



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO

INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA "IGNACIO CHÁVEZ"

**CIRUGÍA RECONSTRUCTIVA DE LA INSUFICIENCIA MITRAL
CONGÉNITA EN PACIENTES MENORES DE 2 AÑOS**

T E S I S

**PARA OBTENER EL DIPLOMA DE ESPECIALISTA EN:
CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA**

P R E S E N T A :

DR. JOSÉ ANTONIO RAZO PINETE

ASESORES:

DR. JUAN EBERTO CALDERÓN COLMENERO

DR. EDGAR SAMUEL RAMÍREZ MARROQUÍN



**INSTITUTO NACIONAL DE
CARDIOLOGÍA
IGNACIO CHÁVEZ**

MÉXICO, D. F.

MARZO 2008



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.

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA “DR. IGNACIO CHÁVEZ”
DEPARTAMENTO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA



CIRUGÍA RECONSTRUCTIVA DE LA INSUFICIENCIA MITRAL
CONGÉNITA EN PACIENTES MENORES DE 2 AÑOS

PRESENTA:

DR. JOSÉ ANTONIO RAZO PINETE

PARA OBTENER DIPLOMA EN:

CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

ASESORES:

DR. JUAN EBERTO CALDERÓN COLMENERO

DR. EDGAR SAMUEL RAMIREZ MARROQUIN

MÉXICO, DISTRITO FEDERAL, MARZO 2008.

Dr. José Fernando Guadalajara Boo

Director de Enseñanza

Dr. Alfonso Buendía Hernández

Jefe de Cardiología Pediátrica

Profesor titular del curso

Dr. Juan Eberto Calderón Colmenero

Subjefe de Cardiología Pediátrica

Asesor de tesis

Dr. Edgar Samuel Ramírez Marroquín

Jefe de cirugía en cardiopatías congénitas

Asesor de tesis

ÍNDICE

Introducción	5
Material y métodos	7
Resultados	8
Discusión	10
Conclusiones	12
Bibliografía	13
Tablas de datos	15

INTRODUCCIÓN

Las lesiones congénitas de la válvula mitral tienen características anatómicas variables y complejas.¹ Dentro de estas lesiones, la insuficiencia mitral congénita (IMC) aislada es una malformación poco frecuente y por sus características se ha dividido en tres grupos: en el primer grupo hay una movilidad valvular normal y la regurgitación es secundaria a dilatación del anillo, a la presencia de hendidura valvular o a un defecto primario en la estructura valvular; el segundo grupo corresponde a prolapso de la válvula mitral y el último grupo engloba aquellos casos en donde los bordes de las valvas están engrosados, hay acortamiento y fusión de cuerdas tendinosas en grado tal que pueden dar la imagen de estar conectadas directamente a los músculos papilares (válvula en hamaca).

El pronóstico de esta patología varía de acuerdo al grado de severidad. El manejo de los pacientes pediátricos con insuficiencia mitral moderada incluye diuréticos, fármacos que reduzcan la postcarga del ventrículo izquierdo como los inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina, asociados o no a inotrópicos como la digoxina y, aquellos con un crecimiento acentuado del atrio izquierdo o con evidencia de trombos son candidatos al empleo de anticoagulantes y antiagregantes plaquetarios.

Si bien los pacientes adultos con insuficiencia mitral significativa pueden permanecer asintomáticos por un largo tiempo, en los lactantes los síntomas se presentan en forma temprana, lo que impacta en forma notoria en su crecimiento y desarrollo, por lo que se tienen que ponderar los riesgos quirúrgicos contra el riesgo de postergar la cirugía. No se cuenta con indicaciones precisas para proceder a la cirugía en este grupo etario.

