión de las comisuras valvulares, en otro caso se observó fusión directa de los músculos papilares con las valvas por ausencia de cuerdas tendinosas y uno más tenía doble orificio mitral con fusión de comisuras y cuerdas tendinosas (*Fig. 2*). En ningún enfermo se encontró el síndrome Shone completo, sin embargo, sólo en 2 (12.5%) se encontró la estenosis mitral como lesión aislada.

Lesiones asociadas. Se observaron lesiones asociadas en 14 enfermos (87%), las más frecuentes fueron el conducto arterioso persistente y la coartación de la aorta que se documentaron en el 57 y 35% de los casos (*Tabla II*).

Cuadro clínico. En 13 enfermos (81%) el cuadro clínico fue de insuficiencia cardiaca, hipertensión pulmonar, infecciones respiratorias frecuentes y pobre crecimiento. Un enfermo de 4 años (caso 10), se presentó con cianosis diferencial a favor de los miembros inferiores y datos de hipertensión pulmonar severa. Dos enfermos estaban asintomáticos y fueron referidos por hallazgo de soplo cardiaco.

La telerradiografía de tórax mostró cardiomegalia III con datos de hipertensión venocapilar combinados con flujo pulmonar aumentado en 11 enfermos (68%), todos ellos tenían un cortocircuito de

Tabla I. Estenosis mitral congénita. Experiencia 1991-2001.

No.	Edad	Sexo	Tipo de Obstrucción	Lesiones asociadas	Cateterismo Cuña, TAP: S/D/M, GTM y URP	ECO	Cirugía	Segui-miento	Estado Final
1.	1 años 8 meses	F	Fusión de comisuras y cuerdas tendinosas	Comunicación interventricular PCA	27 78/44/60 13 5	Fusión de comisuras y cuerdas tendinosas, CIV, PCA	1/10/91 SS de PCA 3/11/91 Reparación mitral y cierre de CIV	0	Falleció en quirófano
2.	1 años	M	Válvula mitral en paracaídas	Coartación de la aorta PCA	17 38/20/28 9 3	VMP CoAo PCA	29/7/94 Coartectomía y SS de PCA	4 meses	Falleció en edema agudo pulmonar en Urgencias
3.	7 años	M	Válvula mitral en paracaídas	Coartación de la aorta PCA	23 70/30/45 11 4	VMP CoAo PCA	7/12/91 Coartectomía y SS de PCA	10 años	Clase I. Espera cirugía mitral
4.	8 meses	M	Fusión de comisuras y cuerdas tendinosas	Comunicación interventricular	17 85/45/63 14 7	Fusión de comisuras y cuerdas tendinosas	11/6/91 SS de PCA 23/10/91 Reparación mitral y cierre de CIV 17/3/99 Prót. Mit. SJ 21	9 años 3 meses	Clase I
5.	10 años	M	Fusión de comisuras	Coartación de la aorta Diafragma subaórtico	29/9/93 17 70/40/50 12 20/9/94 8 49/16/25 4	Fusión de comisuras CoAo	7/6/91 Angiolas en Coartación* 29/9/93 Valvuloplastía Mitral* 18/10/94 Resección de diafragma subvalv. 22/9/00 Stent en CoAo	7 años 4 meses	Clase I Insuficiencia aórtica III, mitral I Espera cirugía aórtica
6.	1 meses	F	Doble orificio mitral	Coartación de la aorta PCA	18 48/30/38 8 3	Doble OM CoAo PCA	28/10/93 Coartectomía y SS de PCA	7 años	Clase I Espera cirugía mitral
7.	5 años	M	Fusión de músculos papilares a las valvas, NO cuerdas tendinosas		15 40/25/33 10 5	VM en paracaídas Fusión de cuerdas tendinosas	5/12/95 prótesis mitral Carbomedics 23	5 años	Clase I
8.	7 años	M	Fusión de comisuras		12 24/10/15 7 2	Fusión de comisuras		4 años	Clase I, en observación
9.	3 años	F	Anillo supravalvular y fusión de comisuras	Diafragma subaórtico	18 64/30/47 21 5	Fusión de comisuras Diafragma subaórtico	1/12/99 Resec. de diafragma supra VM, reparación mitral y resec. subvalvular aórtico	1 años	Clase I
10.	4 años 5 meses	F	Fusión de comisuras	Diafragma subaórtico PCA	22 80/50/78 10 18	Fusión de comisuras diafragma subaórtico		1 años	No quirúrgico por enfermedad vascular pulmonar, clase funcional III
11.	4 años	M	Válvula mitral en paracaídas	Comunicación interventricular	16 60/30/45 10 6	VM en paracaídas	10/6/91 cierre de CIV, marcapaso 22/2/00 prótesis mitral SJ 25	10 meses	Clase I Estenosis subglótica
12.	5 meses	M	Válvula mitral en paracaídas, 2 orificios mitrales	Coartación de la aorta PCA	24 88/68/70 35 4	VMP CoAo PCA	3/5/99 Coartectomía y SS PCA 6/3/00 Reparación mitral	9 meses	Clase I

