

3  
Lej. 11205

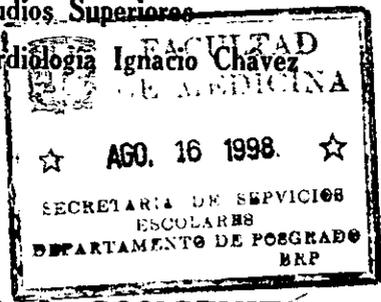


# Universidad Nacional Autónoma de México

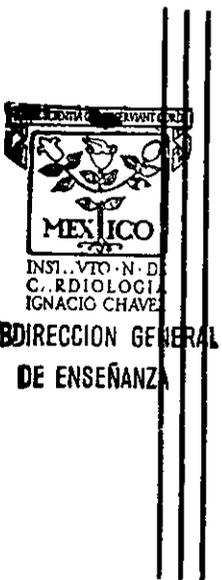
Facultad de Medicina

División de Estudios Superiores

Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez



## ESTENOSIS MITRAL CONGENITA



*Ignacio Chávez Rivera*

Dr. Ignacio Chávez Rivera  
Director del Curso

*Alfonso Buendía H.*

Dr. Alfonso Buendía H.  
Director de Tesis

*Jaime Roberto Arriola Ruíz*

# T E S I S

Que para obtener el título de:  
ESPECIALISTA EN CARDIOLOGIA

P r e s e n t a :

**Dr. Jaime Roberto Arriola Ruíz**



INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA México, D. F.

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

1998

265075

1984-1998



Universidad Nacional  
Autónoma de México



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

A MIS PADRES  
Y MIS HERMANOS,  
POR SU CARINO, APOYO  
Y CONFIANZA EN MI.

AL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA  
IGNACIO CHAVEZ, POR HABERME DADO LA  
OPORTUNIDAD DE MEJORAR MI FORMACION  
PROFESIONAL.

AL DR. ALFONSO BUENDIA, MI SINCERO  
AGRADECIMIENTO POR SU AYUDA EN LA  
REALIZACION DE ESTE TRABAJO.

A MIS COMPAÑEROS, AMIGOS Y A TODO  
EL PERSONAL DEL INSTITUTO, POR SU  
AMISTAD Y CARINO.

A LA SRITA. LAURA ILLESCAS  
POR SU AYUDA EN EL TRABAJO  
MECANOGRAFICO.

## I N D I C E

INTRODUCCION.....	1
DEFINICION.....	2
INCIDENCIA.....	3
ASPECTO HISTORICO.....	4
MATERIAL Y METODO.....	7
RESULTADOS.....	9
DISCUSION.....	16
TABLAS.....	32
FIGURAS.....	53
BIBLIOGRAFIA.....	58

## INTRODUCCION

La estenosis mitral congénita es una de las causas de obstrucción al vaciado del atrio izquierdo en la infancia y la niñez (1). Como malformación aislada ocurre en forma poco frecuente y generalmente está asociada a otras anomalías congénitas cardíacas, especialmente lesiones obstructivas del corazón izquierdo y menos comúnmente a lesiones con cortocircuito intra o extracardíaco (2,3).

El diagnóstico de estenosis mitral en la infancia es difícil, y este grado de dificultad aumenta debido a la usual asociación de otras anomalías congénitas cardíacas; ya que pueden modificar en forma importante las secuelas hemodinámicas, e incluso hacer demasiado riesgoso o impedir el tratamiento quirúrgico.

Las lesiones estenóticas congénitas de la válvula mitral pueden variar en grado de severidad; desde la forma extrema asociada al síndrome de corazón izquierdo hipoplásico; hasta deformidad ligera con mínimo componente estenótico. En presencia de un ventrículo izquierdo funcionando, la anomalía es compatible con la vida; la válvula estenótica produce un aumento de la presión proximal a la válvula mitral, con hipertensión en aurícula izquierda, lecho venocapilar pulmonar, arteria pulmonar y finalmente insuficiencia cardíaca.

## DEFINICION

La estenosis mitral congénita se puede definir como una anomalía del desarrollo de los velos valvulares, comisuras, espacios intercordales, músculos papilares, anillo ó área supravalvular inmediata; que produce obstrucción al llenado ventricular izquierdo (4). Esta es una definición amplia ya que incluye el área supravalvular inmediata, lo que incluye los casos de anillo supravalvular mitral; entidad que no todos los autores aceptan como estenosis mitral; pero que fisiopatológicamente se comporta como tal.

A diferencia de la estenosis mitral reumática, en la estenosis mitral congénita el problema anatómico es distinto porque el aparato valvular no está formado normalmente (5). Este es un aspecto muy importante, ya que de él depende el tratamiento quirúrgico en los casos que lo requieren.

En una serie de cuarenta y nueve casos de autopsia, se describen cuatro tipos anatómicos (6): 1) estenosis mitral congénita típica (cuerdas tendinosas cortas, obliteración de los espacios intercordales y reducción de la distancia interpapilar); 2) estenosis mitral congénita hipoplásica (todos los componentes del aparato valvular presentes, pero en miniatura), asociada al síndrome del corazón izquierdo hipoplásico; 3) anillo supravalvular mitral, y 4) válvula mitral en paracaídas.

En otra serie de cincuenta y cinco casos de autopsia, se encontró valvulopatía mitral congénita primaria en veintinueve casos y secundaria en veintiseis casos. Las anomalías primarias

fueron clasificadas de acuerdo a los cuatro componentes del aparato valvular: Velos valvulares, comisuras, cuerdas tendinosas y músculos papilares. La lesión más común fué la anomalía de los músculos papilares; en segundo lugar anomalía de los velos valvulares (se incluyó el anillo supra valvular mitral); luego la fusión de comisuras y algunos casos con afección de más de uno de los componentes del aparato valvular (7).

#### INCIDENCIA

Los diversos reportes varían poco en cuanto a los porcentajes de incidencia, tanto en series clínicas como de necropsia. En una serie de doscientos diez casos de autopsia de niños con enfermedad cardíaca congénita, se encontró una incidencia de estenosis mitral aislada de 0.43%, y de estenosis mitral asociada a otras anomalías de 4.3% (3).

Otro reporte indica que ocurre en 0.6% de pacientes con enfermedad cardíaca congénita, en la necropsia; y que varía de 0.21% a 0.42% en series clínicas (4). En el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez", se reporta en 0.21% de frecuencia entre las cardiopatías congénitas (8).

En una serie de mil casos de enfermedad cardíaca congénita, Abbott encontró solo seis casos de estenosis mitral congénita aislada. Los defectos más comúnmente asociados a estenosis mitral son: coartación de la aorta, estenosis aórtica, persistencia del conducto arterioso, hipoplasia de ventrículo izquier-

do y aorta ascendente, y algunos casos de comunicación inter-ventricular (9).

Hay algunos reportes que hacen énfasis a la asociación con la coartación aórtica, en un estudio de trescientos treinta y tres pacientes operados de coartación aórtica se encontraron veintitres casos de valvulopatía mitral congénita, o sea 7%; y en una serie de setenta y cuatro casos de autopsia de niños con coartación aórtica, dieciséis tenían valvulopatía mitral, o sea 22% (10).

#### ASPECTO HISTORICO

El primer caso de estenosis mitral congénita fué descrito en 1846 por Smith (5); y el primer caso de estenosis mitral congénita en su forma aislada fué descrito por Summons en 1906. En una revisión de Donally en 1924 encontró doce casos de estenosis mitral, algunos asociados a corazón izquierdo hipoplásico. En 1953 Bower y asociados reportaron el primer caso clínico probado de estenosis mitral congénita aislada.

Los reportes de ésta patología son de casos individuales o series cortas y se suceden en forma esporádica, hasta 1954 en que Ferencz y colaboradores (3) revisan la literatura al respecto y encuentran un total de treinta y cuatro casos; de los cuales solamente ocho son de estenosis mitral aislada y el resto de casos estan asociados a otras anomalías cardiacas congénitas; entre las cuales predominan las lesiones obstructivas del corazón izquierdo y la persistencia del conducto arterioso. Además ellos agregan nueve casos de su propia experiencia,

todos asociados a otras anomalías congénitas cardíacas.

Posteriormente aumentan los reportes sobre la enfermedad, aunque las series de casos no son grandes. La mayoría de trabajos coinciden en señalar la rareza de la lesión en su forma aislada, y por varios años el interés por la estenosis mitral congénita fue puramente académico; el diagnóstico en vida del paciente era excepcional y la discusión del problema era del embriólogo y del patólogo que trataban de describir y explicar el origen de la anomalía (2,3,5,11,12). Se hace énfasis en que la estenosis mitral congénita, tanto en su forma aislada como asociada a otras lesiones congénitas es de mal pronóstico; y si provoca insuficiencia cardíaca en la infancia, raramente es compatible con la vida más allá de los dos años de edad (9,12,13,14).

Sin embargo el progreso de la cirugía cardíaca, hizo posible la cura potencial de esta patología. La historia quirúrgica de la estenosis mitral congénita comienza en 1949 cuando Swan reporta el primer intento de reparación de un defecto cardíaco asociado a esta lesión; la paciente fue una niña de once años de edad que murió al seccionarle el conducto arterioso, la autopsia reveló una estenosis mitral congénita. En 1953, Jacobson reportó el primer caso de estenosis mitral congénita asociada a coartación de la aorta que fue llevado a cirugía; un paciente de dos años de edad que falleció al reseccionarle la coartación aórtica.

La primera intervención directa sobre una estenosis mitral congénita la hizo Bower en 1953; fueron dos pacientes operados de comisurotomía mitral cerrada; el primero un niño de cinco años y medio, por técnica digital, el segundo un niño de nueve años y medio, con un dilatador de Brock (9). En 1964 Young y Robinson reportaron la primera sustitución valvular exitosa, en un niño de diez años de edad, con una válvula mitral congénitamente mal formada.

Los resultados de los primeros intentos quirúrgicos no fueron satisfactorios, pero mejoraron con el uso de la circulación extracorpórea. En una revisión de veinte años de la literatura, hasta 1971; Humblet y asociados encuentran cincuenta casos de comisurotomía mitral (abierta o cerrada) con una mortalidad del 50%; sustitución valvular mitral por prótesis de esfera o de disco en ocho pacientes, con uno fallecido.

Las revisiones más recientes de la literatura en relación a estenosis mitral congénita son: una de 1967 que encuentra ciento treinta y un casos; cuarenta de la forma aislada, cincuenta con lesiones asociadas y treinta y seis donde no se anota éste aspecto; y otra de 1975 que encuentra un total de 60 casos de estenosis mitral congénita aislada (16).

Como puede apreciarse las malformaciones congénitas que afectan el aparato valvular mitral, que determinan estenosis son diversas y de manejo difícil; además están frecuentemente asociadas a otras lesiones cardíacas congénitas, por lo que su diagnóstico es difícil. La relativa rareza de ésta malformación puede explicar el por que del progreso lento en su evaluación y tratamiento.

En el momento actual se precisa que el diagnóstico de estenosis mitral sea exacto y una valoración precisa de la anatomía del aparato valvular mitral, así como de la repercusión hemodinámica y anomalías asociadas. Además de los tradicionales recursos de la clínica, radiología, electrocardiografía y fonocardiografía; se ha progresado bastante en cuanto al diagnóstico; con el progreso del cateterismo y angiografía, el advenimiento y refinamiento de la ecocardiografía, aunado a la mejora en las técnicas quirúrgicas; permite ahora ofrecer una mejora en cuanto al tratamiento de éste problema.

El propósito de éste trabajo es revisar el curso clínico, signos hemodinámicos, tratamiento y pronóstico de veintitres pacientes con estenosis mitral congénita, vistos en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, entre los años de 1955 a 1985.

#### MATERIAL Y METODO

Se revisan veintitres casos de pacientes con estenosis mitral congénita; en diez pacientes como lesión aislada y en el resto con lesiones cardíacas congénitas asociadas.

Para la obtención de éste material se revisaron los registros del Departamento de Bioestadística y se seleccionaron los expedientes clínicos, en cuyo diagnóstico final se incluía el de estenosis mitral congénita.

Se revisó en el Departamento de Archivo, en forma individual cada uno de los expedientes. La información que se tomó

en consideración incluye: edad, sexo antecedentes en relación al problema, síntomas directos o indirectamente relacionados al padecimiento, signos clínicos de la exploración física inicial; los estudios iniciales de electrocardiograma (12 derivaciones), radiografía de tórax posteroanterior, fonomecanocardiograma, ecocardiograma, cateterismo y angiocardiografía. Finalmente se resumió el tratamiento y la evolución de cada uno de los casos; y se anotan los datos anatómicos de los casos en que hubo comprobación, ya sea en cirugía ó autopsia.