Dentro de los objetivos a alcanzar está en primer lugar el retrasar la cirugía por consideraciones de problemas técnicos como, por ejemplo, el tamaño del anillo valvular y el segundo el evitar la necesidad de un reemplazo valvular, que en caso de utilización de prótesis mecánica, obliga al uso de anticoagulantes motivo por el cual se han desarrollado técnicas quirúrgicas de reconstrucción o de plastía, cirugía que abarca uno o la combinación de estos tres componentes: anillo valvular, valvas y aparato subvalvular (cuerdas tendinosas y músculos papilares). Esta cirugía puede cumplir tanto por mejorar el aspecto hemodinámico como por postergar el cambio valvular.

El presente estudio tuvo como finalidad reportar la experiencia en el tratamiento quirúrgico reconstructivo de la válvula mitral en la insuficiencia mitral congénita en el paciente menor de dos años.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se procedió a realizar estudio retrospectivo de todos los pacientes menores de 2 años de edad que fueron sometidos a plastía mitral por insuficiencia mitral congénita en el período comprendido de enero de 1990 a octubre 2006. Se descartaron aquellos pacientes en los que existía obstrucción a la vía de salida ventricular izquierda. Se obtuvieron las siguientes variables: edad, género, peso, indicación quirúrgica, parámetros ecocardiográficos pre y postquirúrgicos del grado de insuficiencia mitral cuantificada por medio de Doppler color en leve (área de insuficiencia \leq 30% del área del atrio izquierdo), moderada (entre el 30 y 50%) y severa (\geq 50%), características anatómicas de la válvula mitral, incluido aparato subvalvular, la relación atrio izquierdo-raíz aórtica en modo M, tipo de plastía realizada, tiempo de ventilación asistida y de estancia en la terapia intensiva y en cuanto al seguimiento se determino la clase funcional y necesidad de reoperación.

RESULTADOS

Con los criterios de inclusión y exclusión señalados se encontró a 6 pacientes con una edad promedio de 12.3 meses (intervalo: 5 a 23 meses). No hubo predominio en alguno de los géneros. La disnea estuvo presente en el 100% de los casos. La cardiomegalia fue grado II en el 50% (3 pacientes), grado III en el 33% (2 pacientes) y grado IV en el 17% (un paciente). En el 100% de los casos la indicación quirúrgica fue insuficiencia cardiaca con pobre respuesta al tratamiento farmacológico.

En el estudio ecocardiográfico se determinó la anatomía de válvula mitral siendo válvula en hamaca en 1 caso (17%), prolapso valvular por inserción anómala de músculo papilar en 1 caso, prolapso valvular por degeneración mixoide en paciente con síndrome de Marfán en 1 caso, displasia valvular en 3 casos (50%). La relación atrio izquierdo/raíz aórtica fue de 2.2/1 en promedio (intervalo: 1.3:1 a 3:1). El grado de insuficiencia mitral se catalogó como severo en el 100% de los casos. Tabla 1

La técnica quirúrgica realizada fue la anuloplastia mitral con hemianillo de pericardio de bovino en 5 pacientes (83%, en uno de ellos además se realizó fenestración de músculo papilar) y en otro se hizo colocación de hemianillo de Gore-tex (16.7%).

En el 66% (4 casos) de los pacientes posterior a la cirugía quedaron con insuficiencia leve, moderada en un caso (17%) y severa en otro caso en el que hubo necesidad de reoperarse y llevarse a cambio valvular con prótesis mecánica St. Jude de 17 mm a los 22 días después de la primera cirugía y en otro paciente está pendiente la reintervención quirúrgica, debido a que las condiciones clínicas y hemodinámicas han permitido postergar su reintervención quirúrgica (insuficiencia moderada).

El tiempo de ventilación mecánica fue en promedio de 6.3 días (rango: 2 hasta 16 días). Los días de estancia en la terapia postquirúrgica en promedio fue de 8 días (rango: 4 hasta 16 días). Uno de los pacientes falleció por infección intercurrente durante su estancia hospitalaria. Tabla 2

Actualmente se encuentran en seguimiento por la consulta externa cuatro de los seis pacientes en clase funcional I y un paciente con válvula protésica.