Tabla I. Estenosis mitral congénita. Experiencia 1991-2001. (Continuación).

No.	Edad	Sexo	Tipo de Obstrucción	Lesiones asociadas	Cateterismo Cuña, TAP: S/D/M, GTM y URP	ECO	Cirugía	Segui-miento	Estado Final
13.	8 meses	M	Fusión de comisuras y cuerdas tendinosas	Comunicación Interventricular	17 85/45/63 14 7	Fusión de comisuras y cuerdas tendinosas	11/6/91 SS de PCA 23/10/91 Rep. mitral y cierre de CIV, 17/3/99 Prótesis mitral SJ 21	9 años 3 meses	Clase I
14.	2 meses	F	Válvula mitral en paracaídas	PCA	18 61/34/47 13 4	VM en paracaídas PCA	13/10/00 SS de PCA	5 meses	Clase II Espera cirugía mit.
15.	2 años 8 meses	M	Válvula mitral en paracaídas	Diafragma subaórtico Aneurisma del septum membranoso no roto	15 33/18/25 7 4	Fusión de comisuras Diafragma subaórtico Aneu. del SM no roto		5 meses	Clase I vigilancia
16.	7 meses	F	Fusión de comisuras	PCA		Fusión de comisuras PCA	13/6/00 Reparación mitral y ligadura de PCA	7 meses	Clase I

Abreviaturas de la Tabla I:

F = Femenino. M = Masculino. CIV = Comunicación interventricular. PCA = Conducto arterioso permeable. TAP = Tronco de arteria pulmonar. S/D/M = Sistólica, diastólica y media SS = Sección y sutura. CoAo = Coartación de la aorta. VMP = Válvula mitral en paracaídas. OM = Orificio mitral, supra = supravalvular