Para poder hacer un análisis adecuado de las características clínicas (lesión, fisiopatología, etc) de los casos que aquí se revisan, se decidió separarlos en grupos de acuerdo a las lesiones asociadas a la estenosis mitral; de tal forma que se hicieron cuatro grupos así: I. Estenosis mitral congénita aislada (10 casos), II estenosis mitral congénita asociada a coartación de la aorta (5 casos), III estenosis mitral congénita asociada a cortocircuito (tres con persistencia del conducto arterioso y uno con comunicación interventricular) y IV estenosis mitral congénita y otras anomalías no incluidas en los grupos anteriores. Se excluyeron los casos de síndrome del corazón izquierdo hipoplásico, tetralogía de Fallot y transposición de las grandes arterias.

Los datos obtenidos se consignan en las tablas de la I a la XIX. Los veintitres pacientes tenían electrocardiograma de doce derivaciones y radiografía de tórax posteroanterior; solamente catorce tenían fonocardiograma; nueve tenían ecocardiograma modo M y cuatro ecocardiograma bidimensional.

Se hizo cateterismo en veinte pacientes y cineangiocardio-  
grama en nueve.

Fueron tratados quirúrgicamente 11 pacientes. Hubo  
seis muertes intrahospitalarias; tres en insuficiencia cardíaca  
grave, dos en el postoperatorio y una postcateterismo.

Se hizo comprobación anatómica de la estenosis mitral  
congénita en 13 pacientes; en la cirugía 8 y en la autopsia en  
cinco. Hubo comprobación anatómica de coartación aórtica en  
tres y persistencia del conducto arterioso en tres, ambas en  
la cirugía. En diez pacientes el diagnóstico de estenosis  
mitral congénita fué clínico y apoyado por los datos de los es-  
tudios de gabinete.

## RESULTADOS

Se presentan los resultados obtenidos de cada uno de los  
pacientes, en forma individual, en las tablas de la I a la XIX;  
y además en forma general se presentan las características  
relevantes de cada uno de los grupos.

### GRUPO I.

El primer grupo comprende 10 pacientes, con estenosis  
mitral aislada a excepción del caso 8, en el cual el estudio  
hemodinámico documentó persistencia de la vena cava superior  
izquierda y el caso 9 en el cual el ecocardiograma y la angio-  
grafía demostraron aorta bivalva, sin estenosis. Los datos de  
estos pacientes se consignan en las tablas I a V.

Las edades variaron entre 11 meses y 12 años, con media de 4 años un mes de edad. Hubo predominio del sexo masculino, 70%. En el 60% se encontró el antecedente de infecciones respiratorias, en el 30% retraso en el desarrollo pondoestatural y retraso mental en el 20%.

En relación a los síntomas el 60% tenían síntomas sugestivos de insuficiencia cardíaca, el 40% estaba completamente asintomáticos y se les encontró soplo cardíaco en revisión médica por otras causas; no hubo otros síntomas de interés. A la exploración física el hallazgo más frecuente fue hipertensión arterial pulmonar (80%) a la auscultación, el 50% tenían signos clínicos de insuficiencia cardíaca congestiva, en el 40% se escuchó ritmo de Duroziez característico de estenosis mitral, en 30% se escuchó soplo diastólico apical que sugería valvulopatía mitral.

En el electrocardiograma inicial todos tenían ritmo sinusal, con desviación del AQRS a la derecha en el 70%, signos de crecimiento ventricular derecho con sobrecarga sistólica en 80%, crecimiento auricular derecho en 70%, crecimiento auricular izquierdo en 50% y dos pacientes tenían bloqueo de rama derecha del haz de His de grado menor e intermedio.

La radiografía de tórax inicial mostró que el 80% tenían cardiomegalia de ligera a moderada, el 50% crecimiento del ventrículo derecho, el 40% crecimiento auricular izquierdo; el tronco de la arteria pulmonar era prominente en el 50%; y hubo hipertensión venocapilar pulmonar de ligera a moderada en el 90%.

Se hizo fonocardiograma en cinco pacientes, en tres confirmó el diagnóstico de estenosis mitral. Se hizo ecocardiograma modo M en seis pacientes, en cuatro fué diagnóstico de estenosis mitral; se hizo ecocardiograma bidimensional en tres y en dos hubo datos para el diagnóstico de estenosis mitral.

Se hizo cateterismo venoso en seis pacientes, venoso y transeptal en dos y venoso y arterial en uno. En un paciente no se realizó cateterismo. En ninguno se encontró cortocircuito intra o extracardíaco, ni trayectos anormales del cateter. La presión sistólica de la arteria pulmonar varió de 39 a 110 mm Hg., con media de 69 mm Hg. La presión capilar pulmonar varió de 10 a 32 mm Hg., con media de 20 mm Hg. Se hizo cineangiograma en arteria pulmonar en cuatro pacientes, en ventrículo derecho en uno, en ventrículo izquierdo en uno y en aurícula izquierda en uno.

Fueron operados cuatro pacientes. Dos pacientes murieron intrahospitalariamente. A cuatro pacientes se les indicó tratamiento médico, pero ya no regresaron al hospital. Cinco pacientes tuvieron comprobación anatómica de la valvulopatía mitral.

#### GRUPO II

Este grupo comprende cinco pacientes con estenosis mitral congénita asociada a coartación de la aorta, los datos individuales de cada paciente se consignan en las tablas VI a X.

Las edades variaron de 5 a 35 años, con media de 10 años. Hubo predominio del sexo masculino, 60%. En un paciente hubo antecedentes de valvulopatía mitral en dos hermanos, otro tuvo infecciones respiratorias frecuentes.

En relación a los síntomas, el 60% tenía manifestaciones de insuficiencia cardíaca de grado moderado a grave. A la exploración física los cinco tenían disminución o ausencia de pulsos femorales, auscultación de hipertensión pulmonar en cuatro, ritmo de Duroziez en dos y signos de insuficiencia cardíaca importante también en dos pacientes.

En el electrocardiograma todos estaban en ritmo sinusal, con desviación del AQRS a la derecha en tres, con crecimiento auricular derecho en todos, crecimiento auricular izquierdo y ventricular derecho en cuatro.

En la radiografía de tórax los cinco tenían cardiomegalia moderada, hipertensión venocapilar pulmonar moderada en cuatro; crecimiento auricular izquierdo y ventricular derecho en tres.

Se hizo fonocardiograma en cuatro; en tres se encontraron datos de estenosis mitral y coartación aórtica. En uno se hizo ecocardiograma modo M y se encontraron datos de estenosis mitral predominante.

Se hizo cateterismo venoso, transeptal y arterial en dos; venoso y transeptal en uno y venoso en uno; en un paciente no se hizo. No hubo cortocircuito demostrable. La presión sistólica de la arteria pulmonar varió de 32 a 130 mm Hg.,

con media de 76 mm Hg. La presión capilar pulmonar varió de 14 a 32 mm Hg., con media de 20 mm Hg. En un paciente se hizo angiograma en aurícula izquierda, en otro en ventrículo izquierdo y en otro en aorta ascendente.

Fueron operados cuatro pacientes; y se hizo comprobación anatómica de la valvulopatía mitral en tres.

### GRUPO III

Este grupo comprende cuatro pacientes con cortocircuito arteriovenoso asociado a la estenosis mitral; tres con persistencia del conducto arterioso y uno con comunicación interventricular. Los datos se consignan en las tablas XI a XIV.

Las edades variaron entre 17 meses y 5 años, con una media de 2 años y 10 meses de edad. Hubo predominio del sexo femenino (3/4). Un paciente tenía el antecedente de valvulopatía pulmonar congénita en una hermana.

Con relación a los síntomas, los más importantes fueron: cianosis labial y ungueal en tres, retraso en el desarrollo pondoestatural en tres y disnea de esfuerzo en dos. A la exploración física los signos más importantes fueron: Auscultación de hipertensión pulmonar en tres, ritmo de Duroziez en dos, soplo diastólico apical sugestivo de valvulopatía mitral en uno, soplo de conducto arterioso en uno; con cianosis dos y en insuficiencia cardíaca congestiva uno.

En el electrocardiograma todos estaban en ritmo sinusal, con crecimiento auricular izquierdo en todos, crecimiento auricular y ventricular derecho en tres y uno con bloqueo de la rama derecha del haz de His, de grado menor.

En la radiografía de tórax los cuatro tenían cardiomegalia moderada, con hiperflujo pulmonar de ligero a moderado; crecimiento del ventrículo derecho en tres y del izquierdo en dos.

Se hizo fonocardiograma en tres, en dos se hallaron datos de estenosis mitral y en uno de estenosis mitral y probable comunicación interventricular. Se hizo ecocardiograma modo M en dos; en uno hubo datos de estenosis mitral y en el otro estenosis mitral y sobrecarga de volumen del ventrículo izquierdo asociada.

Se hizo cateterismo en los cuatro, de tipo venoso. Solamente en un paciente se demostró cortocircuito a nivel ventricular, con salto oximétrico de 1.5 vol %; la presión sistólica de la arteria pulmonar varió de 85 a 96 mm Hg., con media de 88 mm Hg. En los tres pacientes se pasó el conducto arterioso con el cateter. Solo en uno se tomó la presión capilar pulmonar que fué de 10 mm Hg.

Fueron operados tres. Un paciente falleció dentro del hospital. Hubo comprobación anatómica de la valvulopatía mitral en dos.

#### GRUPO IV

Este grupo comprende cuatro pacientes, con otras anomalías no comprendidas en los grupos anteriores. Estenosis mitral, estenosis subvalvular aórtica y persistencia del conducto arterioso; estenosis mitral, coartación aórtica, comunicación interventricular, persistencia del conducto arterioso

y persistencia de la vena cava superior izquierda; estenosis mitral, aurícula única, persistencia del seno venoso de las venas pulmonares; y estenosis mitral e hipoplasia del arco aórtico. Los datos se consignan en las tablas XV a XIX.

Las edades variaron de 2 meses a 15 años, tres pacientes eran menores de dos años. Tres fueron de sexo femenino y uno masculino. Dos tenían historia de infecciones respiratorias. Los síntomas sobresalientes fueron: insuficiencia cardíaca en tres, cianosis en dos y desarrollo pondoestatural deficiente en uno. A la exploración física en tres había datos de hipertensión arterial pulmonar, tres con signos de valvulopatía mitral y dos en insuficiencia cardíaca moderada.

En el electrocardiograma todos estaban en ritmo sinusal, con AQRS a la derecha en tres; con datos de crecimiento auricular derecho, ventricular derecho y auricular izquierdo en tres; bloqueo aurículoventricular de primer grado y bloqueo de rama derecha del haz de his en uno.

En la radiografía de tórax todos tenían cardiomegalia de moderada a importante, hiperflujo pulmonar en tres. Se hizo fonocardiograma en dos; en uno hubo datos de estenosis mitral y estenosis aórtica y en el otro comunicación interventricular con probable estenosis mitral. Se hizo ecocardiograma bidimensional en uno y se encontraron datos de valvulopatía mitral.

Se hizo cateterismo venoso en tres; se demostró por oximetría y catéter un conducto arterioso en uno; la presión sistólica de la arteria pulmonar varió de 57 a 122 mm Hg, y la presión capilar pulmonar de 6 a 22 mm Hg. Se hizo cineangiograma en arteria pulmonar en un paciente. No se hizo cateterismo en un paciente.

Tres pacientes fallecieron dentro del hospital. Solamente en uno se intentó el tratamiento quirúrgico. Hubo comprobación anatómica de la valvulopatía mitral en tres pacientes.

#### DISCUSION

La estenosis mitral congénita sigue siendo una lesión rara, aquí se revisan 23 casos en un período de 30 años. Sin embargo el interés por ésta entidad ha dejado de ser puramente académico, ya que en la actualidad se dispone de tratamiento para la misma. Esto hace necesario el diagnóstico correcto, la precisión de sus características anatómicas y la evaluación de la alteración hemodinámica de la malformación mitral.

En éste grupo de pacientes la estenosis mitral congénita se presentó en forma aislada en el 43% (10/23) de los casos, frecuencia relativamente más alta que la reportada en la mayoría de trabajos previos. La coartación de la aorta fué la anomalía más frecuentemente asociada, 26% (6/23) de los casos y en segundo lugar la persistencia del conducto arterioso, en 17% (4/23); lo que es similar a la mayoría de series de pacientes reportados.