DISCUSIÓN

La reparación quirúrgica de la válvula mitral en la insuficiencia mitral congénita, especialmente en los pacientes menores de 2 años de edad, es un procedimiento técnicamente complicado debido al tamaño de las cavidades cardíacas que limita el campo de operación, sin embargo ha demostrado su utilidad debido a que permite en estos pacientes, postergar el uso de prótesis mecánica con los riesgos que ello implica, como es el uso de anticoagulantes.

Existe poca información, en la literatura mundial, acerca de la plastia mitral en este grupo etario. Chavaud et al. ⁽¹¹⁾ reportan una serie de 145 pacientes menores de 12 años con insuficiencia mitral congénita con un promedio de edad de 5.7 años, en quienes se realizó reconstrucción valvular en 138 casos (anuloplastia protésica y ampliación con parche de pericardio) y cambio valvular en 7 casos. El tiempo de seguimiento fue de 9.6 años promedio con una supervivencia del 88%, requiriendo reoperación 21 casos (15%) por: falla ventricular izquierda, insuficiencia mitral residual o recurrente y/o estenosis mitral. La mayoría de las series reportadas describen su experiencia en reconstrucción mitral en pacientes mayores de 2 años con buenos resultados utilizando incluso autoinjertos de válvula pulmonar en posición mitral (Procedimiento de Ross II) para el tratamiento de IMC o el uso de suturas de politetrafluoroetileno como cuerdas tendinosas artificiales. ⁵⁻⁹

En el presente estudio, se analizó que de los 6 pacientes sometidos a reconstrucción valvular, el 50% de ellos permanece en clase funcional I según la clasificación de la New York Heart Association (NYHA) modificada por Ross, en un período de seguimiento mayor a 30 meses posterior a la cirugía y hasta 60 meses. ¹⁰

Las técnicas quirúrgicas de reconstrucción de la valvuloplastia mitral congénita han ido cobrando mayor peso, en gran medida por las importantes complicaciones de las prótesis mecánicas en la población pediátrica, además se ha logrado disminuir la mortalidad perioperatorio de manera significativa.

Si bien la causa más frecuente de insuficiencia mitral es la hendidura de la válvula anterior, en esta pequeña serie predominó la displasia valvular. La dilatación anular estuvo presente en todos los casos y fue necesario la realización de remodelación anular mediante la colocación de un hemianillo de pericardio bovino en 5 pacientes y con Gore-tex en uno. En la serie en un paciente fue necesario reoperación y colocación de prótesis mecánica por falla en la plastia mitral.

La sobrevida a corto y mediano plazo fue de 80% en un rango de 30 a 60 meses de seguimiento, con una tasa libre de reoperación para cambio valvular protésico mitral de 66%.

CONCLUSIONES

La insuficiencia mitral congénita aislada en el paciente menor de 2 años, es una entidad rara que conlleva un desafío tanto para el cardiólogo pediatra como para el cirujano cardiovascular, debido a las dificultades en el manejo médico y quirúrgico de la malformación. Los resultados mostrados hasta fechas recientes por diversos grupos médicos en todo el mundo, están de acuerdo en que la reconstrucción de la válvula, con fines de mejorar la calidad de vida y retrasar la necesidad de la implantación de una prótesis mecánica, representa una excelente alternativa de tratamiento con resultados que, en principio, son alentadores.