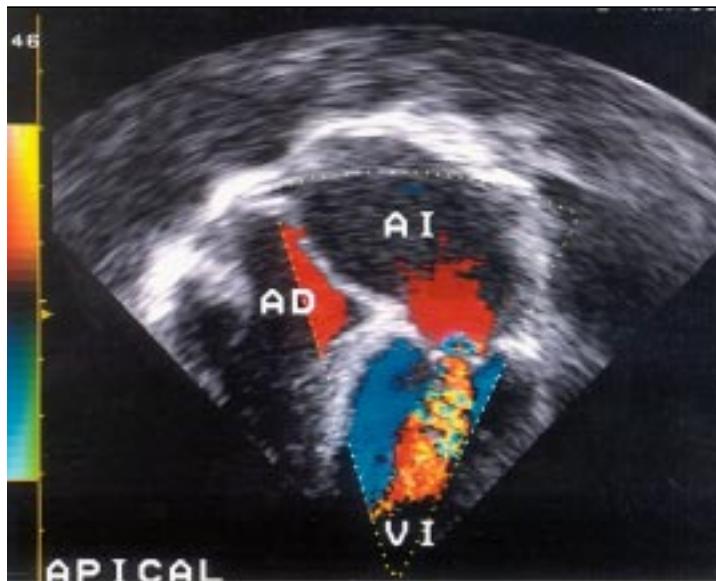


Fig. 1. Ecocardiograma Doppler color, apical cuatro cámaras. Se observa la gran dilatación de la aurícula izquierda, la aceleración del flujo es claramente visible aun desde la superficie auricular de la válvula mitral, el mosaico de color se expresa a lo largo del ventrículo izquierdo por la estenosis mitral debida a fusión de comisuras y cuerdas tendinosas. (caso 16, femenino de 7 meses).

izquierda a derecha; dos enfermos (12.5%) con cardiomegalia III y datos de hipertensión venocapilar (*Fig. 3*), en un enfermo cardiomegalia III con flujo disminuido y cardiomegalia I en dos.

En todos los enfermos se realizó ecocardiograma Doppler color. El tipo de obstrucción mitral (*Tabla I*) fue diagnosticado correctamente en 12 enfermos (75%). En el enfermo 9 no se identificó el diafragma supravalvular mitral que se encontraba a 1 mm de la válvula y en otro enfermo se diagnosticó válvula mitral en paracaídas con fusión de cuerdas tendinosas, cuando en la cirugía no se encontraron cuerdas tendinosas y los dos músculos papilares se fusionaban directamente con las valvas (caso 7). En el último enfermo, la comisurotomía mitral se realizó en base al diagnóstico clínico y ecocardiográfico (caso 16). El estudio de cateterismo cardiaco se realizó en 15 enfermos, la presión en cuña fue de 18.4 ± 4 mmHg (de 12 a 37); las presiones registradas en la arteria pulmonar fueron sistólica 61 ± 21 mmHg, diastólica 34 ± 15 mmHg y media de 47 ± 18 , el gradiente transmitral (GTM) fue de 12.9 ± 7.3 mmHg (de 7 a 35) y las unidades de resistencia pulmonar (URP) de 5.5 ± 3.8 (UW).

Cardiología intervencionista. Se utilizó en un enfermo: se efectuó angioplastía en coartación de la aorta al año de edad, valvuloplastía mitral con balón de Inoue a los 2 años de edad en 1993, caso previamente reportado,¹¹ y colocación de stent por recoartación a los 9 años (caso 5). **Procedimientos quirúrgicos (*Tabla I*).** Trece (81%) de los 16 enfermos han recibido algún tipo de trata-

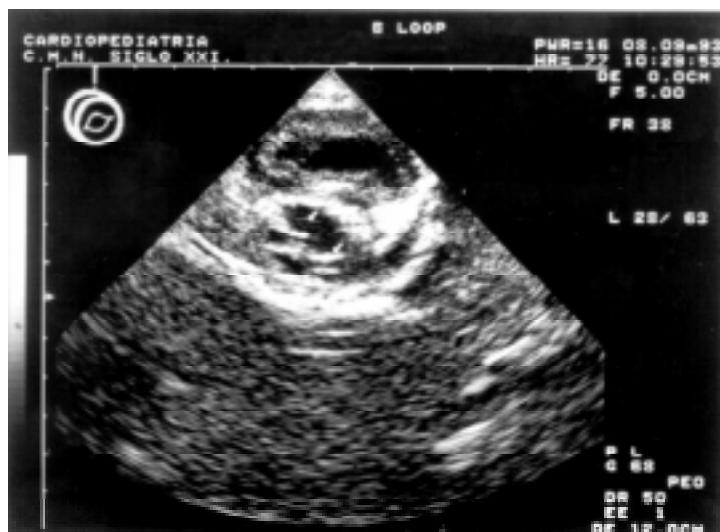


Fig. 2. Ecocardiograma paraesternal eje corto a nivel de la válvula mitral, se observan claramente los dos orificios mitrales señalados por las flechas (caso 6, femenino de 7 meses de edad).

Tabla II. Lesiones asociadas, n = 14.