En general se dice que la estenosis mitral congénita es una lesión de mal pronóstico (4,10,12); y éste empeora con lesiones asociadas. Llama la atención que nuestros casos de estenosis mitral aislada tenían una edad media de cuatro años; y los que tenían coartación aórtica asociada, tenían 10 años de edad. Esto refleja probablemente que el grado de la lesión era moderado, como para permitir esa supervivencia; ya que la misma depende del grado de obstrucción mitral.

#### ETIOLOGIA

Desde el punto de vista clínico, asegurar la naturaleza congénita de la lesión es algunas veces difícil; quizá los datos clínicos más importantes sean: la edad del paciente, la asociación de otras lesiones, especialmente del arco aórtico y la historia negativa de fiebre reumática. Se considera que la estenosis mitral adquirida es excepcional antes de los tres años de edad (5,9). En niños mayores a veces no es posible hacer tal diferenciación.

En nuestros casos con estenosis mitral aislada hubo comprobación anatómica, de la naturaleza congénita en cinco casos; en el resto de pacientes hubo comprobación en ocho, además de que todos tenían otra lesión asociada.

Como sucede con la mayoría de las cardiopatías congénitas la etiología de la malformación mitral es discutible y se han propuesto diversos factores etiológicos que incluyen: una anomalía embrionaria del desarrollo, endocarditis fetal, proceso inflamatorio de causa desconocida y fibroelastosis endocárdica primaria (13,17).

## FISIOPATOLOGIA

Las alteraciones hemodinámicas provocadas por la estenosis mitral han sido ampliamente descritas (3,8,9,13,18). En relación directa al grado de obstrucción al vaciamiento de la aurícula izquierda, se produce un aumento de la presión media de dicha cámara. Este aumento de presión es transmitido en forma retrógrada al lecho vascular pulmonar, lo que provoca congestión pulmonar, hipertensión venocapilar y arterial pulmonar. Estas alteraciones son inicialmente reversibles al solucionar la obstrucción mitral; pero dependiendo del grado de alteración y del tiempo que ésta dure, pueden producirse cambios vasculares pulmonares irreversibles, con hipertensión pulmonar "fija".

Cuando la hipertensión pulmonar es de considerable magnitud, puede llevar a claudicación del ventrículo derecho, con el desarrollo de insuficiencia cardíaca derecha; la que en cierta forma protege del desarrollo de edema pulmonar, pero a costa de hipertensión venosa sistémica y un estado congestivo global.

Esta secuencia de acontecimientos explica las manifestaciones clínicas que se presentan en éstos pacientes. En nuestro grupo I de pacientes hubo historia de infecciones respiratorias frecuentes en el 60%, lo que indica un estado congestivo pulmonar. También se encontraron síntomas de insuficiencia cardíaca en el 60% de los casos, que es el cuadro clínico de presentación. Sin embargo hubo un 40% de pacientes

asintomáticos, lo que indica que en éste grupo de pacientes la severidad de la obstrucción mitral no era crítica.

En los casos en que la estenosis mitral se asocia a una coartación de la aorta o estenosis aórtica (valvular ó subvalvular), las manifestaciones clínicas tienden a presentarse a edades más tempranas y encierran un pronóstico peor (10,19); ya que se produce obstrucción a dos niveles, uno al vaciamiento de la aurícula izquierda y otro al vaciamiento del ventrículo izquierdo. Si la obstrucción aórtica no es tan importante, como para provocar insuficiencia cardíaca, las manifestaciones clínicas y los cambios vasculares pulmonares serán determinados por la obstrucción mitral (3).

En nuestro grupo 11 de pacientes, la edad media de 10 años, habla en favor del grado moderado de las lesiones, aunque se encontraron síntomas de insuficiencia cardíaca en el 60% de ellos. El haber palpado pulsos femorales, aunque disminuidos, en tres de ellos, sugiere que la coartación aórtica no era grave, en ausencia de persistencia del conducto arterioso.

Cuando la estenosis mitral se acompaña de persistencia del conducto arterioso o comunicación interventricular; las alteraciones hemodinámicas pueden variar en dos direcciones. Si hay cortocircuito arteriovenoso a nivel ventricular o arterial pulmonar, el flujo sanguíneo pulmonar estará aumentado, con incremento en la presión arterial y venocapilar pulmonar, ésto acentuará las manifestaciones de la estrechez mitral. Si hay cortocircuito venoarterial, este servirá como vía de escape a la

hipertensión pulmonar y disminuirá la congestión vascular pulmonar, a costa de insaturación periférica, que determinará diverso grado de cianosis; que en el caso del conducto arterioso puede ser diferencial hacia los miembros inferiores. La ocurrencia de cortocircuito arteriovenoso o venoarterial será determinada por la relación que guarden las resistencias arteriales sistémicas y pulmonares (2,3).

El signo de presentación en nuestro grupo III de pacientes fué la cianosis y el retraso en el desarrollo pondoestatural; como cabría esperar los síntomas aparecieron más tempranamente. En ninguno de nuestros casos de persistencia del conducto arterioso se demostró cortocircuito arteriovenoso, lo que demuestra el aumento de las resistencias arteriales pulmonares.

En los pacientes con estenosis mitral, otras lesiones obstructivas del lado izquierdo y cortocircuito intra o extracardíaco; las alteraciones hemodinámicas son menos predecibles y dependerán de la importancia de cada una de las lesiones. La contribución de la estenosis mitral en éstos casos a la fisiopatología es más difícil de determinar; pero en general las manifestaciones clínicas son más tempranas, más graves y de peor pronóstico.

En el grupo IV de pacientes, la mayoría eran menores de tres años y con manifestaciones de insuficiencia cardíaca. Es llamativa la evolución del caso 15 que a pesar de la asociación de diversas lesiones, la sintomatología la inició tardíamente y de progresión lenta; con una supervivencia de 15 años.

## DIAGNOSTICO CLINICO

De acuerdo a las consideraciones fisiopatológicas previas, se entiende que una estenosis mitral importante dará como síntomas: disnea, infecciones pulmonares, insuficiencia cardíaca congestiva, edema pulmonar; o bien manifestaciones menos directas como: retraso en el desarrollo pondoestatural, palidez, sudoración o incluso episodios sincopales ó cianosis (12,13,17,18).

De todos nuestros pacientes, la mitad de ellos, tenían signos clínicos de insuficiencia cardíaca; sin embargo, lo importante es encontrar datos orientadores con respecto al origen de la insuficiencia cardíaca.

El diagnóstico clínico de estenosis mitral debe plantearse cuando hay cardiomegalia, un retumbo diastólico apical, signos de hipertensión arterial pulmonar y puede demostrarse crecimiento de la aurícula izquierda. La presencia en el ápex de un primer ruido intenso y un chasquido de apertura mitral, prácticamente es diagnóstico de estenosis mitral. Sin embargo debido a la marcada deformidad de la válvula en la estenosis congénita, el primer ruido brillante y el chasquido de apertura mitral, son mucho menos frecuentes que en la estenosis mitral adquirida.

Otros factores que dificultan el diagnóstico clínico de la valvulopatía es que en presencia de insuficiencia cardíaca importante e hipertensión arterial pulmonar, el soplo diastólico mitral puede desaparecer; además es bien conocido que las cardiopatías congénitas que cursan con cortocircuito arteriovenoso

importante, pueden producir retumbo diastólico mitral de hiperflujo, sin que exista estenosis (13). Un acompañante muy frecuente como elemento clínico es el reforzamiento del 2o. ruido pulmonar, que traduce hipertensión arterial pulmonar; un cuadro clínico de presentación, bastante común es: insuficiencia cardíaca con hipertensión arterial pulmonar.

En el grupo I de nuestros pacientes hubo datos de hipertensión arterial pulmonar en la mayoría (80%), y en 40% se escuchó el ritmo de Duroziez característico de estenosis mitral y en otro 30% se escuchó un soplo diastólico apical, que sugería valvulopatía mitral. Es decir en la mayoría de los pacientes habían datos clínicos de la anomalía mitral, en los diversos reportes previos estos hallazgos han sido menos frecuentes. En el grupo II, el 80% tenían auscultación de hipertensión arterial pulmonar, pero solamente el 20%, ritmo de Duroziez y todos tenían signos de coartación aórtica, esto es similar a lo reportado en otros trabajos al respecto; de donde se deduce que en presencia de coartación aórtica, la valvulopatía mitral puede pasar desapercibida; por lo tanto no debe olvidarse que es la lesión más frecuente asociada a la anomalía mitral. En el grupo III, también lo más frecuente fue la presencia de hipertensión arterial pulmonar y en tres de cuatro hubo signos de valvulopatía mitral, lo mismo puede decirse del grupo IV. En general parece ser que éste grupo de pacientes, ha tenido mayor frecuencia de datos clínicos de valvulopatía mitral, aunque esto pudiera estar influido por ser una revisión retrospectiva.

## ELECTROCARDIOGRAMA

El signo electrocardiográfico más útil en el diagnóstico de estenosis mitral es el crecimiento auricular izquierdo. En segundo término está el crecimiento ventricular derecho, con o sin datos de sobrecarga de presión, que se presenta cuando la repercusión hemodinámica de la obstrucción mitral es importante. La estenosis mitral adquirida es la principal causa de fibrilación auricular en adultos; en la estenosis mitral congénita muy raramente se presenta ésta alteración del ritmo.

Un paciente con hipertensión arterial pulmonar clínicamente, con o sin insuficiencia cardíaca, que tiene crecimiento auricular izquierdo; el primer diagnóstico de considerar es estenosis mitral.

De nuestros pacientes, todos están en ritmo sinusal. Del grupo I, en el 80% había crecimiento ventricular derecho y sobrecarga sistólica, pero solo en un 50% había crecimiento auricular izquierdo. Del grupo II, el 80% tenían crecimiento auricular izquierdo y ventricular derecho. En el grupo III, todos tenían crecimiento auricular izquierdo y ventricular derecho. En el grupo IV, tenían crecimiento auricular izquierdo y ventricular derecho 3/4.

Estos datos ejemplifican el papel del electrocardiograma en el diagnóstico y valoración de la repercusión hemodinámica de la estenosis mitral.

## RADIOGRAFIA DE TORAX

La radiografía de tórax en posición posteroanterior, es menos útil para establecer el diagnóstico, que para evaluar la repercusión hemodinámica de la cardiopatía. El hallazgo característico de estenosis mitral es la imagen de cuatro arcos en el perfil izquierdo de la silueta cardiaca; éstos están formados por: el botón aórtico, el tronco de la arteria pulmonar, la orejuela izquierda prominente (signo de crecimiento auricular izquierdo) y el ventrículo izquierdo; ésta imagen es más frecuente en estenosis mitral adquirida.

La alteración hemodinámica se evalúa de acuerdo al grado de cardiomegalia y el grado de hipertensión venocapilar pulmonar radiológica; en los casos de cortocircuito sirve para valorar la presencia y grado del flujo sanguíneo pulmonar.

En el grupo I de pacientes hubo cardiomegalia en 80% e hipertensión venocapilar pulmonar en 90% y crecimiento auricular izquierdo en el 40%. En el grupo II todos tenían cardiomegalia, hipertensión venocapilar pulmonar en 80% y crecimiento auricular izquierdo 60%. En el grupo III, todos tenían cardiomegalia con hiperflujo pulmonar, lo mismo puede decirse del grupo IV.

## FONOCARDIOGRAMA

Ha mostrado su utilidad en los casos de auscultación dudosa, para establecer el diagnóstico. También puede valorar la alteración hemodinámica, en base al cálculo de la presión arterial pulmonar. La valoración del 2º ruido aórtico Ch.,

tiene menos valor, debido a la menor frecuencia de chasquido - mitral en la estenosis congénita. Además puede orientar a la presencia de otras lesiones asociadas.

En los 14 pacientes que se hizo fonocardiograma, en 11 hubo datos para el diagnóstico de estenosis mitral; también en la mayoría con lesiones asociadas, hubo datos indicativos de la misma.

### ECOCARDIOGRAMA

En la actualidad es el estudio más valioso para el diagnóstico y valoración no invasiva de la estenosis mitral congénita. Hay diversos reportes que describen los hallazgos ecocardiográficos de la estenosis mitral congénita, tanto en modo M, como Bidimensional y Doppler (20,21,22,23,24,25,26,27).

Hay consenso en que la ecocardiografía modo M, tiene un valor limitado en ésta cardiopatía, pero puede ser útil en determinados casos, más que todo para establecer el diagnóstico de anomalía mitral. La ecocardiografía bidimensional es mucho más útil, merced a su capacidad de definir las características anatómicas del aparato valvular mitral. Con la ayuda de la técnica Doppler, se puede determinar la presencia de flujo transvalvular turbulento, indicativo de estenosis valvular.

De los nueve pacientes con ecocardiograma modo M, hubo datos de estenosis mitral en siete; y de los cuatro con ecocardiograma bidimensional hubo estenosis mitral en tres.

La ecocardiografía bidimensional parece muy prometedora en cuanto a la valoración anatómica de la estenosis mitral congénita.

## CATETERISMO Y ANGIOCARDIOGRAFIA

Es el procedimiento de mayor valor en la actualidad para definir tanto la presencia de las lesiones anatómicas, como su repercusión hemodinámica y de quien depende en gran medida la decisión del tratamiento quirúrgico de esta patología.

El cateterismo cuantifica las presiones de las diversas cámaras cardíacas y los circuitos vasculares, tanto pulmonar como sistémico. Demuestra y cuantifica la presencia de cortocircuitos intra o extracardíacos.

La angiocardiógrafa permite delinear las características anatómicas de las lesiones cardíacas, mediante la inyección de material de contraste en las diversas partes del sistema circulatorio.

Hay diversos reportes de los hallazgos en estenosis mitral congénita (3,9,12,13,18,28). Los hallazgos más comunes son el aumento de la presión media de la aurícula izquierda, la presión capilar pulmonar y la presión arterial pulmonar. La angiocardiógrafa mostrará generalmente un aumento del tamaño de la aurícula izquierda, con retardo en el vaciamiento del medio de contraste de la misma; así mismo anomalía del anillo valvular ó de las valvas de la mitral, en su apertura o cierre. La evaluación de la anomalía de los músculos papilares y apertura mitral es mejor por ventriculografía izquierda (28).

Las lesiones asociadas como coartación aórtica, comunicación interventricular o persistencia del conducto arterioso, serán determinadas por la angiografía, oximetría o el trayecto del cateter.

En el grupo I, se encontró hipertensión arterial pulmonar moderada, con presión sistólica en promedio de 69 mmHg, de hipertensión venocapilar pulmonar importante, en promedio de 20 mm Hg. Se hizo cineangiografía en seis pacientes, cinco fueron en levofase, que mostraron el crecimiento auricular izquierdo y el retardo en el vaciamiento de dicha cámara. En uno se hizo ventriculografía izquierda que mostró la presencia de un solo músculo papilar indicativo de válvula mitral en paracaídas.

En el grupo II, la hipertensión pulmonar fue más importante, con presión sistólica pulmonar en promedio de 76 mm Hg, y presión venocapilar pulmonar también importante, en promedio de 20 mm Hg. En tres casos se hizo cineangiografía que mostraron la coartación aórtica.

En el grupo III, la hipertensión pulmonar fue mayor aún, con presión sistólica en promedio de 88 mm Hg., en tres pacientes se demostró el conducto arterioso permeable, por el trayecto del cateter, ya que no se encontró contaminación en la arteria pulmonar, por oximetría. Se mostró cortocircuito arteriovenoso en el caso con comunicación interventricular. Se hizo cineangiografía en levofase, solo en un paciente.

En el grupo IV, los hallazgos fueron menos uniformes, pero hubo diverso grado de elevación de la presión arterial y venocapilar pulmonar; se hizo cineangiografía en un caso que mostró ventrículo izquierdo pequeño e hipoplasia del arco aórtico.

Como puede deducirse, los datos aportados por éste procedimiento, determina en gran medida, que pacientes son candidatos a tratamiento quirúrgico, el tipo de procedimiento quirúrgico y el momento de realizarlo; de acuerdo a la anatomía de la lesión, su importancia y anomalías asociadas.

#### CONSIDERACIONES QUIRURGICAS

Se han escrito varios trabajos que se refieren a las particularidades anatómicas de la estenosis mitral congénita (6,7,30,50). En general puede decirse que son lesiones complejas, variables de difícil reconocimiento antes y durante la cirugía; están frecuentemente asociadas a otras anomalías congénitas que pueden ocultar o ser ocultadas por la malformación mitral. Debido a su complejidad y relativa rareza, el tratamiento quirúrgico de ésta malformación está sujeto a discusión.

A pesar de los inconvenientes anatómicos que plantea, la corrección quirúrgica de la estenosis mitral congénita es frecuentemente necesaria en la infancia temprana, por el apareamiento de insuficiencia cardíaca, su rápida progresión y su pobre respuesta al tratamiento médico. La mortalidad de niños con estenosis mitral en periodo neonatal es del 20%; en el primer año del 50% y sólo el 20% sobrevive a los 3 años de edad (18,29). La mejora y refinamiento de las técnicas quirúrgicas y la circulación extracorpórea, permiten actualmente ofrecer un mejor pronóstico.

La elección del procedimiento operatorio depende de muchos factores incluyendo el tamaño del paciente y el tipo anatómico específico de valvulopatía mitral. Básicamente puede ser de tres tipos, de acuerdo al nivel de la obstrucción: 1. valvas, 2. cuerdas tendinosas y 3. músculos papilares.

El tipo ideal para comisurotomía es la válvula en forma de embudo (túnel), con comisuras anatómicas bien definidas sin embargo éste tipo es el menos frecuente; es más común la obstrucción subvalvular a nivel de cuerdas tendinosas o músculos papilares. Se han creado diversas técnicas de valvuloplastia para resolver este problema, con resultados variables (6,26,30). Otro aspecto importante a tener en cuenta en la cirugía es la asociación de otras lesiones cardíacas.

La mayoría de los trabajos coinciden en que la cirugía de la valvulopatía mitral congénita debe ser a corazón abierto y bajo circulación extracorpórea (4,9,13,14,16). Hay discusión en cuanto a si se debe tratar de reparar la válvula nativa ó sustituirla por una válvula protésica. Las prótesis valvulares en niños tienen tres inconvenientes importantes: crecimiento del paciente, tromboembolismo (anticoagulantes) y durabilidad de la válvula (10).

En el grupo I, de nuestros pacientes, cuatro fueron operados, dos con comisurotomía mitral abierta y dos con sustitución valvular mitral. La evolución ha sido satisfactoria, están completamente asintomáticos, con un promedio de seguimiento de 5 años. El 20% de pacientes murieron en el hospital,

solo recibieron tratamiento médico. Los hallazgos anatómicos fueron: obstrucción subvalvular por fusión de cuerdas tendinosas y músculos papilares en cuatro, fusión de comisuras en dos, deformidad de las valvas en dos y una válvula mitral en paracaídas.

En el grupo II, se operaron cuatro. Uno de comisurotoma mitral cerrada y resección de coartación aórtica, que mejoró temporalmente y luego reaparecieron los signos de hipertensión venocapilar pulmonar. Uno de comisurotoma mitral abierta, con mejoría que no volvió para la resección de la coartación. Uno con resección de la coartación que luego tiene insuficiencia cardíaca grave, debido a la estenosis mitral. Uno con sustitución valvular mitral y resección de la coartación, se desconoce la evolución. En este grupo los resultados no fueron satisfactorios, especialmente en los que solamente se trató una de las lesiones.

En este grupo se hizo estudio anatómico de la válvula mitral en tres casos: deformidad de las valvas, cuerdas tendinosas y músculos papilares en dos; y fusión de comisuras en forma de diafragma en uno. En tres pacientes la coartación aórtica fue de tipo adulto.

En el grupo III, se operaron tres. Uno con comisurotoma mitral y ligadura del conducto arterioso, se desconoce la evolución. Uno con ligadura parcial del conducto arterioso, buena evolución, después de ocho años está asintomático. Otro con ligadura del conducto arterioso que falleció

en el postoperatorio mediato, en insuficiencia cardíaca. La descripción anatómica de la válvula mitral en dos pacientes fue de deformidad tanto de valvas, como de cuerdas tendinosas y músculos papilares en ambos.

En el grupo IV, solamente en un paciente se intentó el tratamiento quirúrgico sin éxito, el paciente falleció en el postoperatorio inmediato. Otros dos pacientes fallecieron dentro del hospital. De los tres pacientes, dos tenían válvula mitral de tipo hipoplásico y uno en forma de embudo (túnel) al examen anatómico. La evolución fue mucho peor en éste grupo.

T A B L A I

GRUPO I. ESTENOSIS MITRAL CONGENITA AISLADA

NO. DE CASO	EDAD	SEXO	A N T E C E D E N T E S	S I N T O M A S
1	17 meses	M	infecciones respiratorias	Se detecta cardiopatía a los 8 meses, asintomático, cardiovascular.
2	1 año	M	Neumonía a los 11 meses	Desde el nacimiento polipnea y latido precordial enérgico.
3	2 años	M	infecciones respiratorias	Desde los 3 meses sudoración profusa y disnea de esfuerzo
4	2 años	M	Infecciones respiratorias, varios ingresos hospitalarios.	Se detecta cardiopatía a los 6 meses, asintomático cardiovascular.
5	3 años	M	Infecciones respiratorias, crecimiento y desarrollo retardado.	Se detecta cardiopatía a los 21 meses; cianosis y disnea de esfuerzo.
6	11 años	M	Moderado déficit pondoestatural.	A los 4 años disnea y palpitaciones al correr, a los 10 años la disnea es intensa y con paroxismos nocturnos.
7	11 meses	F	Neumonía a los 10 meses	Se le detecta cardiopatía a los 10 meses.
8	7 años	M	Infecciones respiratorias, retraso en el crecimiento y desarrollo.	Se detecta soplo cardíaco a los 3 años, asintomático cardiovascular.
9	13 meses	F	De embarazo gemelar; amenaza de aborto en el primer trimestre, polihidramnios	Se detecta cardiopatía desde el nacimiento; insuficiencia cardíaca desde el 50.º día de edad. Se digitalizó pero sin desaparecer datos de insuficiencia cardíaca.
10	12 años	F	Infecciones respiratorias en los primeros dos años de edad.	Disnea de esfuerzo desde los 7 años, que progresa a pequeños esfuerzos a los 9 años, se diagnostica cardiopatía.

T A B L A I I

GRUPO I. ESTENOSIS MITRAL CONGENITA AISLADA

No. DE CASO	S I G N O S C L I N I C O S	ELECTROCARDIOGRAMA	Rx DE TORAX.
1	Frémito diastólico en ápex, con ritmo de Durozlez en ápex, 2o. ruido pulmonar reforzado.	Ritmo sinusal, AQRS +90. CAI. CAD. CVI. CVD con sobrecarga sistólica	Cardiomegalia I. CVI. CVD. CAI moderado. HVCP ++.
2	Polipnea, plétora yugular +, deformidad precordial, frémito sistólico en mesocardio, cierre pulmonar palpable en ápex 1er. ruido intenso, soplo holosistólico, retumbo diastólico corto, galope ventricular; 2o. ruido pulmonar reforzado, hepatomegalia.	Ritmo sinusal, AQRS +120 CAD. CVD con sobrecarga sistólica importante.	Cardiomegalia I. CAD. CVD. Pulmonar prominente. HVCP +.
3	Deformidad precordial, impulso ventricular derecho y -- cierre pulmonar palpables. En ápex ritmo de Durozlez; -- galope ventricular, 2o. ruido pulmonar reforzado, hepatomegalia.	Ritmo sinusal, AQRS +100. P en II 0.09 seg. + en VI CAD. CVD con sobrecarga sistólica	Cardiomegalia II. CAD. CVD. Pulmonar prominente. HVCP +.
4	Impulso ventricular derecho palpable. En ápex 1er. ruido intenso, retumbo diastólico largo, galope ventricular; 2o. ruido pulmonar acentuado, hepatomegalia.	Ritmo sinusal, AQRS +100. CAI. CAD. CVD con sobrecarga sistólica.	Cardiomegalia II. Global. -- HVCP +.
5	Desnutrición III, deformidad precordial; impulso ventricular derecho palpable, frémito diastólico y sistólico en ápex; soplo holosistólico irradiado a axila, -- retumbo diastólico largo; galope ventricular, hepatomegalia.	Ritmo sinusal, AQRS +120 BRDHH de grado menor. CAI CVD con sobrecarga sistólica.	Cardiomegalia II. Global. -- Pulmonar dilatada, HVCP +.
6	Impulso ventricular derecho palpable, en ápex 1o. ruido intenso, soplo sistólico tricuspídeo, 2o. ruido pulmonar reforzado, galope ventricular, hepatomegalia. Se -- controló la I.C. y se escuchó ritmo de Durozlez.	Ritmo sinusal, AQRS +150. CAI importante, CAD. CVD con sobrecarga sistólica.	Cardiomegalia II. CAD y CVD. CAI importante, pulmonar dilatada. HVCP ++.
7	Pobre desarrollo pondoestatural. Soplo continuo granuloso, con componente diastólico corto subclavicular izquierdo, 2o. ruido pulmonar intenso, galope ventricular.	Ritmo sinusal, AQRS +150. CAI. CAD. CVD con sobrecarga sistólica importante.	Cardiomegalia IV. Crecimiento de ambos ventrículos. -- Hiperflujo moderado. Neumonia bilateral.

T A B L A I I

GRUPO I. ESTENOSIS MITRAL CONGENITA AISLADA

NO. DE CASO	SIGNOS CLINICOS	ELECTROCARDIOGRAMA	Rx DE TORAX
8	Retraso mental. Impulso ventricular derecho palpable, frémito diastólico largo, en ápex 1er. ruido intenso, soplo sistólico corto, dudoso chasquido -- de apertura, retumbo largo.	Ritmo sinusal, AQRS + 60 CVD ligero	Cardiomegalia l. Global HVCP +, pulmonar ligeramente prominente.
9	Soplo sistólico expulsivo aórtico, en ápex ritmo de Durozlez.	Ritmo sinusal, AQRS + 60 Traso dentro de límites normales.	Cardiomegalia l. Orejuela izquierda prominente. HVCP +.
10	Frémito diastólico en ápex, cierre pulmonar palpable. En ápex ritmo de Durozlez. 2o. ruido pulmonar reforzado.	Ritmo sinusal, AQRS +110 CAD. CVD con sobrecarga sistólica. BRDHH de grado intermedio.	Sin cardiomegalia, orejuela izquierda prominente, HVCP +.

T A B L A I I I

GRUPO I. ESTENOSIS MITRAL CONGENITA AISLADA

No. DE CASO	FONOCARDIOGRAMA	ECOCARDIOGRAMA	ESTUDIO HEMODINAMICO
1	Se confirma la estenosis mitral.	Modo M: (A los 13 años de edad) apertura mitral normal, signos de llenado lento del VI, dilatación de AI y VD. Posible estenosis mitral anular.	Venoso y transeptal, a los 7 años de edad. Presiones: AD 3; VD 40/0/1; AP 40/10/21; PCP 12; AI 15, angiograma en AI, buena función contráctil del VI. Se repitió a los 13 años de edad, presiones: AD 3; VD 73/0/3; AP 73/40/51; PCP 24.
2	Signos de doble lesión mitral, con predominio de la estenosis.		Venoso y transeptal, presiones: AD 4; VD 112/0/4; AP 113/50/72; AI 17.
3			Venoso, presiones: AD 2; VD 95/0/4; AP 95/42/68; PCP 17.
4	Sugestivo de estenosis mitral; hipertensión arterial pulmonar no cuantificable.	Modo M: Estenosis valvular mitral moderada con valvas flexibles; AI y VD con ligera dilatación.	Venoso, presiones: AD 10; VD 102/0/8; AP 102/72/82; PCP 24; angiograma en arteria pulmonar.
5		Modo M: Sugiere estenosis mitral valvular moderada, AI y VD ligeramente dilatados.	Venoso, presiones: AD 6; VD 65/0/7; AP 64/35/51; PCP 25.
6			Venoso, presiones: AD 4; VD 80/2/6; AP 80/53/69; PCP 32; angiograma en VD y AP.
7		Modo M: Valvulopatía mitral congénita, dilatación de la AI, hipertensión arterial pulmonar, dilatación e hipertrofia del VD; la cavidad y función del VI es normal.	

T A B L A I I I

GRUPO I. ESTENOSIS MITRAL CONGENITA AISLADA

No. DE CASOS	FONOCARDIOGRAMA	ECOCARDIOGRAMA	ESTUDIO HEMODINAMICO
8	Sugiere doble lesión mitral con estenosis predominante; presión en A1 en reposo normal.	Modo M: A1 dilatada, válvula mitral engrosada y fusión de comisuras, la valva anterior tiene aleteo diastólico. Modo 2-D: A1 dilatada, válvula mitral con apertura mínima, probable membrana en A1 con orificio central.	Venoso, presiones: AD 2; VD 39/0/2; AP 39/15/25 PCP 16; angiograma en arteria pulmonar, persistencia de la vena cava superior izquierda.
9		Modo M: Estenosis mitral, dilatación moderada de A1 y VI, aorta bivalva, sin estenosis. Modo 2-D: Dilatación de A1, estenosis mitral pura.	Venoso, presiones: AD 2; VD 43/0/2; AP 47/27; PCP 10; angiograma en arteria pulmonar.
10	Sugiere estenosis mitral predominante, hipertensión arterial pulmonar y auricular izquierda.	Modo 2-D: A1 dilatada, estenosis mitral predominante; hipertensión arterial pulmonar con regurgitación valvular por dilatación anular. Sugestivo de un solo músculo papilar.	Venoso y arterial, presiones: AD 5; VD 48/2/6 AP 44/16/35; PCP 22; VI 113/7; Ao 113/79; angiograma en VI.

Referencias: AD - aurícula derecha, VD - ventrículo derecho, AP - arteria pulmonar, PCP = presión capilar pulmonar, A1 = aurícula izquierda, VI - ventrículo izquierdo, Ao = aorta.

T A B L A I V

GRUPO I. ESTENOSIS MITRAL CONGENITA AISLADA

No. DE CASO	T R A T A M I E N T O Y E V O L U C I O N
1	Asintomático cardiovascular durante 12 años, sin tratamiento. Luego del segundo cateterismo se efectúa comisurotomía mitral abierta, bajo circulación extracorpórea. Actualmente tiene 8 años de seguimiento, asintomático cardiovascular, sin tratamiento.
2	Se le dió tratamiento para la insuficiencia cardíaca, con control parcial de la misma; se hizo estudio hemodinámico un año más tarde; después del cual se complicó con bronconeumonía y falleció en insuficiencia cardíaca grave.
3	Se le dió tratamiento solamente con diurético, pero ya no regresó al hospital.
4	Se trató la insuficiencia cardíaca, se hizo comisurotomía mitral abierta, bajo circulación extracorpórea. Cinco años después de la cirugía, está asintomático (noviembre de 1981) y sin tratamiento; no regresó al hospital.
5	Se consideró caso quirúrgico, pero por la desnutrición y la edad, se decidió posponer la cirugía; se trató médicamente la insuficiencia cardíaca; no regresó al hospital.
6	Se hizo sustitución de la válvula mitral por una prótesis de Björk-Shiley de 31 mm, serie 20694; bajo circulación extracorpórea. Actualmente con cinco años de seguimiento, asintomático cardiovascular, con tratamiento anticoagulante solamente.
7	Se le dió tratamiento para la insuficiencia cardíaca y antibióticos, sin embargo falleció a los 19 días de su ingreso.
8	Se le dió tratamiento solamente con diuréticos, no regresó al hospital.
9	Se le dió tratamiento con digital y diurético, no regresó al hospital.
10	Se hizo sustitución de la válvula mitral por una prótesis de Björk-Shiley, serie 15997. Actualmente tiene un año de seguimiento, está asintomático, con tratamiento de digital, diurético y anticoagulante.

## GRUPO I. ESTENOSIS MITRAL CONGENITA AISLADA

## D E S C R I P C I O N A N A T O M I C A

No. DE  
CASO

- 1 Cirugía: Estenosis mitral congénita del tipo diafragma subvalvular con fusión de pilares y cuerdas tendinosas; que se trató directamente por medio de tijeras y bisturí.
- 2 Autopsia: El ventrículo derecho dilatado e hipertrófico, el ventrículo izquierdo era pequeño -- la aurícula derecha muy dilatada, la aurícula izquierda con gran hipertrofia. El anillo valvular mitral con calibre disminuido, las valvas están fusionadas formando un orificio de 3 mm., -- de diámetro a nivel de la inserción de sus tendones a los músculos papilares.
- 4 Cirugía: Estenosis mitral congénita, orificio de aproximadamente  $0.5 \text{ cms}^2$  de área; anillo prácticamente normal. Hay fusión de comisuras y de cuerdas tendinosas de los dos papilares, valvas deformadas.
- 6 Cirugía: Estenosis mitral pura y severa, con deformación importante de ambas valvas por fibrosis y fusión subvalvular.
- 10 Cirugía: Doble lesión mitral con estenosis predominante, con deformación importante (tipo para--caldas) especialmente de la comisura posterior; fusión subvalvular importante en la comisura -- anterior con módulos fibrosos múltiples; área valvular mitral de  $0.8 \text{ cms}^2$ , anillo pequeño, cuerdas tendinosas de la válvula mitral y músculo papilar con hipertrofia importante que ocupa la -- cavidad ventricular izquierda.

T A B L A VI

GRUPO 11. ESTENOSIS MITRAL ASOCIADA A COARTACION DE LA AORTA

No. DE CASO	EDAD	SEXO	ANTECEDENTES	SINTOMAS
11	25 años	F	Dos hermanos con valvulopatía mitral; se le diagnosticó cardiopatía a los 3 años. Bronconeumonía a los 4 años.	Disnea de grandes esfuerzos de 1 año, - que evoluciona a pequeños esfuerzos. - Dos semanas antes un episodio de edema pulmonar agudo.
12	8 años	M	Sin importancia	Desde los 4 años disnea de grandes esfuerzos progresa a medianos esfuerzos - con cianosis ligera de labios y dedos: - últimos dos meses disnea de pequeños esfuerzos, ortopnea, tos, y edema generalizado.
13	5 años	F	Infecciones respiratorias frecuentes desde el nacimiento.	En revisión médica de rutina se le encontró soplo cardíaco; asintomático cardiovascular.
14	7 años	M	Sin importancia	Desde los 6 años de edad con cansancio progresivo de las piernas; últimos meses con disnea de esfuerzo progresiva y evolutiva, hasta la ortopnea y disnea paroxística nocturna.
15	6 años	M	Sin importancia	A los dos años de edad se le detectó soplo cardíaco; asintomático cardiovascular.

T A B L A V I I

GRUPO II. ESTENOSIS MITRAL ASOCIADA A COARTACION DE LA AORTA

No. DE CASO	S I G N O S C L I N I C O S	ELECTROCARDIOGRAMA	RX. DE TORAX
11	TA: brazos 150/90, piernas 100/90. En ápex ritmo de Duroziez; soplo sistólico "basal" irradiado a vasos del cuello más intenso en el dorso; pulsos femorales disminuidos.	Ritmo sinusal, AQRS +90. CAD, CVD y CAI dudoso.	Cardiomegalia II. CAI, CVI, CVD, pulmonar prominente.
12	TA: brazos 120/90, piernas 100/80; cianosis labial +, plétora yugular ++, 2o. ruido pulmonar palpable latido epigástrico con frémito sistólico tricuspídeo; en ápex 1er. ruido intenso, 2o. ruido pulmonar reforzado, soplo holosistólico tricuspídeo. - estertores bilaterales, hepatomegalia, pulsos femorales disminuidos.	Ritmo sinusal, AQRS -135. CAI, CAD predominante y CVD con sobrecarga sistólica.	Cardiomegalia II. CVI, CVD, CAI moderado; pulmonar rectificada, HVCP ++.
13	TA: brazos 120/80; desarrollo pondoestatural deficiente, deformidad precordial, en ápex ritmo de Duroziez, 2o. ruido pulmonar reforzado; no se palpa pulsos femorales.	Ritmo sinusal, AQRS +90 CAD, CAI, CVI probable.	Cardiomegalia II, Global Sin HVCP.
14	TA: 145/105 brazos; plétora yugular +, frémito sistólico en ápex, con 1er. ruido intenso, soplo holosistólico, chasquido de apertura mitral, retumbo diastólico; 2o. ruido pulmonar reforzado con escape diastólico, hepatomegalia; sin pulsos femorales.	Ritmo sinusal, AQRS +120. CAD, CAI y CVD con sobrecarga sistólica importante.	Cardiomegalia II, Global HVCP +++.
15	TA: brazos 100/80, en ápex ritmo de Duroziez, 2o. ruido pulmonar reforzado; soplo sistólico interescapulovertebral, pulsos femorales disminuidos.	Ritmo sinusal, AQRS +130. CAD, CAI y CVD ligeros.	Cardiomegalia I. CAI, pulmonar prominente, CAD y CVD ligeros. HVCP ++.

Referencias: CAD = crecimiento auricular derecho, CVD = crecimiento ventricular derecho, CAI = crecimiento auricular izquierdo, CVI = crecimiento ventricular izquierdo, HVCP = hipertensión venocapilar pulmonar.

T A B L A V I I I

GRUPO II. ESTENOSIS MITRAL ASOCIADA A COARTACION DE LA AORTA

No. DE CASO	F O N O C A R D I O G R A F I A	E S T U D I O H E M O D I N A M I C O
11	Signos de estenosis mitral con gradiente transvalvular de 15 mm Hg, hipertensión arterial pulmonar y coartación aórtica.	Venoso, presiones: AD 1; VD 36/3/2; AP 32/17/24, PCP 14; A. humeral I. 158/85/115. Área valvular mitral 1.5 cms (Gorlin). Conclusión: EM + Co. Ao.
12		Venoso, transeptal y arterial; presiones: AD 2; VD 55/1/4; AP 55/24/37; PCP 15; AI 19; A. femoral D. 87/65/76; VI 97/1/7; Ao. 83/63/79. Angiograma en VI. Conclusión: EM + Co. Ao.
13	Estenosis mitral y coartación de la aorta.	
14	Estenosis mitral con área valvular menor de 1 cm <sup>2</sup> . HAP importante, hipertensión telodiastólica de ventrículo derecho, insuficiencia pulmonar y tricuspídea intermitentes. Co. Ao.	Venoso, transeptal y arterial; presiones: AD 10; VD 130/8/20 AP 130/89/108; PCP 32; AI 25; Ao 130/90. Angiograma en aorta ascendente. Conclusión: EM + Co. Ao.
15	Insuficiencia mitral muy predominante. - ECO MODO M: Valvulopatía mitral con predominio de la estenosis, aurícula izquierda dilatada.	Venoso y transeptal; presiones: AD 10; VD 89/6/23; AP 88/57/74; AI 20. Angiograma en aurícula izquierda. Conclusión: EM + Co. Ao.

## T A B L A I X

## GRUPO II. ESTENOSIS MITRAL ASOCIADA A COARTACION DE LA AORTA

No. DE CASO	TRATAMIENTO Y EVOLUCION
11	Se hizo resección de la coartación aórtica con anastomosis termino-terminal y al mismo tiempo comisureotomía mitral digital cerrada. Estuvo bien durante dos años, pero al tercer año desarrolló signos de hipertensión venocapilar pulmonar, sin embargo rehusó tratamiento quirúrgico por segunda vez de la valvulopatía mitral, no volvió al hospital.
12	Se le hizo comisureotomía mitral digital abierta, bajo circulación extracorporea, hubo franca mejoría de los signos de congestión pulmonar, a los 6 meses de la operación está asintomático, sin embargo no regresó al hospital, se había planeado la resección de la coartación.
13	No regresó al hospital
14	Se hizo resección de la coartación aórtica con anastomosis termino-terminal, evolución postoperatoria satisfactoria. Sin embargo reingresa dos meses después de la operación en insuficiencia cardíaca grave precipitada por una bronconeumonía; recibe tratamiento con diuréticos y antibióticos; sin embargo los parientes solicitan el egreso, y rehusan el tratamiento quirúrgico de la estenosis mitral.
15	Se hizo resección de la coartación aórtica con anastomosis termino-terminal y sustitución de la válvula mitral por una prótesis de Björk-Shiley de 23 mm; la evolución postoperatoria fue satisfactoria, egresó con tratamiento anticoagulante solamente; no regresó al hospital.

T A B L A X

GRUPO II. ESTENOSIS MITRAL ASOCIADA A COARTACION DE LA AORTA

No. DE CASO	DESCRIPCION ANATOMICA
11	La válvula mitral solo permitía la introducción de la punta del dedo meñique, área valvular de 0.7 cms <sup>2</sup> ; se palpó un diafragma con anillo circular, se logró dilatar el anillo por aparente ruptura de la comisura anterior. La coartación aórtica era de un cm., de longitud, con diámetro de 2 a 3 mm., en la zona más estrecha; de tipo adulto.
12	El aspecto de la mitral dió la impresión de ser un aparato valvular doble, con un anillo formado por una válvula incompleta, sin comisuras, de contorno ovalado, membranosa y que pareció ser independiente del aparato valvular sobre el que se practicó la comisurotoma y que se encontraba inmediatamente debajo de ésta estructura. El aspecto de la válvula donde se hizo la comisurotoma eran valvas arrugadas y fusionadas, con pilares engrosados y que tenían una demarcación precisa de los tejidos descritos previamente.
14	Coartación a nivel del istmo, con diámetro de luz de 2 mm., dilatación post-estenótica muy importante; conducto arterioso obliterado.
15	Válvula mitral con estenosis congénita, con área de menos de un cm <sup>2</sup> ., con valvas deformadas, filadas, la valva posterior de mayor tamaño que la anterior y con cuerdas tendinosas y músculos pilares rudimentarios. Coartación aórtica tipo adulto.

T A B L A X I

GRUPO III. ESTENOSIS MITRAL ASOCIADA A CORTOCIRCUITO

No. DE CASO	EDAD	SEXO	ANTECEDENTES	S I N T O M A S
16	5 años	F	Sin importancia	Diagnóstico de cardiopatía a los 5 meses de edad, por cianosis con el llanto. Disnea a los grandes esfuerzos desde los 3 años.
17	1 año	M	Sin importancia	Diagnóstico de soplo cardíaco desde los 3 meses; con infecciones respiratorias desde hace 4 meses. Con retraso pondoestatural y psicomotriz.
18	17 meses	F	Una hermana con valvulopatía pulmonar congénita. Infecciones respiratorias frecuentes.	Cianosis de labios y techos ungueales desde el nacimiento, que se acentuaba con el llanto. Desarrollo pondoestatural deficiente.
19	4 años	F	Sin importancia	Cianosis peribucal y ungueal desde el nacimiento, aumenta con el llanto. Desde los 2 años disnea progresiva de esfuerzo, hipocratismo digital y latido precordial enérgico. Desarrollo pondoestatural deficiente, deformidad precordial.

T A B L A X I I

GRUPO III. ESTENOSIS MITRAL ASOCIADA A CORTOCIRCUITO

No. DE CASO	SIGNOS CLINICOS	ELECTROCARDIOGRAMA	RX. DE TORAX
16	Frémito diastólico en ápex, con ritmo de Durozlez, 2o. ruido pulmonar reforzado; soplo continuo subclavicular izquierdo.	Ritmo sinusal, AQRS +30. P alta y picuda en II y +- en VI. CAI. CAD. CVD con sobrecarga sistólica y BRDHH grado menor.	Cardiomegalia II. A expensas de los dos ventrículos, pulmonar dilatada. HVCP ++ Trama vascular aumentada.
17	Signos de desnutrición precordial, impulso ventricular derecho palpable, dudoso frémito sistólico en mesocardio; soplo sistólico en mesocardio de irradiación horizontal, retumbo diastólico en ápex, soplo expulsivo pulmonar con 2o. ruido reforzado.	Ritmo sinusal, AQRS +90. Crecimiento biauricular, predominio de AD, CVI, CVD con sobrecarga sistólica.	Cardiomegalia II. CAD. CVD. Flujo vascular pulmonar aumentado.
18	Cianosis labial y ungueal +, piétora yugular ++, deformidad precordial, impulso ventricular derecho palpable; en ápex soplo holosistólico y diastólico soplo sistólico tricuspídeo; en foco pulmonar soplo sistolo-diastólico con el 2o. ruido reforzado. Hepatomegalia, hipocratismo digital +.	Ritmo sinusal, AQRS +180. P ancha, alta y empastada en II y +- en VI. CAD, CAI, CVD con sobrecarga sistólica, CVI con sobrecarga diastólica.	Cardiomegalia III. Pulmonar dilatada, gran AD, CAI, CVD dudoso; hiperflujo pulmonar moderado.
19	Cianosis de conjuntivas, labios y mucosas ++, deformidad precordial, ritmo de Durozlez en ápex, 2o. ruido "basal" único y reforzado, pulsos periféricos saltones; hipocratismo digital ++.	Ritmo sinusal, AQRS +100. P con muesca en II y +- en VI. CAI. CVD y dudoso CVI.	Cardiomegalia II. CVD y VI, pulmonar prominente, CAI; hiperflujo pulmonar moderado

T A B L A X I I I

GRUPO III. ESTENOSIS MITRAL ASOCIADA A CORTOCIRCUITO

No. DE CASO	F O N O C A R D I O G R A F I A	E S T U D I O H E M O D I N A M I C O
16	Estenosis mitral apretada e hipertensión arterial pulmonar.	Venoso, no hubo contaminación por oximetría en tronco de arteria pulmonar; presiones: VD 80/0/11; AP 86/77; Ao. abdominal 70/47. Se pasó conducto arterioso con el cateter.
17	Fono y Eco Modo M: compatible con estenosis mitral moderada.	Venoso, no hubo cortocircuito por oximetría; presiones: AD 5; VD 88/0/7; AP 85/47/57; PCP 10; Ao. abdominal 85/48/62. Se pasó conducto arterioso con el cateter. Se administró 02 al 100%, y los valores y relaciones de las presiones no cambiaron.
18	Eco Modo M: Dilatación de A1 y V1, hipertensión de paredes del VI. Conclusión: Estenosis mitral asociada a sobrecarga de volumen del VI. (valva posterior de la mitral con movimiento diastólico anterior).	Venoso, no hubo cortocircuito por oximetría; presiones: AD 14; VD 97/10/21; AP 96/60/75; Ao. 98/61/77. Se pasó conducto arterioso con el cateter.
19	Trazo sugestivo de estenosis mitral; hipertensión arterial pulmonar, con presión de AP de 70 mm Hg., probable cortocircuito mixto a nivel ventricular.	Venoso, se demostró cortocircuito a nivel ventricular con un salto oximétrico de 1.5 volúmenes %; presiones: AD 6; VD 93/0/2; AP: 85/53/66, no se pudo tomar PCP; se intentó transeptal pero la paciente tuvo taquicardia supraventricular por lo que se suspendió el estudio.

T A B L A X I V

GRUPO III. ESTENOSIS MITRAL CONGENITA ASOCIADA A CORTOCIRCUITO

No. DE CASO	TRATAMIENTO Y EVOLUCION	DESCRIPCION ANATOMICA
16	Se hizo comisurotoma mitral instrumental (valvulotoma de Harken) cerrada; al mismo tiempo doble ligadura del conducto arterioso. Evolución postoperatoria satisfactoria, no volvió a control al hospital.	Cirugía: se encontró un tabique fibroso duro y resistente con un orificio ovalado de menos de 0.5 cms2 de área. Estenosis subvalvular de la mitral por fusión de pilares y cuerdas tendinosas. Conducto arterioso de 0.1 cm., de longitud por 0.6 de ancho.
17	Se hizo ligadura parcial del conducto arterioso, buena evolución postoperatoria. Se hizo cateterismo a los 4 años postoperatoria, hubo ligera disminución de las presiones pulmonares, se pasó el conducto arterioso solo con la gafa metálica, no hubo cortocircuito por oximetría. Actualmente con 8 años de seguimiento, con tratamiento de digital y diurético, asintomático y con auscultación de estenosis mitral e hipertensión pulmonar.	Conducto arterioso de 0.4 cms., de diámetro por 0.7 cms., de longitud. Se tomaron presiones en Ao y AP antes de pinzarlo, fueron iguales 75 mm Hg., al pinzarlo las presiones subieron a 90 mm Hg; se decidió dejar doble ligadura parcialmente cerrada alrededor del conducto.
18	Se hizo ligadura del conducto arterioso, la evolución postoperatoria fué mala; se mantuvo en insuficiencia cardíaca, con infección urinaria; falleció a los 45 días de postoperado.	No se realizó necropsia.
19	Solicitó alta voluntaria, luego del estudio hemodinámico, no regreso.	

T A B L A X V

GRUPO IV. ESTENOSIS MITRAL ASOCIADA A OTRAS ANOMALIAS

No. DE CASO	EDAD	SEXO	ANTECEDENTES	SINTOMAS
20	19 meses	M	Sin importancia.	A los 3 meses de edad latido precordial energético, a los 7 meses diagnóstico de cardiopatía; a los 15 meses cianosis labial con síncope. Desarrollo pondero- tatural deficiente.
21	15 años	F	Bronconeumonía a los 3 y 11 años	Desde los 3 años palpitations y latido precordial energético. A los 9 años disnea de esfuerzo y diagnóstico de cardiopatía, poca progresión de sintomas.
22	2 meses	F	Sin importancia	Disnea desde los 15 días, sudoración profusa al alimentarse; deformidad precordial, con latido energético.
23	6 meses	F	Infecciones respiratorias frecuentes.	Desde los dos meses sudoración profusa y agitación al alimentarse; desde entonces se le detectó soplo cardíaco. En los últimos días crisis de cianosis con el llanto.

T A B L A X V I

GRUPO IV. ESTENOSIS MITRAL ASOCIADA A OTRAS ANOMALIAS

No. DE CASO	SIGNOS CLINICOS	ELECTROCARDIOGRAMA	RX. DE TORAX
20	Plétora yugular +, frémito sistólico en hueco supra-esternal y carótidas, deformidad precordial, frémito sistólico en mesocardio, impulso ventricular derecho palpable; en ápex retumbo diastólico, soplo holosistólico en mesocardio, soplo sistólico expulsivo aórtico, galope ventricular, hepatomegalia.	Ritmo sinusal, AQRS +80. P acuminada y meliada en II y +- en VI. CAD, CAI dudoso, bloqueo AV de -- primer grado. BRDHH de - grado menor.	Cardiomegalia III. global. Trama vascular pulmonar -- acentuada. HVCP ++.
21	TA: brazos 145/75, plernas 110/90; cierre pulmonar -- e impulso ventricular derecho palpable; en ápex ritmo de Durozlez; soplo sistólico expulsivo pulmonar -- con 2o. ruido acentuado. Pulsos femorales disminuidos.	Ritmo sinusal, AQRS +105. P acuminada y empastada en II y + en VI. CAD, CAI y CVD con sobrecarga sistólica.	Cardiomegalia II. CAD, CAI y CVD. Trama vascular pulmonar prominente. Trama vascular pulmonar aumentada HVCP ++.
22	Deformidad precordial, cierre pulmonar palpable, frémito sistólico en mesocardio; en ápex soplo sistólico y retumbo corto, soplo sistólico en mesocardio, -- 2o. ruido pulmonar reforzado, galope ventricular, -- hepatomegalia.	Ritmo sinusal, AQRS +120. P plana y ancha en II y + en VI. CAI y CVD con sobrecarga sistólica.	Cardiomegalia III. CVD y CAI. Hiperflujo pulmonar ligero.
23	Cianosis ligera de labios y lecho ungueales, en -- ápex soplo holosistólico suave, 1er. ruido desdoblado, 2o. ruido normal; hepatomegalia.	Ritmo sinusal, AQRS +100. P alta y ancha en II y +- en VI. CAI, CAD importante, CVD.	Cardiomegalia III. De forma ovoide, pedículo estrecho. CAD. Sin HVCP.

T A B L A X V I I

GRUPO IV. ESTENOSIS MITRAL ASOCIADA A OTRAS ANOMALIAS

No. DE CASO	FONOCARDIOGRAFIA	ESTUDIO HEMODINAMICO
20	No se hizo	Venoso, se demostró salto oximétrico entre VD y AP de 4.5 volúmenes %, las presiones: AD 4; VD 70/1/5; AP 67/33/44; PCP 22; Ao. 84/36/52. Se pasó el conducto arterioso con el cateter, la curva de presión en la aorta - mostró una muesca anacrótica; se intento transeptal pero la paciente presentó paro cardiorespiratorio, del cual se recuperó; se suspendió el estudio.
21	Signos de estenosis mitral y estenosis aórtica.	Venoso, no hubo cortocircuito por oximetría; las presiones: AD 8; VD 122/4/8; AP 122/71/95; PCP 17; A. humeral I. 158/86/120; A. femoral I. 131/93/115. Area valvular -- mitral (Gorlin) 2.1 cms2. Conclusión: Estenosis mitral -- y coartación de la aorta.
22	Probable estenosis mitral, comunicación interauricular, con hiperflujo pulmonar y además otra lesión, probablemente comunicación interventricular.	No se hizo
23	Eco 2-D: AI, AD y AP dilatadas, VD engrosado, VI y septum engrosados, valvula mitral anormal. Conclusión: Valvulopatía mitral.	Venoso, no hubo cortocircuito, las presiones: AD 6.1; VD 62/0/5; AP 57/26/41, PCP 6. Angiografía en arteria pulmonar. Conclusión: valvulopatía mitral tipo estenosis con hipoplasia de ventriculo izquierdo y aorta -- ascendente.

T A B L A X V I I I

GRUPO IV. ESTENOSIS MITRAL ASOCIADA A OTRAS ANOMALIAS

No. DE CASO	T R A T A M I E N T O Y E V O L U C I O N
20	Luego del paro cardiorespiratorio que tuvo en el estudio hemodinámico, se recuperó bien y pasó a terapia intensiva, donde falleció súbitamente 18 horas más tarde, sin poderse definir la causa.
21	Se intentó hacer comisurotomía mitral cerrada; la orejuela izquierda era muy pequeña, por lo que se entró a aurícula izquierda por la vena pulmonar superior izquierda, sin embargo hubo desgarro de ésta como también de la aurícula izquierda; con choque hipovolémico, fibrilación ventricular y paro cardíaco. Inicialmente respondió a las maniobras, pero se suspendió el procedimiento y pasó a terapia intensiva, donde falleció 4 horas después.
22	Recibió tratamiento para la insuficiencia cardíaca, la cual se controló en forma parcial; sin embargo se complicó con una infección respiratoria que precipitó una insuficiencia cardíaca grave y falleció.
23	Se indicó tratamiento médico con digital, diurético y suplemento de potasio. No regresó al hospital.

## T A B L A X I X

## GRUPO IV. ESTENOSIS MITRAL CONGENITA ASOCIADA A OTRAS ANOMALIAS

No. DE CASO	DESCRIPCION ANATOMICA
20	Autopsia: Gran dilatación de la aurícula izquierda, hipertrofia ventricular izquierda, estenosis mitral cuyo anillo de inserción es de tamaño reducido como se observa en -- las estenosis congénitas, hay estenosis subvalvular aórtica y persistencia del conducto arterioso.
21	Autopsia: Aurícula derecha normal, ventrículo derecho con moderada hipertrofia y dilatación, válvula tricúspide normal, comunicación interventricular basal media supracrural, arteria pulmonar ligeramente dilatada, válvula pulmonar normal, aurícula izquierda ligeramente hipertrofica, orificio mitral estrecho, el anillo valvular es estrecho y de él parte un velo fibroso en forma de embudo de cuyo vértice inferior salen las -- dos valvas de la mitral, que están engrosadas irregularmente y tienen cuerdas tendinosas que van a los músculos papilares. Conducto arterioso permeable de 2 mm., de diámetro. Ventrículo izquierdo con ligera hipertrofia. Coartación aórtica entre la cártida izquierda y la subclavia. Persistencia de la vena cava superior izquierda, que desemboca en el seno coronario.
22	Autopsia: Aurícula única con gran dilatación de la mitad derecha; persiste el seno de las venas pulmonares, que desemboca en la parte izquierda de la aurícula, por debajo de la misma está el orificio mitral estenosado con su aparato valvular hipoplásico; el ventrículo izquierdo está pequeño y la aorta también.

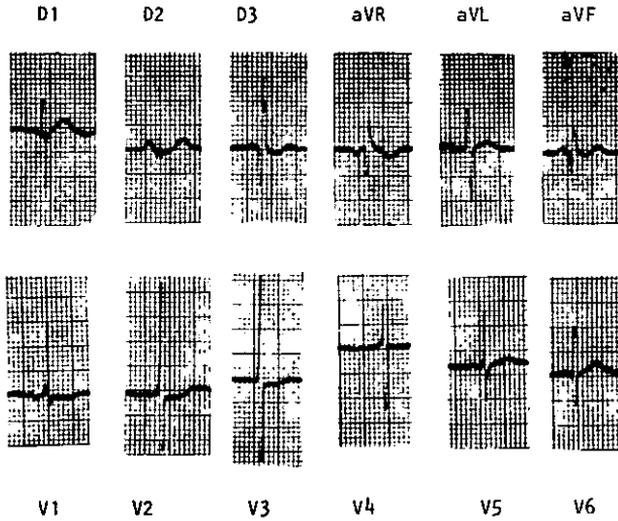


Fig. 1. Electrocardiograma de un paciente de 3 años con estenosis mitral congénita. El AQRS está a la derecha, la onda P en D2 con muesca, hay crecimiento ventricular derecho con sobrecarga sistólica.

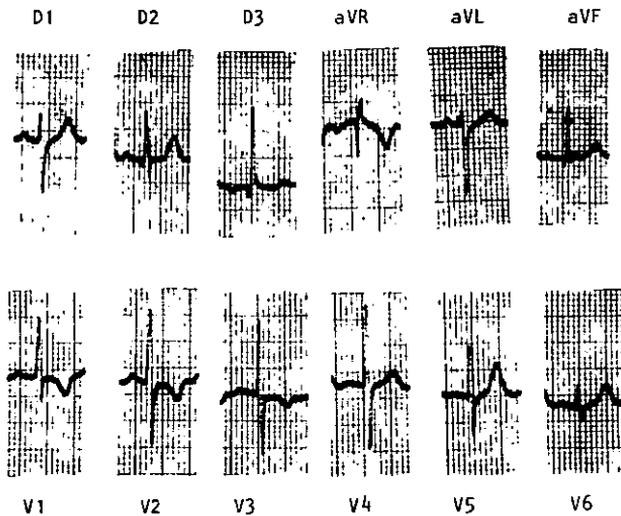


Fig. 2. Electrocardiograma de un paciente de 4 años con estenosis mitral congénita. El AQRS está a la derecha, hay crecimiento -- atrial izquierdo y ventricular derecho con sobrecarga sistólica.

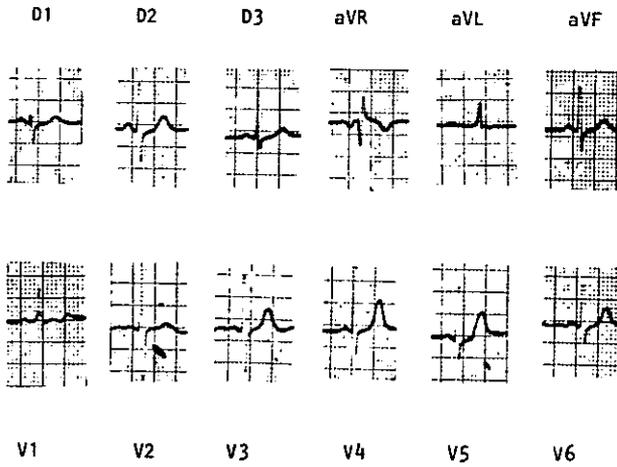


Fig. 3. Electrocardiograma de un paciente de 17 meses, con estenosis mitral y coartación aórtica. El AQRS está a la derecha, hay crecimiento ventricular derecho con sobrecarga sistólica.

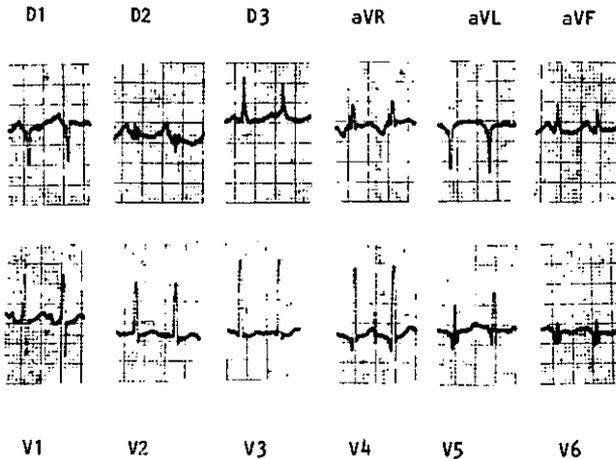


Fig. 4. Electrocardiograma de un paciente de 17 meses, con estenosis mitral y persistencia del conducto arterioso. El AQRS está a la derecha, hay crecimiento atrial derecho, atrial izquierdo, ventricular derecho con sobrecarga sistólica y ventricular izquierdo con sobrecarga diastólica.



Fig. 5. Radiografía posteroanterior de un paciente de 6 años con estenosis mitral congénita. Cardiomegalia moderada, crecimiento atrial izquierdo, con doble contorno en el perfil derecho, pulmonar ligeramente prominente e hipertensión venocapilar pulmonar moderada.

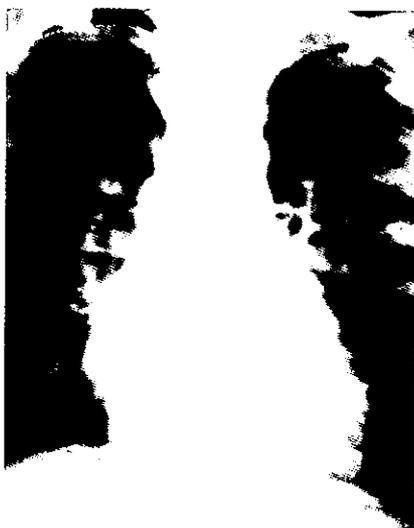


Fig. 6. Radiografía PA de un paciente de 6 años, con estenosis mitral y coartación aórtica. Cardiomegalia moderada, crecimiento -- atrial izquierdo (4o. arco en el perfil izquierdo y doble con-- torno en el derecho), crecimiento auricular derecho con hiper-- tensión venocapilar pulmonar moderada.



Fig. 7. Radiografía posteroanterior de un paciente de 11 años, con estenosis mitral congénita. Cardiomegalia moderada, crecimiento atrial izquierdo (4o. arco en el perfil izquierdo y doble contorno en el derecho), pulmonar prominente e hipertensión veno-capilar pulmonar.

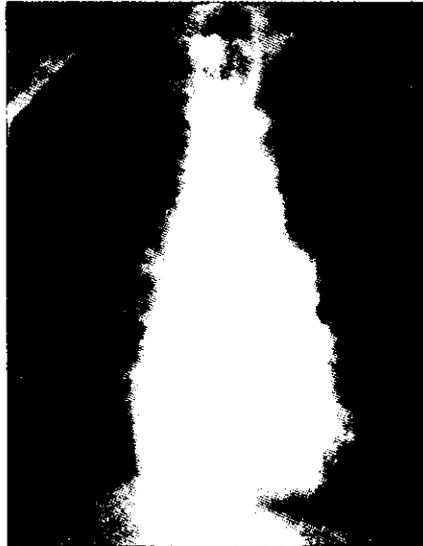


Fig. 8. Es el mismo paciente de la figura anterior. Después de la sustitución valvular mitral por una prótesis de Bjork-Shilley.



Fig. 9. Angiograma en aurícula izquierda, a través del cateterismo transeptal, en un paciente con estenosis mitral congénita. Hay crecimiento del atrio izquierdo y orejuela prominente.



Fig. 10. Angiograma en aurícula izquierda, a través de cateterismo transeptal, en un paciente con estenosis mitral y coartación aórtica. Existe crecimiento del atrio izquierdo y orejuela prominente.

BIBLIOGRAFIA

1. Chung KJ, Manning JA, Lipchik EO, Gramiak R, and Mahoney EB: Isolated supra-avalvular stenosing ring of the atrium: Diagnosis before operation and successful surgical treatment. Chest 65: 25, 1974.
2. De Carvalho Azevedo A, Barreto Neto M, Garcia A., and Alves de Carvalho A: Patent ductus arteriosus and congenital mitral stenosis. Am. Heart J. 45: 295, 1953.
3. Ferencz C, Johnson AL, and Wiglesworth FW: Congenital mitral stenosis. Circulation 9: 161, 1954.
4. Collins-Nakai RL, Rosenthal A, Castaneda AR, Bernhard WF, and Nadas AS: Congenital mitral stenosis. A review of 20 years' experience. Circulation 56: 1039, 1977.
5. Mata LA, Anselmi G, Velasco JR, Monroy G, Espino Vela J: Estenosis mitral congénita. Arch Inst Cardiol Mex 30: 318, 1960.
6. Ruckman RN, and Van Praagh R: Anatomic types of congenital mitral stenosis: Report of 49 autopsy cases with consideration of diagnosis and surgical implications. Am J Cardiol 42: 592, 1978.
7. Davachi F, Moller JH, and Edwards JE: Diseases of the mitral valve in infancy. An anatomic analysis of 55 cases. Circulation 43: 565, 1971.
8. Attie F: La estenosis mitral congénita. En: Cardiopatías congénitas. Editorial Salvat, 1985. Pg. 54. pp 731.
9. Tsuji HK, Shapiro M, Redington JV, and Kay JH.: Congenital mitral stenosis. Report of two cases and a review of the literature. J. Thoracic Cardiovasc. Surg 53: 850, 1967..

10. Easthope RN, Tawes, RL, Bonham-Carter RE, Aberdeen E, and Waterston DJ: Congenital mitral valve disease associated with coarctation of the aorta. *Am Heart J.* 77: 743, 1969.
11. Fuenmayor AM, Espino-Vela J: Estenosis congénita de la válvula mitral y coartación aórtica. *Arch Inst Cardiol Mex* 21: 311, 1957.
12. Braudo JL, Javett SN, Adler DI, and Kessel I: Isolated congenital mitral stenosis. Report of two cases with mitral valvotomy in one. *Circulation* 15: 358, 1957.
13. Daoud G, Kaplan S, Perrin EV, Dorst JP, and Edwards K: Congenital mitral stenosis. *Circulation* 27: 185, 1963.
14. Young D, and Robinson G: Successful valve replacement in an infant with congenital mitral stenosis. *New Engl J. Med* 270: 660, 1964.
15. Dighiero J, Cansbal EJ, Aguirre CV, Sanjinés A, Horjales Sanjinés JO: Estenosis mitral congénita asociada con una coartación de la aorta. *Arch Inst Cardiol Mex* 26: 403, 1956.
16. Kahlil KG, Shapiro I, and Kilman JW: Congenital mitral stenosis. *J. Thoracic Cardiovasc. Surg.* 70: 40, 1975.
17. Bernstein A, Weiss F, and Lawrence G: Uncomplicated congenital mitral stenosis. *Am J Cardiol* 2: 102, 1958.
18. Van Der Horst R, and Hastreiter AR: Congenital mitral stenosis. *Am. J Cardiol* 20: 773, 1967.
19. Rosenquist GC: Congenital mitral valve disease associated with coarctation of the aorta. A spectrum that includes parachute deformity of the mitral valve. *Circulation* 49: 985, 1974.

20. Lundström N: Ultrasonocardiographic studies of the mitral valve region in young infants with mitral atresia, mitral stenosis, hypoplasia of the left ventricle, and Cor triatriatum. *Circulation* 45: 324, 1972.
21. LaCorte M, Harada K, and Williams RG: Echocardiographic features of congenital left ventricular inflow obstruction. *Circulation* 54: 562, 1976.
22. Drscoll DJ, Gutgessell HP, and McNamara DG: Echocardiographic -- features of congenital mitral stenosis. *Am J Cardiol* 42: 259, 1978.
23. Snider AR, Roge CL, Schiller NB, and Silverman NH: Congenital -- left ventricular inflow obstruction evaluated by two-dimensional echocardiography. *Circulation* 61: 848, 1980.
24. Smallhorn J, Tommasini G, Deanfield J, Douglas J, Gibson D, and Macartney F: Congenital mitral stenosis. Anatomical and functional assessment by echocardiography. *Brit Heart J*. 45: 527, 1981.
25. Pinto Tortolero R, Vargas Barron J, Attie F, Esquivel Avila J: Estudio ecocardiográfico de la valvulopatía mitral congénita. *Arch Inst Cardiol Mex* 53: 449, 1983.
26. Grenadier E, Sahn DJ, Valdez-Cruz LM, Aljer HD, Oliveira Lima C, and Goldberg SJ: Two-dimensional echo Doppler study of congenital disorders of the mitral valve. *Am Heart J* 107: 319, 1984.
27. Lündstrom N: Echocardiography in the diagnosis of congenital mitral stenosis and in evaluation of the results of mitral valvotomy. *Circulation* 46: 44, 1972.
28. Macartney FJ, Bain HH, Ionescu MI, Deverall PB and Scott O: Angiocardiographic pathologic correlations in congenital mitral valve anomalies. *Eur. Heart J* 4: 191, 1976.

29. Sanchez Cascos A, Rabago P, Sokolowski M and Varela de Seijas JR: Subvalvar congenital mitral stenosis. Brit Heart J 28: 808, 1966.
30. Carpentier A, Branchini B, Cour JC, Asfaou E, Villani M, Deloche A, Reiland J, Blondeau Ph, D'Allaines Cl, Piwnica A, Parenzan L, and Brom G: Congenital malformations of the mitral valve in children. Pathology and surgical treatment. J Thorac Cardiovasc Surg 72: 854, 1976.
31. Maxwell GM, and Young WP: Isolated mitral stenosis in an infant of three months: report of a case treated surgically. Am Heart J 48: 787, 1954.
32. Manubens R, Krovetz LJ, and Adams P: Supravalvular stenosis ring of the left atrium. Am Heart J 60: 286, 1960.
33. Baker CG, Benson PF, Joseph MC and Ross DN: Congenital mitral stenosis. Br Heart J 24: 498, 1962.
34. Shone JD, Sellers RD, Anderson RC, Adams Jr. P, Walton Lillehei C, and Edwards JE: The developmental complex of "parachute mitral valve", supravalvular ring of left atrium, subaortic stenosis, and coarctation of aorta. Am J Cardiol 11: 714, 1963.
35. Cassano GB: Congenital annular stenosis of the left atrioventricular canal. So-called supravalvular mitral stenosis. Am J Cardiol 13: 708, 1964.
36. Anabtawi IN, and Ellison RG: Congenital stenosis ring of the left atrioventricular canal. (Supravalvular mitral stenosis). J Thoracic Cardiovasc Surg 49: 994, 1965.
37. Sing SP, Gotsman MS, Abrams LD: Astley R, Parson CG, and Roberts D: Congenital mitral stenosis. Brit Heart J 29: 83, 1967.
38. Bett JHN, and Stovin PGI: Parachute deformity of the mitral valve. Thorax 24: 632, 1969.

39. Rao S, Anderson RC, Lucas RV, Castaneda A, Ibarra Perez C, Kornis ME, and Edwards JE: Clinical pathologic conference. *Am Heart J* 77: 538, 1969.
40. Lam JHC, Ranganathan N, Wigle ED, and Silver MD, Morphology of the human mitral valve. I Chordae tendineae: A new classification. *Circulation* 41: 449, 1970.
41. Ranganathan N, La JHC, Wigle ED, and Silver MD: Morphology of the human mitral valve. II. The valve leaflets. *Circulation* 41: 459, 1970.
42. Glancy DL, Chang MY, Dorney ER, and Roberts WC: Parachute mitral valve. Further observations and associated lesions. *Am J Cardiol* 27: 309, 1971.
43. Macartney FJ, Scott O, Ionescu MI, and Deverall PB: Diagnosis and management of parachute mitral valve and supravulvular mitral ring. *Brit Heart J* 36: 641, 1974.
44. Deutsch V, Yahini JH, Shem-Tov A, and Neufeld HN: The parachute mitral valve complex: Angiographic observations. *Chest* 65: 262, 1974.
45. Schachner A, Versano I, and Levy MJ: The parachute mitral valve complex. *J Thoracic Cardiovasc Surg* 70: 451, 1975.
46. Benrey J, Leachman RD, Cooley DA, Klima T and Lufschanowski R: Supravulvular mitral stenosis associated with tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 37: 111, 1976.
47. Bignold LP, Murphy BH, and Baird DK: Normal function of parachute mitral valve. *Chest* 76: 490, 1979.
48. Thilenius OG, Vitulio D, Bharati S, Luke J, Lamberti JJ, Tatoes C, Lev M, Carr I, and Arcilla RA: Endocardial cushion defect associated with cor triatriatum sinistrum or supravulve mitral ring. *Am J Cardiol* 44: 1339, 1979.

49. Rodan BA, Chen JTT, Kirks DR, and Benson DW: Mitral valve calcification in congenital mitral stenosis. Am Heart J 105: 514, 1983.
50. Carpentier A: Congenital malformations of the mitral valve in: Surgery for congenital heart defects. Editorial: Saunders Company 1982.
51. Starkey GWB: Surgical experience in the treatment of congenital mitral stenosis and mitral insufficiency. J Thoracic Cardiovasc Surg 38: 336, 1959.
52. Tank ES, Bernhard WF, and Gross RE: Surgical anatomy of congenital mitral stenosis. Circulation 35: (Suppl 11) 246, 1967.