La plastia mitral permite preservar la válvula nativa sin interferir con su crecimiento y evita la anticoagulación temprana. Consideramos que es un procedimiento útil como primera instancia en el tratamiento de la insuficiencia mitral congénita en este grupo etario por su adecuada sobrevida libre de reoperación para cambio valvular protésico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Attie F. Insuficiencia mitral congénita. En: Attie F, Zabal C, Buendía A, Cardiología pediátrica. Diagnóstico y tratamiento. México D.F., Ed. Panamericana, 1993, p. 67-70.
2. Grifka R, Vincent J, Abnormalities of the left atrium and mitral valve, including mitral valve prolapse. En: Garson, Bricker, Fisher, Neish. The science and practice of Pediatric Cardiology. Vol II. 2nd edition. Baltimore, Maryland. Ed. Williams and Wilkins 1998, p 1277-301.
3. Lamberti J, Mitruka S, Congenital anomalies of the mitral valve. En: Mavroudis C. Pediatric Cardiac Surgery. 3d. edition. Chicago, Illinois. Ed. Mosby, 2003, p. 580-99.
4. Congenital mitral valve disease. En: Kirklin J W. Cardiac Surgery. Vol II, 2nd edition. New York, NY. Ed. Churchill Livingstone 1993, p 1343 – 60.
5. Kawahira Y, Yagihara T, Kitamura S. Use of expanded polytetrafluoroethylene as artificial tendinous cords in children with congenital mitral regurgitation. Eur J Cardiothorac Surg. 1999; 15(3):289-93.
6. Xing Q, Xu P, Li Z, Rong Y. Valve repair of congenital mitral regurgitation in infants and young children. Zhonghua Wai Ke Za Zhi. 2002; 40(11):846-8
7. Chauvaud S. Congenital mitral valve surgery: techniques and results. Curr Opin Cardiol. 2006; 21(2):95-9.
8. Zias EA, Mavroudis C, Backer CL, Kohr LM, Gotteiner NL, Rochini AP. Surgical repair of congenitally malformed mitral valve in infants and children. Ann Thorac Surg. 1998; 66(5):1551-9.

9. Murakami T, Yagihara T, Yamamoto F, Uemura H, Yamashita K, Ishizaka T. Artificial chordate for mitral valve reconstruction in children. Ann Thorac Surg. 1998; 65(5):1337-80.
10. Ross RD, et al. Plasma norepinephrine levels in infants and children with congestive heart failure. Am J Cardiol 1987; 59: 911-914.
11. Chauvaud S, Fuzellier JF, Houel R, Berrebi A, Mihaileanu S, Carpentier A. Reconstructive surgery in congenital mitral valve insufficiency (Carpentier's techniques): Long-term results. J Thorac Cardiovasc Surg 1998 115: 84-93
12. Borkon AM, Soule L, Reitz BA, Gott VI, Gardner TJ. Five-year follow up after valve replacement with St. Jude medical valve in infants and children. Circulation 1986; 74(Suppl): 110-115.
13. Chauvaud SM, Mihaleanu SA, Gaer JAR, Carpentier AC. Surgical treatment of congenital mitral valve insufficiency : " The Hospital Broussais" experience. Cardiol Young 1997; 7: 5-14.
14. Anderson RH. Surgical treatment of congenital lesions of mitral valve. Cardiol Young 1997; 7: 2-4.

TABLAS

Tabla 1. Datos prequirúrgicos de los pacientes con insuficiencia mitral congénita

	Edad (meses)	Peso (Kg)	DIAGNÓSTICO	GRADO IM Doppler color	REL AI : Ao
Caso 1	10	5.3	Válvula en hamaca	severa	3 a 1
Caso 2	5	6.8	Prolapso valvular por inserción anómala músculo papilar	severa	1 a 1
Caso 3	10	5.2	Displasia valvular con cuerdas tendinosas cortas	severa	2 a 1
Caso 4	5	4.2	Displasia valvular	severa	2 a 1
Caso 5	21	9.8	Degeneración mixoide. Marfán	severa	2 a 1
Caso 6	23	8.7	Displasia valvular con cuerdas tendinosas cortas	severa	3 a 1

IM: Insuficiencia mitral; **Real AI/Ao:** Relación atrio izquierdo/Aorta

Tabla 2. Datos de cirugía, estado postquirúrgico y seguimiento.