Lesiones asociadas	No.	%
PCA	8	57
Coartación de la aorta	5	35
Estenosis subvalvular aórtica	4	28
CIV	4	28
Aneurisma del septum membranoso no roto	1	7

PCA = Conducto arterioso persistente, CIV = Comunicación interventricular.

Nota: La suma de porcentajes es mayor de 100 debido a que algunos enfermos tuvieron más de una lesión asociada.

miento quirúrgico, todos los enfermos sintomáticos en clase III por insuficiencia cardiaca. La mortalidad operatoria global fue de 2 casos (12.5%). En 8 enfermos (50%) se indicó cirugía no mitral como procedimiento inicial: sección y sutura del conducto arterioso permeable en 4, coartectomía con anastomosis término-terminal junto con sección y sutura del conducto en 4, con el propósito de reducir el gradiente y retrasar el empleo de la DCP. En un enfermo (caso 11) la cirugía inicial había sido el cierre de una comunicación interventricular.

Reparación mitral quirúrgica. Se efectuó en 6 casos. En el enfermo con diafragma supravalvular mitral y fusión de comisuras (caso 9), la resección del diafragma se hizo al inicio en el borde de posterior y terminó en el anterior, separando el diafragma de las valvas y cuidando no dañarlas, luego se efectuó la comisurotomía mitral. En los enfermos con fusión de comisuras y cuerdas tendinosas, (casos 1, 4, 13 y 16), se hizo la comi-

surotomía combinada con fenestración de las cuerdas y separación de músculos papilares para ampliar el espacio entre las cuerdas y la excursión de las valvas y se resecó el tejido redundante entre las cuerdas. Dos de estos casos, 8 años después requirieron prótesis mitral (casos 4 y 13) (*Tabla I*). En el enfermo con válvula mitral en paracaídas y doble orificio mitral (caso 12), el músculo papilar único fue separado mediante una incisión en dos: una porción posterior y otra anterior, las cuerdas tendinosas fueron fenestradas y el puente de tejido valvar que producía los dos orificios fue resecado. En combinación con la reparación mitral se cerró una comunicación interventricular en 3 casos, uno de los cuales falleció en la operación al inicio de esta serie (caso 1). La implantación de prótesis mitral se llevó a cabo en 4 enfermos, en dos de ellos esto ocurrió 8 años después de la reparación mitral debido a insuficiencia mitral severa, en los otros dos el implante protésico fue primario. Uno de estos casos tenía fusión directa de los músculos papilares a las valvas mitrales, lo que impidió la reparación (caso 7) y en el otro enfermo, (caso 11) la evaluación intraoperatoria después de la comisurotomía valvular, separación de músculos papilares y fenestración de cuerdas, reveló inadecuada coaptación de las valvas provocando insuficiencia mitral importante por lo que se procedió al implante protésico. Las prótesis utilizadas fueron St. Jude 21, CarboMedics 23, St. Jude 25 y St. Jude 25 respectivamente (casos 4, 7, 11 y 13). La derivación cardiopulmonar (DCP) en las reparaciones mitrales fue de 128 ± 16 minutos y el pinzamiento aórtico de 45 ± 12 , sin diferencia estadística con relación a los tiempos de implantación de prótesis mitral 118 ± 12 de DCP y 33 ± 11 minutos de pinzamiento aórtico. Los cuatro enfermos con prótesis reciben anticoagulación oral para mantener niveles de INR entre 2.5 y 3.5.

Casos médicos. Tres enfermos no han sido operados, dos de ellos por presentar lesiones poco severas con presiones pulmonares normales o ligeramente elevadas (casos 8 y 15) y el tercer caso, un masculino de 4 años de edad con estenosis mitral significativa GTM de 10, y conducto arterioso reverso, las URP fueron de 18. En este enfermo las URP, relación de flujos de 0.56, y la evaluación angiográfica de la distribución de las ramas de la arteria pulmonar que reveló gran dilatación del tronco y segmento proximal de ambas ramas, reducción brusca del calibre de las mismas con tortuosidades en las ramas arteriales

distales y fase capilar muy disminuida predominantemente en los lóbulos inferiores, determinaron que se considerara fuera de posibilidades quirúrgicas, por resistencias pulmonares fijas.

Seguimiento

El seguimiento global fue de 3.5 ± 3 años (de 0 a 10 años). El seguimiento en 5 de los 6 enfermos sobrevivientes de reparación quirúrgica mitral fue de 3.6 ± 2.3 años, el primer caso (caso 1) falleció en la operación sin poder salir de DCP, no se consiguió el estudio necrópsico. Dos de los sobrevivientes de reparación mitral requirieron prótesis mitral 8 años después, por insuficiencia mitral severa (casos 4 y 13), los otros tres se encuentran en clase funcional I. El seguimiento a partir del implante de prótesis mitral en 4 enfermos fue de 2.2 ± 1.9 años, ninguno ha requerido reoperación en corazón, sin embargo, uno (caso 11) desarrolló estenosis subglótica postintubación que requirió tratamiento quirúrgico. Este mismo caso ha-

bía sido operado de cierre de una comunicación interventricular a los 4 años en otra ciudad sin diagnosticarse la estenosis mitral, la cual fue corregida 9 años después con prótesis de St. Jude 25. Los 4 enfermos con prótesis mitral se encuentran bajo anticoagulación oral en clase funcional I. En los enfermos con manejo médico el seguimiento fue de 2.6 ± 1.2 años.

Cuando el GTM inicial de todo el grupo 13 ± 7.05 mmHg (de 7 a 35), se comparó con el GTM final, 7.64 ± 3.4 mmHg (de 3 a 15) de los sobrevivientes, la diferencia no fue estadísticamente significativa; sin embargo, cuando se comparó el GTM promedio de los sometidos a reparación quirúrgica mitral antes 22.6 ± 11.5 mmHg y después de la reparación 4.75 ± 1.5 , la diferencia si fue significativa ($P < 0.05$), igualmente la reducción del gradiente antes, 12 ± 2.3 mmHg y después, 6 ± 1.15 mmHg del implante de prótesis mitral fue significativa ($P < 0.05$). La diferencia entre el GTM inicial 9.5 ± 2.12 mmHg y el final 7.5 ± 2.1 mmHg de los enfermos sometidos a cirugía no mitral no fue significativa. Uno de estos enfermos falleció 4 meses después de coartectomía, sección y sutura del conducto arterioso en el servicio de urgencias de su clínica en un cuadro compatible con edema agudo pulmonar, no se consiguió el estudio necrópsico. Los otros 3 enfermos operados de cirugía no mitral se encuentran en clase I, dos de ellos y en clase II el otro, los tres en espera de cirugía mitral. De los 3 enfermos con manejo médico exclusivamente, el caso 10, masculino de 4 años, fue considerado no quirúrgico por la presencia de hipertensión pulmonar severa por resistencias fijas, URP de 18 y evidencia angiográfica de corto circuito reversible a nivel del conducto arterioso, a un año de observación continua en clase III. Los otros dos enfermos (casos 8 y 15) con estenosis mitral poco severa, a 4 años y 5 meses de seguimiento respectivamente, se encuentran en clase funcional I sin incremento en el gradiente transmitral ni en la cardiomegalia I.

Discusión

Entre los 16 casos estudiados en 10 años, la mayoría tenía lesiones asociadas (87%), generalmente obstructivas, destacando la coartación de la aorta, como ha sido reportado previamente.^{1,2,12} Con el objetivo de reducir las manifestaciones de congestión pulmonar y retrasar la intervención en la válvula mitral, fueron operados 8 enfermos del conducto y/o coartación aórtica, de éstos sólo dos se



Fig. 3. Telerradiografía de tórax posterior anterior. Se observa cardiomegalia global grado III con datos de hipertensión venocapilar e hiperflujo pulmonar. Masculino de 5 meses de edad con válvula mitral en paracaídas, dos orificios mitrales, coartación de la aorta y conducto arterioso permeable (caso 12).

mantienen en clase I sin operación mitral, un enfermo falleció en edema pulmonar 4 meses después en su clínica, todos los demás requirieron cirugía mitral. El GTM pre y postoperatorio en estos enfermos no disminuyó significativamente. Por lo anterior, se desprende que no se justifica la que podríamos llamar "paliación" indirecta de la lesión mitral. Si bien es cierto que el cirujano enfrenta serias dificultades para la reparación quirúrgica, 75% de los casos en nuestra serie fueron susceptibles de reparación mitral inicial que puede resolver favorablemente la lesión y retrasar el implante protésico. Cuando la lesión no es susceptible de reparación y el anillo es hipoplásico, se ha propuesto el implante supraanular de la prótesis, dentro de la aurícula izquierda, sin embargo, los resultados hemodinámicos no han sido del todo satisfactorios.¹³ Seis de nuestros casos fueron susceptibles de reparación mitral, la mayoría con comisurotomía valvular, y fenestración de cuerdas tendinosas fusionadas en válvulas con dos músculos papilares en 4 casos y con válvula mitral en paracaídas en uno, la reparación fue tolerada por 8 años en dos casos que finalmente requirieron prótesis mitral. En un enfermo, la resección del diafragma supravalvular mitral y la comisurotomía mitral dieron excelentes resultados como ha sido reportado. De los dos enfermos en los que se requirió prótesis mitral de primera intención, ambos tuvieron válvula mitral en paracaídas y los otros dos fueron los que tenían reparación mitral previa. La válvula mitral en paracaídas ocupó el segundo lugar como tipo de obstrucción en nuestra experiencia. El seguimiento de los 4 enfermos con prótesis no reveló accidentes tromboembólicos ni reoperaciones a 2.2 ± 1.9 años de seguimiento, sin embargo, debe enfatizarse que a excepción del anillo supravalvular mitral,¹⁴ el tratamiento quirúrgico de la estenosis mitral no es curativo, por lo que la indicación quirúrgica debe hacerse en enfermos claramente sintomáticos. Se ha reportado hasta un 50% de reintervenciones a 3 años en población pediátrica con prótesis mitral.⁹ Notable-

mente en esta serie, un enfermo tratado con valvuloplastía mitral con balón de Inoue en una válvula con dos músculos papilares,¹¹ ha evolucionado satisfactoriamente después de 7 años de seguimiento; en este mismo enfermo se ha tratado la coartación aórtica, primero con angioplastía con balón y 9 años después con "stent" con resultados igualmente satisfactorios, sin embargo, el enfermo requirió resección quirúrgica de diafragma subaórtico y ha desarrollado insuficiencia aórtica significativa. No obstante, este enfermo con varias lesiones obstructivas izquierdas, es un ejemplo de terapia combinada: intervencionista y quirúrgica con balance positivo a 9 años de distancia. Existe controversia en la literatura en cuanto a la indicación de valvuloplastía mitral en estenosis congénita, algunos autores han reportado buenos resultados,^{15,16} un requisito para la posible intervención con balón es la presencia de dos músculos papilares con el fin de evitar insuficiencia mitral masiva después del procedimiento.

Limitaciones del estudio. La estenosis mitral congénita es rara por lo que el número de enfermos es reducido y no permite establecer conclusiones generales. Las comparaciones de los gradientes transmitrales fueron hemodinámicos contra gradientes medios obtenidos por ecocardiografía Doppler, finalmente el diseño retrospectivo del estudio impide contar con información completa.

Conclusiones

La estenosis mitral congénita se presenta con un espectro amplio de lesiones asociadas y de tipo de obstrucción. La cirugía de las lesiones asociadas como medio para mejorar el estado del enfermo no se justifica. Dos tercios de los casos con reparación mitral tuvieron éxito inicial, sin embargo, 33% de estos enfermos requirió prótesis a 8 años de la reparación. Los resultados inmediatos y a mediano plazo de los enfermos con prótesis mitral es satisfactorio. Son necesarios estudios prospectivos interinstitucionales en nuestro medio para mejorar nuestro conocimiento.

Referencias

- CARPENTIER A: *Congenital malformations of the mitral valve*. In: Stark J, de Leval M, eds. *Surgery for congenital heart defects*. Londres: Grune and Stratton 1994; 599-614.
- DAOUD G, KAPLAN S, PERRIN EV, DORST J, EDWARDS F: *Congenital mitral stenosis*. Circulation 1963; 27: 185-196.
- RUCKMAN R, VAN PRAAGH R: *Anatomic types of congenital mitral stenosis: report 49 autopsy cases with consideration of diagnosis and surgical implications*. Am J Cardiol 1978; 42: 592-601.
- STRASBURGER J. *Congenital mitral valve disease*. In: GARZON A, BRICKER JT, McNAMARA D, eds. *The Science and Practice of Pediatric Car-*

- diology. Philadelphia, Lea & Febiger 1990; 1308-1315.
5. SHONE JD, SELLERS RD, ANDERSON RC, ADAMS P, LILLEHEI CW, EDWARDS JE: *The developmental complex of "parachute mitral valve", supravalvular ring of the left atrium, subaortic stenosis and coarctation of aorta.* Am J Cardiol 1963; 11: 714-725.
 6. GRIFKA RG, O'LAUGHLIN MP, NIHILL MR, MULLINS CE: *Double transeptal double-balloon valvuloplasty for congenital mitral stenosis.* Circulation 1992; 85: 123-129.
 7. ZIAS EA, MAVROUDIUS C, BACKER CL, KOHR LM, GOTTEINER NL, ROCCHINI AP: *Surgical repair of the congenitally malformed mitral valve in infants and children.* Ann Thorac Surg 1998; 66: 1551-1559.
 8. CHAUVAUD SM, MILHALEANU SA, GAER JAT, CARPENTIER AC: *Surgical treatment of congenital mitral valve stenosis: The Hospital Broussais experience.* Cardiol Young 1997; 7:15-21.
 9. KADובה K, JONAS RA, MAYER JE, CASTAÑEDA AR: *Mitral valve replacement in the first year of life.* J Thorac Cardiovasc Surg 1990; 100: 762-768.
 10. VAN DOORN C, YATES R, TSANG V, DE LEVAL M, ELLIOT M: *Mitral valve replacement in children: mortality, morbidity and haemodynamic status up to medium term follow up.* Heart 2000; 84: 636-642.
 11. LEDESMA VELASCO M, SOLORZANO ZEPEDA F, DAVID GÓMEZ F, ALVA ESPINOZA C, MONTOYA GUERRERO SA, ANTEZANA CASTRO J, ET AL: *Percutaneous mitral commisurotomy with an Inoue catheter in congenital mitral stenosis.* Arch Inst Cardiol Mex 1995; 65: 261-263.
 12. COLES JG, WILLIAMS WG, WATANABE T, SHERRET H, DASMAHAPALVA HK, FREEDOM RM, ET AL: *Surgical experience in patients with congenital mitral valvular anomalies.* Circulation 1987; 76 (Supp III): 117-122.
 13. ADATIA I, MOORE PH, JONAS R, COLAN S, LOCK JM, KEANE JF: *Clinical course an hemodynamic observations after supraannular mitral valve replacement in infants and children.* J Am Coll Cardiol 1997; 29:1089-1094.
 14. SULLIVAN ID, ROBINSON PJ, DE LEVAL M, GRAHAM TP: *Membranous supravalvular mitral stenosis: a treatable form of congenital heart disease.* J Am Coll Cardiol 1986; 8: 159-164.
 15. ALDAY L, JUANEDA E: *Percutaneous balloon dilation in congenital mitral stenosis.* Br Heart J 1987; 57: 479-482.
 16. SPEVAK P, BASS J, BEN-SHACHAR G, HESSLEIN P, KEANE J, PERRY S, ET AL: *Ballon angioplasty for congenital mitral stenosis.* Am J Cardiol 1989; 66: 472-476.