	Cirugía realizada	Grado de insuficiencia postquirúrgica	Días de ventilación mecánica	Días de estancia en Terapia Intensiva	Estado actual
Caso 1	APM con HAPB	Leve	16	16	Defunción por sepsis
Caso 2	APM con HAPB	Leve	3	4	Asintomático
Caso 3	APM con HAG	Leve	2	5	Asintomático
Caso 4	APM con HAPB	Severa	2	4	Recambio protésico
Caso 5	APM con HAPB	Leve	11	13	Asintomático
Caso 6	APM con HAPB	Moderada	4	6	Tratamiento médico

APM: Anuloplastia mitral; HAPB: hemianillo de pericardio de bovino; HAG: hemianillo de Gore-Tex.

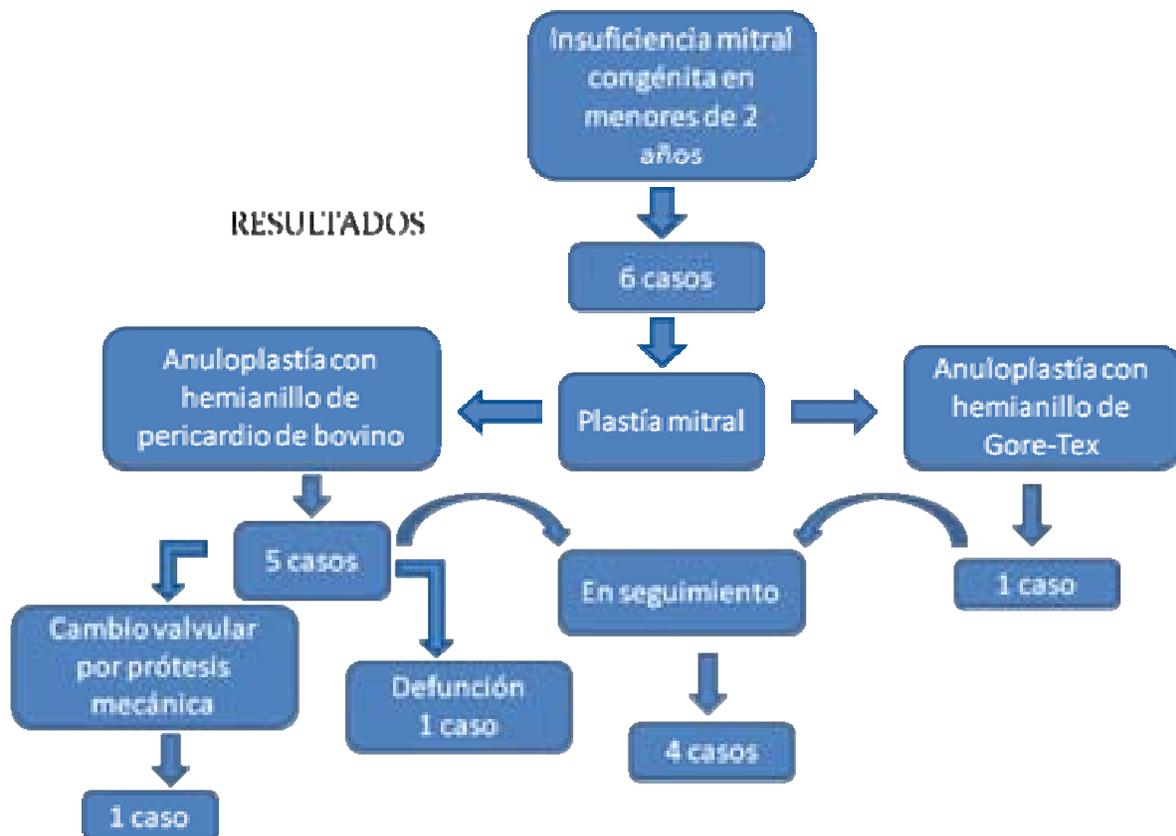


Fig. 1 Flujograma que resume los resultados de la plastia mitral en menores de 2 años en el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez".