

11205
2ej.
12



Universidad Nacional Autónoma de México

DIVISION DE ESTUDIOS SUPERIORES
Facultad de Medicina

Instituto Nacional de Cardiología de México
"IGNACIO CHAVEZ"

EL SINDROME DE LUTEMBACHER

Director de Tesis
Dr. JORGE KURI y ALFARO

Profesor del Curso
Dr. IGNACIO CHAVEZ RIVERA

**TESIS DE POSTGRADO
QUE PRESENTA
DR. JOSE ROMULO LOPEZ GUTIERREZ**

Para obtener el Título de
ESPECIALISTA EN CARDIOLOGIA



**INSTITUTO NACIONAL DE
CARDIOLOGIA
IGNACIO CHAVEZ**

México, D. F. Septiembre de 1987

**TESIS CON
FALSA ORIGEN**



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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.

EL SINDROME DE LUTEMBACHER

INDICE.

	pag
INTRODUCCION.....	1
REVISION DE ANTECEDENTES.....	3
MATERIAL Y METODOS.....	34
PRESENTACION DE RESULTADOS.....	37
DISCUSION.....	61
CONCLUSIONES.....	75
BIBLIOGRAFIA.....	76
APENDICES.....	81

INTRODUCCION

Desde su descripción original por Lutembacher, el Síndrome que lleva su nombre ha sido fuente de mucha controversia. Tradicionalmente, se aceptan como lesiones integrantes del Síndrome al Defecto Septal Atrial tipo Ostium Secundum y a la Estenosis Mitral. Sin embargo, se ha propuesto que sea aceptado casi cualquier tipo de lesión valvular mitral, así como todos los tipos de defecto septal atrial con excepción del Ostium Primum. También se ha sugerido que el nombre de Lutembacher sea abandonado como epónimo que caracteriza a ésta asociación, y que sería más prudente adjudicarle un nombre anatómicamente descriptivo.

Llama la atención también que, incluso recientemente, y a pesar de todas las innovaciones que han surgido en materia de tecnología para el diagnóstico cardiovascular, aún no exista un método totalmente seguro y eficaz que sirva al clínico para la detección inequívoca de ambas lesiones. Si a ésta condición agregamos el hecho de que el diagnóstico clínico del Síndrome de Lutembacher ha sido y es proverbialmente considerado "un reto" para el cardiólogo, no sólo porque la coexistencia del defecto septal atrial con la estenosis mitral modifica la expresividad clínica de una de las lesiones o de ambas, sino por que las consecuencias de un tratamiento incompleto al que puede conducirnos un diagnóstico igualmente incompleto, suelen ser calamitosas para el paciente.

Por estas razones, y con el objetivo primordial de conocer a fondo la presentación clínica del Síndrome de Lutembacher para poder elaborar criterios o identificar hallazgos pivotaes

que permitan al clinico la identificación de casos sospechosos de ser portadores de ésta asociación, decidimos revisar la casuística de Síndrome de Lutembacher que se ha atendido en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez de la ciudad de México, desde su fundación hasta Septiembre de 1987.

Por la magnitud de las series publicadas los últimos treinta años, intuimos que la nuestra no será muy extensa, pero nos estimula el convencimiento de que ninguna enfermedad, es rara para el paciente que la padece ni para el médico que debe enfrentarse a ella.

México D.F., Septiembre de 1987

SINDROME DE LUTENBACHER

DEFINICION:

Se conoce como Síndrome de Lutembacher (S de L), a la asociación de Estenosis Mitral con Defecto Septal Atrial.(2,3,4, 5,6,7,8,9,10,11,32,33,34,35,38,39,42,45,46,47,49,)

Durante mucho tiempo, ha habido controversia respecto a cual de los diversos tipos de estas lesiones debe ser el estrictamente seleccionado como parte del Síndrome, y así, se discute aún sobre si la estenosis mitral deberá ser de origen reumático o congénito, y si el defecto septal atrial será de tipo ostium secundum, seno venoso o apertura del foramen oval.(2,3,5, 8,10) Aún más, en años recientes se ha intentado agregar a la ya clásica asociación del síndrome de Lutembacher, una subdivisión que permita englobar en esta denominación incluso al defecto septal atrial asociado a Insuficiencia mitral de origen congénito o adquirido (5) y además se ha propuesto abandonar el epónimo de Lutembacher y aplicar el nombre más genérico de Defecto septal atrial con lesión valvular mitral.(3,5,7) Diferentes razones se han propuesto para justificar estos intentos de modificar la terminología que se refiere a esta asociación, siendo la más importante, la consideración de que existe gran similitud en los diversos cambios hemodinámicos que provoca la existencia del defecto septal atrial con la lesión valvular mitral de cualquier tipo,(3,5) a pesar de lo cual, los artículos más recientes de diversos autores persisten llamando síndrome de Lutembacher exclusivamente a la coexistencia de defecto septal atrial tipo ostium secundum, seno venoso y algunos casos de apertura del foramen oval y estenosis mitral pura o su predominante de origen congénito o adquirido. (7.3.33,38) Las razones

aducidas para reservar a estas lesiones el diagnóstico de Síndrome de Lutembacher son básicamente dos: La primera, que la combinación de los efectos hemodinámicos y clínicos es única y muy particular cuando coexisten el defecto septal atrial y la estenosis mitral, pues significa una interrelación que es distinta a la que podría tener el defecto septal atrial con cualquier otro tipo de lesión valvular mitral, y que resulta en un comportamiento clínico peculiar, a menudo de difícil diagnóstico; y la segunda, que el hecho de ampliar los tipos de lesiones incluidas bajo el nombre de S de L exigiría que se consideraran entidades con grandes diferencias no sólo desde el punto de vista clínico y hemodinámico, sino incluso etiológico y terapéutico. Es más, algunos autores en la actualidad (2,8, 14) prefieren ostensiblemente incluir en la asociación solamente a la estenosis mitral de origen reumático, no sólo por la extrema rareza de la estenosis mitral congénita (14) sino por la frecuencia con que ésta entidad nosológica se suele acompañar de otras lesiones del aparato cardiovascular también de origen congénito que pueden introducir importantes cambios en el comportamiento clínico y hemodinámico de la lesión valvular impidiendo inferir los efectos de ésta sobre el defecto septal como cuando ocurren exclusivamente estas dos lesiones. Por razones semejantes tampoco deben considerarse aquí los diversos tipos de insuficiencia mitral que pueden coexistir con defecto septal atrial (degeneración mixomatosa, reumática, por hendidura de las valvas) debido a las notables diferencias etiopatológicas y clínicas que la distinguen de los tipos de Estenosis mitral que se asocian al defecto septal atrial. Por todo esto,

se ha considerado pertinente continuar con la antigua denominación, y utilizar para las diversas asociaciones entre insuficiencia mitral y defecto septal atrial nombres genéricos o anatómicamente descriptivos.

En algunos trabajos recientes, (3) se incluyen en el síndrome de Lutembacher casos aislados de apertura del foramen oval, presumiblemente por gran dilatación del atrio izquierdo debida a estenosis mitral muy severa con tracción sobre el septum interatrial. Ya el mismo Lutembacher proponía este mecanismo como una probabilidad en la etiopatogenia del síndrome, pero no fué sino recientemente cuando se acumuló suficiente evidencia a favor de que esta explicación es correcta, y se acepta un foramen oval con cortocircuito de izquierda a derecha como resultado de estenosis mitral severa como ejemplo del síndrome de Lutembacher.

HISTORIA:

La descripción anatómica de la coexistencia de una estenosis mitral con un defecto septal atrial, aparentemente fué expuesta con bastante anterioridad al artículo de Lutembacher. Se han citado las observaciones de Corvisart en 1811, Hüter en 1864, Martineau en 1865, Wagstaffe en 1869, Chenieux en 1870 y Firket en 1880.(2,7,8,11)

La publicación de Lutembacher en 1916 (4) además de describir las lesiones anatómicas asociadas, precisaba las características clínicas del síndrome insistiendo en la atipia de los signos de estenosis mitral, y llamaba la atención sobre las modificaciones hemodinámicas que una lesión impone a la

otra. Durante muchos años, esta asociación fué considerada un evento clínico sumamente común, especialmente debido a que el diagnóstico se hacía solamente por auscultar un retumbo apical en presencia de una cardiopatía congénita, hasta que la publicación de Nadas (12) demostró su relativa rareza. A partir de entonces, y al plantearse los criterios clínicos y hemodinámicos más estrictamente para el diagnóstico de Síndrome de Lutembacher, la gran mayoría de observaciones consisten en casos aislados, con algunas excepciones entre las que destacan las publicaciones de Espino Vela (2) Rajandra y col.(7) Steinbrunn y col.(3) y la de Soulié y col. que con una serie de 22 casos constituye el grupo más extenso citado en la literatura en los últimos 30 años.(4)

EPIDEMIOLOGIA:

Las características epidemiológicas del síndrome de Lutembacher son el resultado de la combinación de las características de cada una de las lesiones que lo componen. Así, tenemos que la población más afectada por el síndrome lo constituyen las mujeres jóvenes (3a y 4a décadas), situación que se explica fácilmente por el hecho de que la estenosis mitral reumática aislada es claramente más común en mujeres en esta etapa de la vida (2,4) y también lo es el defecto septal atrial, que ostenta una relación de sexo femenino a masculino al menos de 2 a 1. (1,2,4)

El síndrome de Lutembacher se observa, sin embargo, con sorprendente rareza, (4,9) lo que llama la atención dado que, tanto la estenosis mitral reumática como el defecto septal a-

trial son relativamente frecuentes en nuestro medio, (1,2) constituyendo la valvulopatía reumática, en el pasado, al menos el 40% de los ingresos al Instituto Nacional de Cardiología (2) y conservando actualmente una frecuencia considerable. Asimismo, el defecto septal atrial ocupa uno de los primeros lugares en frecuencia entre las cardiopatías congénitas y se estima que forma parte del 7 al 15% del total de éstas, (1,46) ocupando en éste Instituto el tercer lugar de frecuencia, con el 17.13%, después de la persistencia del conducto arterioso y del defecto septal ventricular, (1,2,46) por lo que es llamativo que estas dos lesiones no se encuentren asociadas más a menudo, al grado que sólo se encontró un caso de defecto septal atrial en 500 comisurotomías mitrales subsecuentes, durante las cuales se exploró intencionadamente el septum interatrial. (2)

ETIOLOGIA:

Como se mencionó anteriormente, la estenosis mitral del síndrome de Lutembacher es, con mucho, de naturaleza reumática. Hay unos pocos casos de estenosis mitral congénita (4) que han sido incluidos en revisiones de este síndrome, y que para consideraciones etiológicas, comparten las características de las otras cardiopatías de este origen. (14,46).

Nos parece importante, sin embargo, hacer algunas consideraciones sobre la etiología de la estenosis mitral reumática. Poca duda queda actualmente sobre la relación entre la fiebre reumática, las infecciones por *Streptococo* beta hemolítico de grupo A y las valvulopatías, pero llama la atención el hecho de que solamente se ha podido detectar el antecedente claro de

uno o más ataques de fiebre reumática en aproximadamente el 50% de los casos de estenosis mitral para que posteriormente se comprobó histológicamente que era de origen reumático.(45,49)

Esta característica resulta ser sumamente importante en el desarrollo del problema del síndrome de Lutembacher, pues el clínico suele presentar muy a menudo gran dificultad para la detección de ambas lesiones cuando coexisten, y la historia de haber padecido fiebre reumática puede orientar grandemente el examen clínico y facilitar el diagnóstico. Desafortunadamente ya con anterioridad (2) se ha demostrado que más de la mitad de pacientes con síndrome de Lutembacher no tienen un antecedente preciso de fiebre reumática después de un interrogatorio específicamente dirigido con tal fin.

Con respecto a los defectos del tabique interatrial que se incluyen en el contexto del síndrome de Lutembacher, son básicamente de tres tipos: El más frecuente es el defecto de tipo ostium secundum o de la fosa oval, (2,3,5,10) y en algunos trabajos (8,10) se incluyen reros casos de defectos del tipo seno venoso, y, esporádicamente de apertura del foramen oval.(3,10) Los defectos tipo ostium secundum incluyen anomalías del septum primum y del septum secundum. Suelen resultar de resorción anormal del septum primum o válvula del agujero oval, de la resorción en sitios anormales con fenestración resultante del septum primum, o de resorción excesiva del septum secundum, con lo cual el septum primum queda corto y no puede cubrir el orificio resultante.(45,46,51)

Los defectos tipo seno venoso, una de las clases más raras del defecto septal atrial, pueden resultar de incorporación incompleta del seno venoso en la aurícula derecha y del desarro

llo anormal del septum secundum.(46,61)

Ya explicamos el origen y el mecanismo fisiopatológico presuntivo para que un tipo especial de apertura del foramen oval pueda ser considerado en la discusión sobre la etiología del síndrome de Lutembacher, y ya mencionamos también que en este rubro no se incluye al defecto de las almohadillas endocárdicas con defecto septal atrial tipo ostium primum, éste último por ser una entidad esencialmente diferente a las descritas.(45,46,47,48,49)

ETIOPATOGENIA:

Desde la comunicación original de Lutembacher han surgido diversas teorías respecto a una posible relación de causalidad entre el DSA y la EMP.(2,3,7) En el caso que ese mismo autor publicó, se atribuyó a la EMP un origen congénito - a pesar de tratarse de una paciente de 61 años - en un intento de establecer una relación etiopatogénica entre ambas lesiones. (5,9)

En la actualidad se ha acumulado suficiente información de índole clínica y epidemiológica que permite mantener la interrogante sobre la existencia de tal relación causal o predisponente entre el DSA y lesiones de la válvula mitral de diversa naturaleza, no sólo en el contexto clínico del síndrome de Lutembacher, sino ante cualquier tipo de lesión valvular mitral que coexista con DSA. Así, tenemos que la asociación de lesiones a estos dos niveles ha sido extensamente reportada,(2,16,17,23,24,25,26,27,28,29,30,31,40) variando cada comunicación según el tipo de daño valvular mitral, siendo los principales los siguientes:

a) Se ha demostrado, en una serie de pacientes con DSA aislado,

con válvula mitral clínicamente sana, la existencia de cambios histopatológicos en las valvas mitrales, con alteraciones en la celularidad de la capa media de las mismas, y modificaciones en su apariencia macroscópica.(16)

b) En un grupo de pacientes con DSA asociado a Insuficiencia mitral, sin evidencia clínica o histopatológica de lesión reumática o de otra etiología, se encontró un engrosamiento fibroso en forma de placas sobre la superficie de las valvas, presumiblemente por daño traumático de las mismas ocasionado por cambios en el funcionamiento del aparato valvular mitral, debidos a modificación del patrón contractil del ventriculo izquierdo, bajo la influencia de la sobrecarga del ventrículo derecho, y de su propio volumen disminuido.(27)

c) Diversos grados de insuficiencia mitral con DSA asociado son relativamente comunes. Se ha reportado la asociación de DSA con insuficiencia mitral de origen reumático,(28) congénito por hendidura de una o ambas valvas mitrales, (29,30,31) prolapso de la valva posterior de la mitral,(24,25) agenesia o ruptura de cuerdas tendinosas o músculos papilares, degeneración mixomatosa,(26) y degeneración "en globo" de la válvula mitral.(23)

d) Múltiples reportes recientes (17,24,25,26) evidencian, sobre bases angiográficas y ecocardiográficas, que la presencia del DSA por sí solo puede inducir importantes cambios en la geometría y la cinesia del ventriculo izquierdo, que son capaces de modificar las relaciones funcionales de los componentes del aparato valvular mitral, resultando en prolapso parciales, trauma continuo por fricción entre los bordes libres de las valvas, con insuficiencia valvular por fibrosis y degeneración de las

mismas y diversos grados de disfunción ventricular izquierda.

e) Estudios epidemiológicos confirman que si bien la asociación de EMP con DSA no es muy frecuente, es mucho menos común la asociación de EMP reumática con otros tipos de defectos cardiovasculares congénitos, habiéndose reportado sólo en forma anecdótica la asociación de EMP con CIV (40) y PCA. Esta rareza se ha explicado porque la válvula mitral en estas otras cardiopatías no ha sufrido lesión traumática, pero en cambio, esta lesión sí ocurre en el DSA y podría facilitar la implantación ulterior de una valvulopatía reumática como ocurre en otros órganos, según se ha demostrado recientemente, que lesiones previas del tipo de las infecciones, traumatismos, toxinas, etc. en órganos blanco como el pulmón, riñón y cartilago, pueden incrementar la unión de anticuerpos a las membranas basales, mejorar la accesibilidad del antígeno y la subsecuente fijación del anticuerpo, facilitando el desarrollo de graves reacciones inmunológicas.(53)

En este mismo orden de ideas, es notorio que mientras que el DSA frecuentemente se asocia a otras anomalías cardiovasculares y sistémicas de origen congénito o adquirido,(52) muy pocas veces se le ha visto asociado a lesión valvular reumática en una ubicación diferente a la válvula mitral, lo que va a favor de la existencia de cierta "predilección" del DSA por coexistir con EMP.(2)

FISIOPATOLOGIA:

Además de la relación etiopatogénica entre las lesiones que forman el síndrome de Lutembacher y que constituyen una a asociación morfológica claramente definida, existe entre ellas asimismo una asociación funcional. Cuando el DSA y la EMP co existen, cada lesión modifica en cierto grado la expresividad clínica y hemodinámica de la otra. (2,3,4,7,8) Las manifestaciones clínicas resultantes dependen de la severidad de las lesiones y de la efectividad de los mecanismos circulatorios de adaptación, o sea, de la severidad de la estenosis mitral, del tamaño del DSA y de las características de distensibilidad del ventrículo derecho y del lecho vascular pulmonar. La contribución individual de cada uno de estos factores varía independientemente, y al hacerlo, singulariza y determina el cuadro clínico general, que podrá corresponder al de un DSA aislado, al de la EMP aislada o a la combinación de ambas, el síndrome de Lutembacher.

Al revisar los efectos fisiopatológicos de la EMP sobre el DSA, recordemos primero que el volumen del cortocircuito de izquierda a derecha en el DSA no complicado, es determinado principalmente por la facilidad relativa con la cual el flujo sanguíneo puede pasar de la aurícula izquierda, a través del defecto, hacia el ventrículo derecho, más distensible y que, a su vez, desemboca en un lecho arterial con resistencias significativamente menores que las sistémicas. Al agregarse en estas condiciones una estenosis mitral, que aumenta la resistencia al flujo sanguíneo del atrio izquierdo al ventrículo ipsilateral, se puede deducir fácilmente que la magnitud del cortocircuito de izquierda a derecha aumentará.

Este aumento, varia principalmente de acuerdo al tamaño del DSA y al grado de severidad de la EMP, que pueden ocurrir en todas las combinaciones posibles, pero en términos generales podemos decir que para un tamaño determinado del DSA, la magnitud del cortocircuito depende de la severidad de la estenosis mitral, o sea, que mientras más pequeño es el orificio valvular mitral, mayor será el volumen del cortocircuito. Hasta cierto punto, esto puede interpolarse en relación inversa, es decir, que para un determinado grado de estenosis mitral, la magnitud del cortocircuito dependerá del tamaño del DSA, hasta que éste supere ampliamente la capacidad de adaptación del área valvular tricuspídea ante un volumen transvalvular importantemente aumentado.

Hay algunas condiciones hemodinámicas especiales por considerar que pueden modificar en forma muy significativa este esquema general. Consisten en que bajo ciertas circunstancias, a una misma área valvular mitral defectos septales atriales de tamaño muy diferente pueden permitir volúmenes de cortocircuito muy similares. Cuando el defecto septal atrial es muy grande, las presiones del atrio izquierdo y el atrio derecho tienden a igualarse, con lo que el cortocircuito arteriovenoso ocurre principalmente durante la diástole, momento en el cual hay un gradiente de presión a favor del atrio izquierdo, (7,8) pero cuando el DSA es pequeño, como puede persistir durante todo el ciclo cardiaco un gradiente de presión entre el atrio izquierdo y el derecho a favor del primero, el cortocircuito se hace continuo y puede igualar la magnitud del flujo por un defecto mayor pero eminentemente diastólico. (7,8,46)

De éstos efectos hemodinámicos del DSA sobre la EMP puede sugerirse un aparente beneficio resultante de la descompresión del atrio izquierdo -aparente porque debe pagarse a expensas de una aún mayor disminución del gasto sistémico que la que ocurre en el DSA aislado- que hace algún tiempo se consideró incluso una alternativa terapéutica para la EMP apretada, y un procedimiento quirúrgico con resultados hemodinámicos análogos, la anastomosis de una vena pulmonar derecha con la vena ácigos, fué preconizado en el pasado para disminuir la presión del atrio izquierdo en estos casos.(8)

Todos estos razonamientos se han utilizado para explicar porqué no se ha encontrado un sólo paciente de SdeL con cortocircuito invertido,(4,7,8,46) a pesar de reportes de pacientes en la sexta década de la vida o mayores. De hecho, se postula que la elevación de las resistencias pulmonares que suele ocurrir conforme avanza la edad de los pacientes con DSA podría mejorar el gasto sistémico de los pacientes con S de L, al disminuir el gradiente entre el flujo anterógrado izquierdo y el derecho, y se ha explicado el eventual hallazgo de cianosis en estos pacientes, por la probabilidad de que hayan desarrollado insuficiencia cardíaca y no por la existencia de un cortocircuito venoarterial.(2,8)

La presencia de DSA también puede modificar en forma importante el cuadro clínico y hemodinámico de la EMP. Si revisamos los efectos fisiopatológicos de la estenosis mitral aislada, tenemos que el punto de partida es la obstrucción a la única vía de salida de la aurícula izquierda, es decir, al orificio de la válvula mitral, lo que resulta en una elevación

importante de la presión intraesvitaria a ese nivel, que se transmite en forma retrógrada hacia las venas pulmonares, los capilares pulmonares y en casos más avanzados, puede ocasionar hipertensión arterial pulmonar y cambios hipertensivos en las cámaras derechas. Todos estos cambios hemodinámicos favorecen, además, el acúmulo de volumen en el lecho vascular pulmonar, ante la incapacidad del atrio izquierdo de vaciarse efectivamente hacia el ventrículo izquierdo, misma razón por la cual el gasto sistémico puede disminuir según el grado de obstrucción. Todos estos fenómenos se magnifican durante situaciones que disminuyen el tiempo de llenado diastólico como la taquicardia y el ejercicio. (4,7,8,46) Al agregarse en este entorno hemodinámico un DSA, hay una vía alterna de salida del atrio izquierdo hacia una cámara de más baja presión, el atrio derecho y, en los casos en que el DSA es de tamaño suficiente para descomprimir en forma efectiva al atrio izquierdo, todos los efectos de la EMP sobre la presión y volumen de ésta cámara y de la circulación pulmonar disminuyen ostensiblemente, al grado que algunas veces desaparecen y se provocan solamente por cierto grado de ejercicio. Los efectos clínicos de estas modificaciones consistirán en que, a pesar de existir una EMP importante, los síntomas dominantes en el cuadro clínico resultante serán los propios del DSA, o sea, de la sobrecarga de volumen sobre el circuito circulatorio pulmonar. En otros casos, la descompresión puede no ser tan efectiva sobre el atrio izquierdo, manteniéndose un gradiente continuo entre ambos atrios y persistiendo los efectos de la EMP sobre la circulación pulmonar, con el consecuente desarrollo de sintomatología propia.

de éste tipo de lesión valvular.

Como ya se dijo, las relaciones anatómicas y funcionales de ambos defectos pueden ocasionar tan amplia gama de combinaciones, desde los cuadros clínicos en que la lesión valvular es preponderante, hasta los cuadros en que los más importantes son los efectos del DSA, creándose un amplio grupo intermedio en el que se pueden observar en mayor o menor grado los efectos de ambas lesiones y que resulta ser el más fácil de identificar adecuadamente durante la evaluación clínica como síndrome de Lutembacher. (4,7,8,46)

MANIFESTACIONES CLINICAS:

El síndrome de Lutembacher tiene un gran potencial para presentarse con un cuadro clínico muy variado, considerando que los signos y síntomas que un paciente manifieste, dependerán en gran parte de la interrelación entre las variadas combinaciones morfológicas que pueden resultar de acuerdo a la severidad de las lesiones septal y valvular y especialmente, porque los principales factores que pueden modificar este cuadro clínico son las relaciones hemodinámicas entre ambas lesiones que también pueden ser muy variadas y no depender estrictamente de la magnitud de los defectos anatómicos.(11) Por esta razón, el diagnóstico clínico del S de L se ha convertido en un verdadero reto para el cardiólogo, y varias publicaciones se han dedicado a tratar este aspecto particular del síndrome.(7, 8,32,33). Sin embargo, el diagnóstico clínico del S de L no es tan importante exclusivamente por su dificultad. Especialmente lo es porque las consecuencias de un diagnóstico incorrecto o incompleto pueden ser desastrosas para el paciente,(3,6,7,

8,9,10) y porque todos los métodos de estudio, invasivos o no, de los que se dispone corrientemente en la actualidad, adolecen de importantes factores de error que pueden invalidar los resultados de un estudio realizado sin una correcta orientación clínica.(8,11,32,33)

Síntomas:

Algunos casos pueden presentar la sintomatología característica de la EMP especialmente cuando el DSA es pequeño y la estenosis mitral es apretada. En alguno de éstos casos ha podido observarse, incluso, sobrecarga del ventrículo derecho por presión y no por volumen como se esperaría en el DSA.(8) Sin embargo, el aspecto más importante a considerar en los pacientes con S de L, es que la presencia del DSA puede -como sucede en la mayoría de los casos- impedir, o al menos disminuir, los efectos de la EMP sobre la circulación pulmonar. Como resultado, los síntomas de hipertensión venocapilar son leves y se desarrollan en forma tardía. La disnea de esfuerzo es común, y en los casos severos puede acompañarse de fatigabilidad debida a bajo gasto sistémico, pero la ortopnea, disnea paroxística nocturna, hemoptisis y edema pulmonar, que son síntomas característicos de la EMP aislada, están atenuados.(2,3,4,7,8)

Sin embargo, el valor semiológico del síntoma disnea, tan útil en la evaluación de la EMP, pierde especificidad al asociarse a ésta un DSA, ya que a la edad a la que la EMP suele ser de significancia hemodinámica, es decir, entre adolescentes y adultos jóvenes, es la misma a la que los pacientes portadores de un DSA suelen comenzar a presentar este mismo síntoma, como reflejo del importante circuito arteriovenoso, del cual depende. Es la magnitud de dicho cortocircuito la que determi-

na, no sólo la edad a la cual aparece la disnea, sino también su intensidad y la presencia de otros síntomas, entre los que destaca la intolerancia a los esfuerzos. (1,46) Partiendo de aquí, es fácil deducir que si la EMP puede magnificar el volumen del cortocircuito en el DSA, por la misma razón puede hacer más obvio el cuadro clínico de éste, haciendo más fácil elaborar el diagnóstico de DSA que el de EMP, lo que crea otro factor de confusión. A esto se agrega que otros síntomas de DSA como las palpitations y las infecciones respiratorias a repetición, pueden también ocurrir con inusitada frecuencia en la estenosis mitral; las palpitations como reflejo de la fibrilación auricular que generalmente inicia o acompaña a los primeros síntomas de la valvulopatía mitral crónica y las infecciones respiratorias repetitivas, que encuentran en el pulmón congestivo del paciente con EM un campo fértil para su instalación.(45,49). En conclusión, diremos que es conveniente insistir en que la condición clínica más importante en cuanto a los síntomas del S. de L. es que el diagnóstico de DSA puede ser más obvio que el de EMP y, especialmente, que por sus relaciones hemodinámicas, el DSA puede tener la capacidad de disminuir en forma significativa los síntomas de la valvulopatía, siendo relevante también el hecho de que prácticamente todos los síntomas de la EMP pueden ser explicados por el defecto septal atrial aislado con diversos grados de expresión hemodinámica, por lo cual la sintomatología del S de L puede erróneamente ser orientada en uno u otro sentido, dificultándose hacer un diagnóstico completo de los defectos que lo componen en un buen número de casos.(2,3,4,7,8,46)

SIGNOS FISICOS:

Como para hacer más difícil el enfoque clínico del S de L, surge la posibilidad de que, existiendo aisladamente, la EMP pueda imitar los signos auscultatorios del DSA y viceversa.(39) Del mismo modo, cuando ambas lesiones coexisten, sus hallazgos clínicos clásicos pueden ser malinterpretados y juzgados como el producto de los efectos hemodinámicos y cardiovasculares de una sólo de ellas, diluyéndose la oportunidad de realizar un diagnóstico completo. Analizaremos por separado cada uno de los aspectos del examen clínico, con especial atención a los hallazgos de la auscultación, y los puntos especiales en donde puedan prestarse a confusión y mala interpretación, o en donde sirvan para orietar al clínico en su diagnóstico.(8,32,33,34,46)

1a) Pacientes con datos a la exploración física que sugieren DSA aislado, a pesar de la presencia de EMP:

Un buen número de pacientes se presentan con datos auscultatorios que recuerdan el DSA, y la mala interpretación de los hallazgos que puede brindarnos la auscultación cuidadosa para sugerir la coexistencia de una EMP, puede impedir el diagnóstico de ésta lesión. Así, tenemos que el primer ruido, característicamente acentuado en la EMP, se ha reportado que también suele intensificarse en el DSA.(54) Esto ha dado origen a controversia y estudios fonocardiográficos estrictos, como el de Kitapci y col. (37) no lo han podido demostrar, pero sigue siendo una posibilidad a tener en cuenta.

En algunos pacientes con dilatación importante del ventrículo derecho (VD), se puede provocar una rotación del corazón, con exposición anterior del VD y traslación del ventrículo izquierdo a la izquierda y hacia atrás, con lo que pueden magnificarse los ruidos originados en el VD, a expensas de una dis-

minución importante en la intensidad de los ruidos del lado izquierdo. De esta suerte, el chasquido de apertura mitral y el retumbo pueden no percibirse con claridad o malinterpretarse, el primero como desdoblamiento del segundo ruido -particularmente si se modifica su timbre y con ello su carácter chasqueante- y el segundo como un retumbo tricuspídeo de hiperflujo. La diferenciación cuidadosa de estos ruidos, en virtud del carácter acústico del chasquido y de su relación temporal con el segundo ruido, y el comportamiento "izquierdo" del retumbo, deben alertar al examinador respecto a la probable presencia de una EMP en estos pacientes. (7,8,32,33,34,35,39)

29) Pacientes con datos a la exploración física que sugieren la estenosis mitral aislada, a pesar de la presencia del DSA:

Los signos clínicos propios del DSA, el soplo sistólico pulmonar y el desdoblamiento del segundo ruido con acentuación de su componente pulmonar, pueden aparecer en la EMP aislada con hipertensión arterial severa secundaria y puede darsele esta justificación a su aparición en el examen clínico de un paciente que además ostenta los signos propios de la EMP. El carácter vibratorio del soplo pulmonar (44) y el desdoblamiento "fijo y constante" del segundo ruido, ambas características propias del DSA, pueden ayudar a su diferenciación. Además, en algunos pacientes, el chasquido de apertura puede ser lo suficientemente intenso como para auscultarse en todo el precordio, incluyendo al área pulmonar, y su timbre, por efectos de rigidez de las valvas mitrales, puede disminuir, con lo que sería factible que se confundiera al segundo ruido desdoblado del DSA con éste fenómeno acústico de la EMP. Si a est agregamos que muchas veces la EMP apretada de Insuficiencia tricuspídea fun-

cional y en virtud de esto, de un soplo sistólico de comportamiento derecho, este hallazgo podría hacer más difícil aún la interpretación del soplo sistólico pulmonar del DSA en caso de la coexistencia de ambas lesiones, y oscurecer así todavía más el diagnóstico completo.

32) Pacientes con datos al examen físico que sugieren la presencia de ambas lesiones:

Los hallazgos que sugieren la combinación del DSA y la EMP están dados por la suma de los signos propios de ellas, (2,4,8, 32,33,46) en algunos casos modificados en mayor o menor grado por sus variables hemodinámicas. Así, tenemos por ejemplo, que en los casos con flujo transvalvular mitral muy reducido puede dejar de oírse el retumbo, y como el atrio izquierdo tiene una vía alterna de salida de baja presión, la contracción de ésta cámara no tiene que ser tan enérgica como en la EMP aislada y puede no aparecer un refuerzo presistólico.

Como se han publicado resultados controversiales en relación a algunos de los signos clínicos del S de L y a los cambios que sufren los signos propios de una lesión por la presencia de la otra, consideramos de importancia comentar algunas características de cada signo en particular, tanto las que han sido objeto de controversia, como las que pueden orientar al clínico para realizar el diagnóstico de ambas lesiones.

El pulso arterial: Se ha reportado que el pulso puede tener una intensidad disminuida en el síndrome de Lutembacher en comparación con el DSA aislado, debido a una más importante disminución del gasto por latido del ventrículo izquierdo por la presencia de la EMP. La fibrilación auricular, como ya se mencionó, es

más común y ocurre a una edad más temprana en el S de L que en el DSA aislado, en el cual, comienza a ser un hallazgo relativamente común por arriba de los 40 años. (3,18,46)

El pulso venoso yugular: En los DSA grandes, al igualarse las presiones de ambos atrios, el pulso atrial derecho también se hace igual al pulso del atrio izquierdo, y como esa presión común a ambas cámaras atriales puede ser superior a la normal, en el S de L puede verse dilatación venosa yugular en ausencia de Insuficiencia cardiaca derecha y una onda A aumentada en ausencia de hipertensión arterial pulmonar. (8)

La palpación precordial: En presencia del síndrome de Lutembacher, debemos esperar una acentuación de los impulsos del VD y del tronco pulmonar, con disminución de la intensidad del latido ventricular izquierdo. Sin embargo, no es éste el hecho que más llama la atención en la palpación precordial de éstos pacientes, sino la presencia relativamente común de un frémito sistólico pulmonar que es muy raro en el DSA aislado, por lo que debe sugerir al clínico, si no específicamente el diagnóstico de síndrome de Lutembacher, al menos la presencia de otra lesión coexistente con el DSA que amerite una exploración más cuidadosa.

Los signos auscultatorios:

a) La acentuación del primer ruido: Se considera que el factor más importante que determina la intensidad del primer ruido, es la velocidad del cierre de las valvulas atrioventriculares. (7,37)

Una alta velocidad de cierre se ha correlacionado con un primer ruido muy intenso. Estas observaciones van a favor de la

enseñanza de Wolfersht y Margolies que en 1930 (54) propusieron que la intensidad del primer ruido dependía de la posición de las valvas atrioventriculares al principio de la sístole, y sirven de base para explicar la teoría de que en el DSA el primer ruido se acentúa a expensas de su componente tricuspídeo, pues el volumen diastólico aumentado a través de ésta válvula, desplazaría sus valvas a una posición intraventricular extrema, desde donde se iniciaría el cierre de las mismas. Como ya se dijo, cuidadosos estudios recientes respecto al comportamiento del primer ruido en el DSA no han podido comprobar estos hallazgos, pero estas observaciones han sido apoyadas por publicaciones de autores muy reconocidos. (4,7,8,37,54) El primer ruido acentuado de la EMP no ofrece razón para su discusión en este momento por tratarse de un hallazgo ya bien demostrado y descrito.

b) El soplo sistólico pulmonar: Mientras que el soplo sistólico del DSA es producido por hiperflujo transvalvular pulmonar, la hipertensión arterial pulmonar provocada por la EMP severa también puede provocar un soplo sistólico en ese mismo sitio. Sin embargo, observaciones personales no publicadas de clínicos experimentados, han señalado características cualitativas particulares al soplo pulmonar del DSA, (44) que se describe como "rugoso", "granuloso" o "rasposo" para adjetivar el carácter vibratorio del mismo, que parece ser bastante propio del soplo pulmonar de éste origen, y que puede ayudar a distinguirlo de los soplos sistólicos pulmonares de distinta naturaleza.

c) La presencia de un soplo continuo en el S de L: Se han publicado unos pocos casos en los cuales ante la presencia de una

EMP severa y un DSA pequeño, persiste un importante gradiente de presión transeptal durante todo el ciclo cardiaco a favor del atrio izquierdo, con cortocircuito arteriovenoso continuo, el que a su vez puede provocar un soplo también continuo, originado en el sitio mismo del cortocircuito. Como este soplo sería generado dentro de la cavidad atrial derecha, sería mejor auscultado a lo largo del borde esternal inferior derecho, y su comportamiento, como dependerá del gradiente de presión transeptal atrial, tenderá a ser hacia la acentuación con la inspiración y a la disminución con la maniobra de Valsalva.(8,46)

d)

El chasquido de apertura y el desdoblamiento del segundo ruido: Desde 1950 (54) se ha descrito que el desdoblamiento del segundo ruido en el DSA es fijo y constante en cualquier momento del ciclo respiratorio. Estas características son determinadas probablemente por el gasto ventricular derecho que es invariable en el DSA, ya que el VD recibe volumen por dos vías, que son el atrio derecho y el atrio izquierdo, y el aumento o disminución de flujo por una de ellas se compensará por cambios en el flujo por la otra, resultando en que el tiempo de eyección ventricular -que es determinado por el volumen sistólico- y el momento de cierre pulmonar -que también depende del gasto del VD- sean invariables y "fijos". Estos fenómenos permanecen constantes en el S de L, por lo que el valor del signo no varía en presencia de EMP.

En el DSA los dos componentes del segundo ruido están separados de 0.3 a 0.15 segundos y no varían con la respiración o los cambios de posición en más de 0.015 segundos. Variando en este mismo rango de tiempo, (.03 a .11 segundos) se puede también

auscultar el Chasquido de apertura mitral, tan característico, que su sola presencia debe sugerir la estenosis de esta válvula, y que ya dijimos que si es muy intenso puede auscultarse en todo el precordio y si las valvas mitrales pierden su flexibilidad puede perder su carácter chasqueante, prestándose a confusión con el componente pulmonar del segundo ruido. (39,54) Algunas veces son necesarios registros gráficos o pruebas farmacológicas que prolongan el II-Ch para su diferenciación. (37,39)

e) El retumbo: El flujo sanguíneo a través de una válvula real o relativamente estenótica, puede producir un ruido de tono bajo y carácter rudo e irregular que se producirá siempre y cuando se mantenga cierto volumen de flujo a través del orificio. Tanto la EMP como el hiperflujo transvalvular tricuspídeo que ocurre en el DSA pueden provocar un retumbo, cuyo comportamiento durante la auscultación activa será disímil, pero que puede prestarse a confusión. Aunque el refuerzo presistólico aparece en pocos casos en el retumbo mitral del síndrome de Lutembacher, su presencia va a favor del origen mitral del retumbo, pues es realmente excepcional que ocurra refuerzo presistólico en el retumbo tricuspídeo de hiperflujo. (7,8,37,39)

PROCEDIMIENTOS DIAGNOSTICOS:

El electrocardiograma:

Los hallazgos electrocardiográficos del S de L están dados por la combinación de los descritos para el DSA y la EMP. (2,3,4,8,46)

Así, tenemos que se ha reportado que el ritmo es sinusal

en más de la mitad de los casos y fibrilación auricular en el resto. El eje eléctrico del QRS en el plano frontal, suele estar hacia la derecha, entre los 90 y los 150° y diversos grados de bloqueo de rama derecha del Haz de His pueden estar presentes. La morfología más común del QRS en V1 es rsR' y el hallazgo más distintivo será la presencia de manifestaciones electrocardiográficas de crecimiento auricular izquierdo.(CAI).

La presencia de onda P mellada o con muescas en las derivaciones bipolares y de onda P bimodal con componente negativo final predominante que se puede observar en V1 son datos que deben orientar al diagnóstico de EMP asociada.

Desde ambos puntos de vista, el ECG puede ser de gran ayuda para sugerir el diagnóstico de S de L, pues en el DSA aislado es inusual la presencia de CAI especialmente en jóvenes, y en la EMP aislada el bloqueo de la rama derecha del Haz de His es raro y sólo aparece después de que ha ocurrido importante repercusión hemodinámica en la circulación derecha.(1,2,3,4,7,8,10,15,33,35,38,45,49,50)

Recientemente se ha descrito además otro hallazgo que puede orientar a que el bloqueo de la rama derecha sea originado en un DSA, y es la presencia de cambios en la repolarización ventricular que parecen ser propios del bloqueo de rama derecha de éste origen: segmento ST-T horizontalizado y que forma ángulo de 60° o más con el asa ascendente de la onda T, en un QTc de más de 160 milisegundos. (43)

La radiografía de tórax:

Suele ser más característica del DSA que de la EMP.(1,2,3,4,7,8,46) Son hallazgos constantes la cardiomegalia cuando me-

nos moderada, a expensas de las cavidades derechas, la prominencia del arco medio y la arterialización de los hilios.

Debido a que la hipertensión en el atrio izquierdo y en el lecho venoso pulmonar que suelen aparecer en la EMP aislada disminuyen ostensiblemente al asociarse a ésta un DSA, con mucha menos frecuencia se ve CAI, que suele ser leve o moderado, y más raramente aún puede detectarse hipertensión venocapilar pulmonar, pero la presencia de cualesquiera de estos dos signos debe sugerir el diagnóstico de EMP asociada. (1,2,3,4,7,8,10,33,35,45,49,50) Se ha reportado un caso en el cual la dilatación del atrio izquierdo y la HVCP sólo se hicieron notorias luego de cirugía incompleta con cierre del DSA pero sin abordaje de la válvula mitral.

Cateterismo:

En la gran mayoría de los casos se evidencia un cortocircuito de izquierda a derecha con grado variable de HAP. En los casos con DSA grande, no hay gradiente entre el atrio derecho y el atrio izquierdo, pero puede haberlo si el DSA es pequeño.

El hallazgo fundamental del cateterismo en el S de L, además de comprobar el DSA, es la detección y medición del gradiente transvalvular mitral durante la diástole. Desafortunadamente, este hallazgo es raras veces posible, pues la presión atrial suele estar baja y el gradiente es difícilmente detectable salvo por cateterismo simultáneo de ambas cámaras izquierdas con equipo de alta sensibilidad. (3,7,8,32)

Por otro lado, no solo es posible que una enfermedad valvular mitral no sea detectada durante el cateterismo, sino que, en la ventriculografía, los cambios en la contractilidad del ventrículo izquierdo que ya se comentaron antes, provocados

por el DSA aislado, pueden dar falsas imágenes que recuerdan lesiones mitrales, debidas a cambios en la movilidad de las valvas que semejan lesiones anatómicamente establecidas.(17)

Fonomecanocardiografía:

Su mejor indicación actualmente es el diagnóstico del DSA cuando ocurre aisladamente, y es útil también para calcular la repercusión hemodinámica de la EMP aislada. Sin embargo, cuando estas lesiones coexisten, hay una importante probabilidad de que el diagnóstico por este método no sea completo, por la facilidad con la cual los hallazgos propios de una de las lesiones puedan confundirse con los de la otra. Con el advenimiento de técnicas no invasivas mucho más precisas, como la ecocardiografía, la fonocardiografía ha sido relegada a un segundo plano entre los procedimientos diagnósticos para el síndrome de Lutembacher. (39,54)

Ecocardiografía modo M:

Los signos ecocardiográficos más importantes para diagnosticar la estenosis mitral aislada, son:

- 1) Disminución de la velocidad de cierre de la válvula mitral, que se evidencia por horizontalización de la pendiente E-F.
- 2) Engrosamiento de las valvas mitrales, con movimiento diastólico anterior de la valva posterior.
- 3) Agrandamiento de la cavidad atrial izquierda, cuyo diámetro con relación al aórtico debe ser mayor de 1.2
- 4) Reducción o ausencia de la onda A mitral durante el ritmo sinusal.(34)

De éstos, los más importantes para el diagnóstico de EMP son los dos primeros, pero se ha descrito y ya hemos comentado aquí

que la sola presencia del DSA puede ocasionar diversos cambios en la geometría y la cinésia del ventrículo izquierdo que pueden imitar varios de los hallazgos ecocardiográficos de diversos tipos de enfermedad valvular mitral, lo que haría disminuir la especificidad del ecocardiograma modo M para detectar enfermedad valvular mitral en presencia de DSA. (23,24,25)

Por otro lado, en la EMP no complicada, no se detectan movimientos septales anormales ni dilatación marcada del VD. La presencia de estos hallazgos deben sugerir al ecocardiografista la posibilidad de que a la lesión mitral se asocia un DSA, cuyas manifestaciones ecocardiográficas son esencialmente éstas. (23,24,25) Desafortunadamente, ni el movimiento septal paradójico ni la dilatación del ventrículo derecho son diagnósticos de DSA y pueden ser encontrados en una gran variedad de lesiones que cursan con sobrecarga de volumen del VD, algunas de las cuales son acompañantes comunes de la EMP, como la insuficiencia tricuspídea funcional. Así pues, concluimos que desde el punto de vista del ecocardiograma modo M, ni los hallazgos propios de la lesión mitral implican que efectivamente esté presente puesto que puede provocar cambios a este nivel el DSA aislado, ni los signos descritos para el DSA son diagnósticos de la lesión, pues la estenosis mitral con insuficiencia tricuspídea funcional puede imitar fácilmente éstos cambios.

Ecocardiograma Bidimensional en tiempo real:

Este método tiene una alta sensibilidad y especificidad para el diagnóstico tanto de la EMP como del DSA cuando ocurren aisladamente. Realmente, hay pocos estudios publicados en re-

lación a casos de síndrome de Lutembacher diagnosticados por este procedimiento, pero parece ser que su utilidad es indudable pues las ventajas que ofrece en el diagnóstico de ambas lesiones en forma aislada se mantienen cuando estas coexisten, lo que nos permite inferir que su aportación es crucial para el diagnóstico preoperatorio completo del síndrome de Lutembacher. (32,33,34,35,36,38)

TRATAMIENTO:

Es indudable que el enfoque actual de las lesiones que forman el síndrome de Lutembacher es quirúrgico. El tratamiento, dirigido a la corrección de ambos defectos, deberá plantearse lo más temprano posible después del diagnóstico, por las siguientes razones:

a) La magnitud del cortocircuito arteriovenoso: Se toma como criterio para indicar el cierre quirúrgico del DSA aislado, la presencia de un QP/QS de 2 o mayor, debido a que con este volumen, la probabilidad de que el paciente desarrolle lesiones vasculares pulmonares aumenta en forma significativa. (17,45,47,49)

Si consideramos que el agregar una EMP al DSA puede favorecer un flujo aún mayor hacia el VD, y que ya se ha reportado que el CP/QS del S de L suele ser mayor que en el DSA aislado, veremos que la indicación quirúrgica por la magnitud del cortocircuito estará presente al momento del diagnóstico en la gran mayoría de los casos.

b) La dificultad de calcular la repercusión hemodinámica de la EMP: Un buen signo para calcular la repercusión hemodinámica de la EM aislada, es medir la PCP tanto en reposo como después de un ejercicio isométrico. También es útil el cálculo del gradiente diastólico transvalvular mitral. Ambas pruebas pierden

su utilidad en mayor o menor grado ante la presencia de un DSA que puede descomprimir al atrio izquierdo y que si es lo suficientemente grande para provocar éste fenómeno, puede suceder que una EMP severa curse con presión media del atrio izquierdo y PCP bajas, que se elevan poco con el ejercicio y sin gradiente transvalvular significativo.

Por estas razones, podemos concluir que los métodos usualmente útiles para decidir el momento quirúrgico tanto de la EM como del DSA ya no aportan una información precisa y ya no sirven como base para determinar la conducta a seguir, por lo que se recomienda el proceder a la corrección quirúrgica completa de inmediato.

EVOLUCION Y COMPLICACIONES:

Las complicaciones del S de L se pueden dividir en dos grandes grupos, que son:

a) Complicaciones impuestas por un tratamiento incompleto:

En la mayoría de comunicaciones en que se reportan varios casos de S de L se insiste en la necesidad de una corrección completa de las lesiones, pues al persistir los efectos de una de las dos, se somete al paciente al riesgo mayor de una reintervención que hubiera sido innecesaria, y al riesgo de sufrir complicaciones severas. (3,4,6,9)

De esta forma, hay un buen número de reportes en los que se publican casos de enfermos con S de L a quienes, por diagnóstico incompleto o por falla en la técnica quirúrgica se les realizó cierre del DSA sin corrección de la EMP, lo que resultó o en reapertura del DSA o en súbito y severo empeoramiento de los signos de HVCP con edema pulmonar grave e intratable, o en am-

das complicaciones. (3,4,6,8,10,11)

Menos comunmente reportada ha sido la cirugía en la que se efectúe una comisurotoma mitral sin corrección del DSA, y en este caso el paciente deberá sufrir una reintervención para el cierre del DSA antes de que se produzcan efectos deletéreos sobre la circulación pulmonar debido al cortocircuito arteriovenoso. (3,4,6,8,10,11)

Para evitar estas contingencias, se ha recomendado muchas veces que, dada la posibilidad de que coexisten lesiones en el septum interatrial y la válvula mitral, siempre que se efectúe cierre de un DSA se explore la válvula mitral, y viceversa.

b) Complicaciones debidas a la evolución natural de las lesiones que forman el síndrome de Lutembacher:

bi) Reportes anecdóticos de endocarditis infecciosa en pacientes con síndrome de Lutembacher, deben motivarnos a tener en cuenta esta probabilidad. (3) Este es un riesgo casi inexistente en el DSA aislado, que aquí es debido especialmente a la EMP, y que nos debe obligar a pensar en todo paciente con S de L en la posibilidad de indicar una adecuada profilaxia, pues ya sabemos que la EI puede tener efectos muy graves y alta mortalidad.

bii) De todas las series que revisamos, solo en una (6) se menciona un caso aislado de trombosia atrial izquierda. Esta, que es complicación relativamente común de la EP aislada, ocurre con mucha menor frecuencia en el S de L probablemente debido a la ausencia de crecimiento atrial izquierdo muy importante, y a que la estasis sanguínea, en el atrio izquierdo como en la circulación pulmonar

es mucho menos importante en el S de L que en la estenosis mitral aislada.

biii) Arritmias: Ya mencionamos con anterioridad que la frecuencia de fibrilación auricular es menor en el S de L que en la EMP aislada. Sin embargo, su presencia es muy significativa, pues ya que no puede ser atribuida a los efectos de la EMP sobre el atrio izquierdo, se deberá considerar la posibilidad de que signifique una gran repercusión sobre las cavidades derechas y la circulación pulmonar, de un cortocircuito arteriovenoso muy importante a nivel atrial. (8,56,57,58)

L

MATERIAL Y METODOS

Se revisaron los expedientes clínicos de 150 pacientes con diagnóstico de defecto septal atrial tipo ostium secundum que además tuvieran algún tipo de lesión valvular mitral, ingresados al Instituto Nacional de Cardiología desde su fundación en 1944 hasta septiembre de 1987.

El objetivo de esta revisión fué analizar los casos de síndrome de Lutembacher diagnosticados y tratados en este Instituto durante el período mencionado, por lo que fueron incluidos todos los pacientes portadores de un defecto septal atrial tipo ostium secundum o seno venoso que además tuvieran estenosis mitral pura o predominante de cualquier etiología, entendiéndose por estenosis mitral pura o predominante (EMP) cuando, aunque estuviera presente cierto grado de incompetencia valvular, ésta no hubiera causado evidente repercusión hemodinámica, particularmente manifiesta por cambios morfológicos en el ventrículo izquierdo. La comprobación de ambas lesiones debió haberse hecho por ecocardiografía bidimensional, cateterismo cardiaco, o durante la cirugía o el estudio necrópsico.

Se excluyeron del estudio los casos que presentaron evidencia de lesiones cardiovasculares asociadas que pudieran modificar los efectos del DSA y la EMP, y se eliminaron los casos cuyo expediente clínico no estuvo disponible para la investigación.

Con estas bases, se incluyeron un total de 26 pacientes, todos con defecto septal atrial tipo ostium secundum y estenosis mitral pura o predominante de origen reumático.

Fué excluido un caso de EMP de origen congénito por estar asociado a defectos del arco aórtico muy importantes.

Se excluyeron 4 casos en los cuales la lesión valvular mitral

fué hendidura congénita de una de sus valvas, con insuficiencia resultante.

Se excluyeron 102 casos de Insuficiencia mitral de distintos orígenes y 10 casos de defecto septal atrial tipo ostium primum con diversos grados de lesión valvular mitral.

Se excluyeron 6 casos en los que el diagnóstico no se pudo confirmar por los métodos mencionados, y se eliminó un solo caso por tener un expediente incompleto.

El grupo que se incluyó, de 26 pacientes, para su estudio se separó en tres subgrupos, tomando como criterio para esta clasificación el diagnóstico clínico inicial, basado en el interrogatorio clínico, el examen físico, el análisis electrocardiográfico y radiológico efectuados al paciente a su ingreso al Instituto, y que orientara a una de tres posibilidades: Estenosis mitral pura, defecto septal atrial o diagnóstico completo de síndrome de Lutembacher.

Los criterios para el análisis de los exámenes de gabinete efectuados a estos pacientes, no necesitan mayor exposición puesto que son los universalmente aceptados, sin embargo, es menester explicar como valoramos el tamaño del defecto septal atrial y la severidad de la estenosis mitral para el presente trabajo. Los diámetros del defecto septal atrial fueron calculados en centímetros y reportados en esta forma por el cirujano o el patólogo. En cambio, el área valvular mitral usualmente se reportó de acuerdo a la apreciación de la severidad de la estenosis por el cirujano, como "leve, moderada o severa". De una forma convencional en este Instituto, se define estenosis mitral leve si el área de apertura está entre los 2 a 3 cm², moderada si

está entre 1 y 2 cm^2 y severa cuando es menor de 1cm^2 , por lo que, para el presente trabajo y exclusivamente con el fin de establecer una comparación entre la tendencia de la lesión mitral a presentarse con mayor o menor severidad en los diferentes grupos clínicos que se formaron, tomamos como medida uniforme la media aritmética de los rangos mencionados, acordando calcular el área de la estenosis mitral leve en los 2.5cm^2 , de la moderada en 1.5cm^2 y de la severa en 0.5cm^2 . De esta forma, obtuvimos un área de apertura de la válvula mitral aproximada que fué, para cada grupo clínico, la media aritmética resultante según el grado de severidad de la estenosis que predominara en ese grupo.

No se introdujo ningún otro cambio en las variables consideradas en el presente estudio, con respecto a las medidas clínicas utilizadas para cuantificar los resultados de los diferentes estudios realizados.

PRESENTACION DE RESULTADOS

Un total de 26 pacientes se incluyeron en este estudio, por haber cumplido con los criterios propuestos en el capítulo de material y métodos. En la tabla No. 1 se presenta la distribución de la población estudiada por edad y sexo, y la subdivisión de esta misma población en tres grupos, de acuerdo al diagnóstico clínico inicial.

Los grupos son:

Grupo 1: Pacientes con diagnóstico inicial de Estenosis Mitral Pura.

Grupo 2: Pacientes con diagnóstico inicial de Defecto Septal Atrial.

Grupo 3: Pacientes con diagnóstico inicial completo.

Se entiende por diagnóstico inicial, cuando la valoración clínica, radiológica y electrocardiográfica, previa a la realización de estudios invasivos o más sensibles, orientó principalmente al diagnóstico propuesto, el cual sólo se completó al realizar más estudios o en algunos casos, durante la intervención quirúrgica o el estudio necrópsico.

TABLA No. 1

GRUPO TOTAL: N=26 Edad: 6 a 51 años Media: 27.6 años Sexo: Femenino: 23 (87%) Masculino: 3 (13%)	Grupo No. 1 N=7 Edad: 11 a 41 años. Media 26.9 Sexo: Femenino 7 casos (100%)
	Grupo No. 2 N=6 Edad: 12 a 54 años. Media 31.5 Sexo: Femenino 6 casos (100%)
	Grupo No. 3 N=13 Edad: 6 a 51 años. Media 26.3 Sexo: Femenino 10 casos (77%) Masculino 3 casos (23%)

POBLACION EN ESTUDIO

La edad de los pacientes estudiados osciló entre los 6 y los 54 años, con una media de 27.6 años. No hubo mayor diferencia entre las poblaciones separadas por grupos según comportamiento clínico. 23 pacientes fueron del sexo femenino (87%) y 3 del sexo masculino (13%). Los grupos 1 y 2 están compuestos exclusivamente por mujeres y el grupo 3 tiene a los tres únicos pacientes de sexo masculino que se incluyen en el estudio. En total hubo 8 pacientes menores de 15 años, de los cuales uno correspondió al Grupo No. 1, dos al Grupo No. 2 y cinco al Grupo No. 3.

SINTOMATOLOGIA

En la Tabla No. 2 se presentan los síntomas referidos por los pacientes al ser valorados por vez primera en este Instituto. Se presentan los resultados totales y de cada grupo clínico.

TABLA No. 2

SINTOMATOLOGIA

SINTOMAS	Grupo Total N=26	Grupo 1 N=7	Grupo 2 N=6	Grupo 3 N=13
ANTECEDENTES DE FIEBRE NEUMATICA	14	6	0	8
DISNEA DE ESFUERZOS	26	7	6	13
ORTOPNEA	11	4	2	5
DISNEA PAROXISTICA NOCTURNA	11	4	3	4
TOS DE ESFUERZO	12	3	2	7
HEMOPTISIS	7	3	0	4
PALPITACIONES	22	5	6	11
INFECCIONES REPETITIVAS DE LAS VIAS RESPIRATORIAS	7	1	1	5
CIANOSIS	4	2	0	2
EDEMA	11	4	4	3
EMBOLISMO PULMONAR O SISTEMICO	0	0	0	0

Los resultados muestran que el antecedente de Fiebre Reumática, investigado en todos los pacientes, fué positivo en 14 de ellos. Al analizar el valor de este antecedente de acuerdo a los grupos clínicos, tenemos que en el grupo No. 1, con presentación de EMP el antecedente estuvo presente en 6 de los 7 casos, -- mientras que en el grupo 2 o sea en los pacientes con presentación clínica de DSA no lo refirió ningún paciente, y en el grupo 3 estuvo presente en 8 de 13 casos.

Los síntomas más comunes, fueron, sin lugar a dudas, la disnea de esfuerzos que se presentó en todos los pacientes, y las palpitations, en 22 de los 26 casos. Fueron relativamente comunes la Ortopena, disnea paroxística nocturna, tos de esfuerzo, y edema -- periférico, presentes en alrededor de 11 casos cada uno y menos -- frecuentes la Hemoptisis, las infecciones respiratorias y la cianosis. Ningún caso se presentó con historia o secuelas de accidentes embólicos previos a la primera consulta.

Por grupos, las diferencias entre los síntomas presentados -- son muy poco relevantes, mostrándose probablemente una ligera tendencia a que los efectos de la hipertensión venocapilar pulmonar, manifestado por Ortopena, disnea paroxística nocturna, tos de esfuerzo y hemoptisis, fueran ligeramente más comunes en los pacientes cuya presentación clínica fuera de EMP. (Grupo 1).

SIGNOS FÍSICOS

En la tabla No. 3 presentamos los signos físicos encontrados durante el examen clínico de nuestros pacientes, en 12 de los 26 casos, estuvo presente un frémito sistólico pulmonar o la palpa-

ción precordial, como signo relevante.

Los hallazgos más frecuentes, fueron un primer ruido acentuado, retumbo y chasquido de apertura mitral, soplo sistólico pulmonar y segundo ruido desdoblado con acentuación de su componente pulmonar, complejo auscultatorio presente en alrededor de 24 de nuestros 26 pacientes. Menos comúnmente se auscultaron un refuerzo prestólico en el retumbo, y otros signos de HAP además del mencionado, y sólo en 7 casos hubo signos físicos de insuficiencia cardíaca. No encontramos diferencias ostensibles en el comportamiento de los grupos clínicos desde el punto de vista de los hallazgos de la exploración física, si exceptuamos al refuerzo prestólico que solamente se presentó en un paciente del grupo 2 (N=6) - mientras que se detectó en 3 del grupo 1 (N=7) y en 4 del grupo 3 (N=13). En relación a los hallazgos que reunimos bajo el acápito de otros signos de HA, nos referimos además del desdoblamiento del segundo ruido con refuerzo de su componente pulmonar, a la presencia de soplo diastólico pulmonar, muy raro (1 caso) y más comúnmente a la presencia de un latido sistólico ventricular derecho, a ritmo de galope del mismo origen, y al segundo ruido palpable y matidez al examen del área del foco pulmonar.

TABLA No. 3

SIGNOS CLINICOS

SIGNOS FISICOS	Grupo Total N=26	Grupo 1 N=7	Grupo 2 N=6	Grupo 3 N=13
Frémito sistólico pulmonar	12	2	3	7
Primer ruido acentuado	21	5	4	12
Chasquido de apertura	23	6	4	13
Retumbo mitral	24	7	4	13
Refuerzo presistólico	8	3	1	4
Soplo sistólico pulmonar	25	6	6	13
Acentuación del componente pulmonar del segundo ruido	23	6	5	12
Otros signos de hipertensión arterial pulmonar	10	2	4	4
Insuficiencia cardíaca	7	3	2	2
Dobloamiento del segundo ruido	24	5	6	13

EL ELECTROCARDIOGRAMA

En la Tabla No. 4 se presentan los hallazgos electrocardiográficos más relevantes en los 26 casos del estudio. En los 26 casos los datos fueron tomados de la interpretación electrocardiográfica realizada por los expertos del Departamento de Electrocardiografía de este Instituto, y cuando fué posible (17 casos) los resultados se compararon con nuestro propio análisis de los trazos electrocardiográficos disponibles.

TABLA No. 4

ELECTROCARDIOGRAMA

SIGNOS ELECTROCARDIOGRAFICOS	Grupo Total N=26	Grupo 1 N=7	Grupo 2 N=6	Grupo 3 N=13
Crecimiento del atrio izquierdo	21	7	6	8
Onda P bimodal en VI con morfología ---	17	4	3	8
Eje frontal del QRS	+30 a +180° media 108°	+60 a +120° media 105°	+30 a +160° media 113°	60-130° media 109°
Arritmia: Flutter o fibrilación auriculares	6	3	0	3
Dilatación del ventrículo derecho	23	7	6	10
Bloqueo de la rama derecha del haz de His	26	7	6	13

De acuerdo a los resultados que presentamos en esta tabla, el Bloqueo de la rama derecha del Haz de His fué hallazgo uniforme en todos nuestros pacientes. Junto con éste, los signos más comunes - en estos casos son: Dilatación del Ventrículo derecho en 23 de 26 casos y Crecimiento del Atrio izquierdo en 21 casos.

El Crecimiento del atrio izquierdo se valoró en dos formas: a) Por la presencia de la onda P ancha, empastada o mollada en las derivaciones del plano frontal, y b) por la presencia de la onda P bifásica con componente final negativo muy evidente en la derivación VI. Bajo el título Crecimiento del Atrio izquierdo se presentan los pacientes que tuvieron satisfechos uno o ambos criterios, y bajo el de Onda P bimodal en VI se mencionan específicamente los casos que cumplieron con este criterio sólo o en combinación.

En cuanto a las Arritmias auriculares encontradas, solamente se describen en 6 casos, llamando la atención que no se presentaron en ningún paciente del grupo 2. Respecto a los otros signos, - prácticamente no hay diferencia ninguna entre los grupos clínicos, lo que incluye a la dirección del Eje Eléctrico del QRS en el plano frontal.

LA RADIOGRAFIA DE TORAX

En la Tabla No. 5 se presentan los signos radiológicos que se evidenciaron en nuestros pacientes con Síndrome de Lutembacher. Las descripciones las obtuvimos de nuestro propio análisis de los estudios radiológicos en 18 casos, cotejadas con las descripciones del Departamento de Radiología de este Instituto, y exclusivamente de esta última fuente en los 8 casos restantes.

TABLA No. 5

RADIOLOGIA

SIGNOS RADIOLOGICOS	Grupo Total N=26	Grupo 1 N=7	Grupo 2 N=6	Grupo 3 N=13
Dilatación del arco medio de la arteria pulmonar	25	6	6	13
Hiperflujo pulmonar	25	6	6	13
Cardiomegalia Grado II-III	24	7	6	11
Dilatación del Ventrículo derecho	24	5	6	13
Crecimiento del Atrio izquierdo	14	5	4	5
Silveta de cuatro arcos	9	4	1	4
Signos de Hipertensión venocapilar pulmonar	5	3	1	1

Es evidente que los signos más comunes en la radiografía de tórax de los pacientes con síndrome de Lutembacher, son Cardiomegalia al menos grado II-III, con evidente crecimiento del Ventrículo derecho, acompañados de Dilatación del arco medio de la arteria pulmonar y de Hiperflujo pulmonar. Estos signos se presentaron casi 25 de nuestros 26 pacientes. Mucho menos común fué observar -- crecimiento del atrio izquierdo que se vió en 14 de los 26 casos y si se busca la dilatación de esta cavidad representada en la silueta

ta de cuatro arcos, es menos frecuente todavía, viéndose en 9 de nuestros casos. La repercusión de la estenosis mitral sobre la circulación capilar pulmonar tuvo muy poca evidencia radiológica, pues fué patente en solamente 3 de nuestros casos. El análisis por grupos clínicos nos permite demostrar que, con excepción de los signos de silueta de cuatro arcos e HVCIP que son mucho más evidentes en los pacientes del grupo 1, los demás signos no mostraron predilección por presentarse en ningún grupo clínico en especial.

TABLA No. 6

HEMODINAMICA

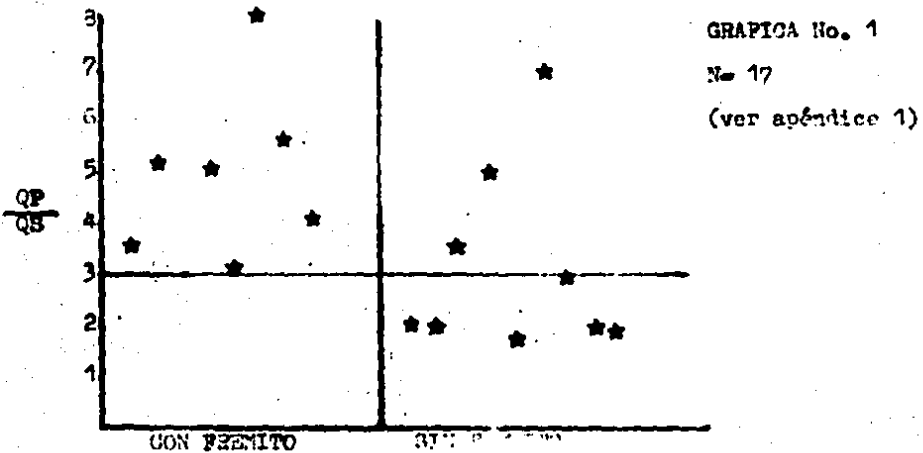
DAIOS DEL CATEFERISMO	Grupo Total	Grupo No. 1	Grupo No. 2	Grupo No. 3
Saturación arterial de oxígeno	76.2-96.3 media de: 88.9	76.2-96.2 media de: 88.4	85-96.3 media de: 89.1	83-91.7 media de: 89.1
QP/QS	1.8 - 8 media de: 3.78	2.1 - 3 media de: 2.3	2.1 - 7 media de: 1.2	1.8 - 8 media de: 1.1
PNAD	1.1 - 17 media de: 7	5 - 6.4 media de: 5.6	1.1 - 17 media de: 7.1	1.3 - 14.6 media de: 7.5
PSVD	26 - 80 media de: 59.5	27 - 71 media de: 49.2	26 - 76 media de: 55.5	28 - 80 media de: 66.1
PSAP	22 - 83 media de: 48.6	22 - 59 media de: 38	26 - 81 media de: 59.5	27 - 69 media de: 50
PCP	2 - 27 media de: 14.1	10.8 - 27 media de: 21.3	2- 17.9 media de: 10.4	10.6 - 16 media de: 13.5
PSAI	2.02 - 18 media de: 12.26	8 - 18 media de: 16	2.02 - 17.9 media de: 8.9	8.4 - 15.9 media de: 13

La saturación arterial de oxígeno en el grupo total tuvo una media de 88.9 y no hubo diferencia significativa entre los valores medios de los grupos. En el grupo total, la relación gasto pulmonar sobre gasto sistémico (QP/QS) tuvo una media de 3.78. En este mismo grupo, los valores medios de presión sistólica del ventrículo derecho (PSVD) y presión sistólica de la arteria pulmonar (PSAP) son de 59.5 y 48.6 respectivamente. La presión media del atrio de-

rocho (PMAD) es de 7 y del izquierdo (PMAI) de 12.26 y el valor medio de la presión capilar pulmonar fué de 14.1.

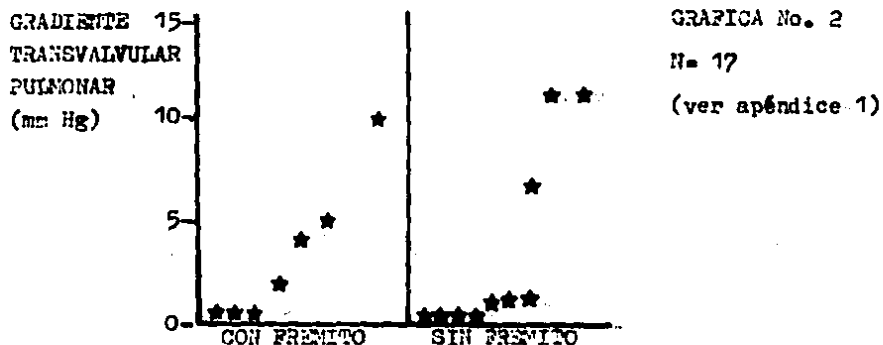
Analizando los resultados comparativamente entre los grupos clínicos del presente estudio, en relación a los valores medios de las mediciones del cateterismo cardíaco, es notorio que, mientras los grupos 2 y 3 casi no muestran diferencias entre sí, y muy pocas con los resultados del grupo total, en cambio, los valores del grupo No. 1 tienen una tendencia diferente. En este grupo, mientras que la relación QP/QS, la PMAD, la PSVD y la PSAP tienden a ser menores que en los otros grupos, la PCP y la PMAI son sensiblemente mayores.

Una vez que se obtuvieron los resultados del cateterismo cardíaco, se comenzaron a establecer correlaciones entre estos y otras variables clínicas. En la Gráfica No. 1 se presentan los resultados de la relación QP/QS en los pacientes que tuvieron frómito sistólico pulmonar y quienes no lo tuvieron. Como puede apreciarse en esta gráfica, todos los pacientes que tuvieron frómito mantuvieron relaciones de flujo pulmonar sobre sistémico por arriba de 3 a 1,-



mientras que los pacientes que no tuvieron frémito, salvo tres casos, tuvieron la relación QP/QS por debajo de 3. Los valores medios de QP/QS fueron de 4.6 y 3.1 para los casos con y sin frémito (5.5±2.5 y 4.4±2.6) respectivamente.

Para saber si la presencia de este frémito sistólico pulmonar dependía de la existencia de un gradiente sistólico transvalvular pulmonar, se correlacionaron las mediciones de este gradiente con la presencia o ausencia del frémito, como se ve en la gráfica No. 2.



Como podemos observar, la magnitud del gradiente transvalvular pulmonar oscila entre 0 y 11 mmHg con un valor medio de 3mmHg. Al comparar entre los grupos con y sin frémito sistólico pulmonar, vemos que mientras en los pacientes con frémito todos, salvo uno de los gradientes estuvieron en 5 mmHg o menos, (80%) en cambio en los pacientes sin frémito, tres casos tuvieron gradientes por arriba de 5 y 7 por abajo de este nivel (70%). Los valores medios para los grupos fueron de 3mmHg y 3.2mmHg según fueron con y sin frémito.

to, respectivamente. Ningún caso tuvo gradiente transvalvular pulmonar por arriba de 11mmHg.

LA ECOCARDIOGRAFIA

A siete de los pacientes de nuestra serie se les efectuó estudio ecocardiográfico en modo M y, de éstos, a cinco se les hizo también estudio en técnica bidimensional en tiempo real. Los resultados se presentan en la tabla No. 7 en la que podemos ver, que en un paciente de los 7 no se elaboró diagnóstico completo de Síndrome de Lutembacher, por no haber diagnosticado ni por Ecocardiograma modo M ni bidimensional, la presencia del Defecto septal atrial, precisamente en un caso con DSA muy pequeño (.7 cm de diámetro) - siendo el diagnóstico completo en el resto de los casos.

TABLA No. 7

ECCARDIOGRAFIA		
DIAGNOSTICO DE LA LESION	ECCARDIOGRAMA MODO M N=7	ECCARDIOGRAMA BIDIMENSIONAL EN TIEMPO REAL N=5
Estenosis Mitral	7	5
Defecto Septal Atrial	6	4
Síndrome de Lutembacher	6	4

TRATAMIENTO

De los 26 pacientes que forman nuestro grupo en estudio, 21 fueron sometidos a tratamiento quirúrgico. Los cinco restantes no fueron operados, tres de ellos por haber abandonado voluntariamente la consulta de este Instituto, y los otros dos porque se encontraron en muy malas condiciones generales desde el principio, lo que impidió que fueran propuestos para cirugía. Estos dos pacientes los únicos del grupo que fueron tratados médicamente, tuvieron una clase funcional inicial IV y su evolución fué hacia el empeoramiento progresivo y la muerte a un plazo de 1 y 4 meses respectivamente. La causa de muerte en estos casos fué Insuficiencia Cardíaca - refractaria en uno de ellos y tromboembolia pulmonar masiva en el otro. La comprobación diagnóstica en ambos pacientes se realizó durante la necropsia.

Antes de la cirugía, gracias al Ecocardiograma modo M y Bidimensional y a los estudios hemodinámicos, el diagnóstico completo se confirmó en los 13 pacientes con diagnóstico clínico inicial de Síndrome de Lutembacher y estableció el diagnóstico correcto en 3 más, 2 del Grupo 1 y 1 del grupo 2, por lo cual llegaron a cirugía correctamente diagnosticados 16 casos. En los 5 restantes, el diagnóstico se realizó finalmente durante el procedimiento quirúrgico. Sin embargo, las consecuencias del diagnóstico preoperatorio incompleto fueron evidentemente nocivas en dos de estos 5 casos: En uno de ellos, con presentación clínica inicial como IAM, se encontró un DSA muy grande (6 cm) que no pudo ser corregido en el mismo tiempo quirúrgico y falleció 10 años más tarde de tromboembolia pulmonar masiva sin haber aceptado una segunda operación. El otro caso, con presentación inicial como DSA aislado, no fué opera

do de la EMP por lo que sufrió reapertura del DSA, y al intentarse la reintervención 9 años después, con cierre del DSA y colocación de una prótesis de Björk en posición mitral, falleció durante el acto quirúrgico. En los otros 3, la omisión diagnóstica no tuvo mayores consecuencias, y, junto a los 16 casos con diagnóstico completo Preoperatorio, se les practicó cierre directo del DSA y corrección de la EMP con Comisurotomía en 15 casos y con colocación de Prótesis mecánica en los otros 4. Se colocaron 3 Prótesis de Starr-Edwards y una de Björk-Shiley.

De los 21 pacientes operados, tres sufrieron complicaciones - transoperatorias: uno de ellos tuvo fallo de bomba y los otros dos daño cerebral difuso por embolia cerebral gaseosa probablemente debida a defectos de la técnica quirúrgica. Los últimos dos pacientes fallecieron durante la cirugía.

Los hallazgos quirúrgicos (N=21) se exponen en la tabla No. 8, junto con los de necropsia de dos pacientes no operados. Por lo tanto se tuvo confirmación anatomopatológica en 23 pacientes, en quienes, el área media de apertura de la válvula mitral fué de 1.2 cm^2 y el diámetro del DSA fué de 3.14 cm. El grupo con presentación clínica como EMP (grupo 1) tuvo un AVN media de $.83 \text{ cm}^2$ y un diámetro del DSA de 2.3 cm. Los grupos 2 (presentación clínica como DSA) y 3 (presentación clínica como Síndrome de Lutembacher) tuvieron medidas muy similares, del orden de 1.3 cm^2 de AVN y de 3.5cm de diámetro del DSA. Es notorio que la severidad de la Estenosis mitral fué mayor en el grupo 1, a la vez que el diámetro del DSA fué menor en este mismo grupo clínico.

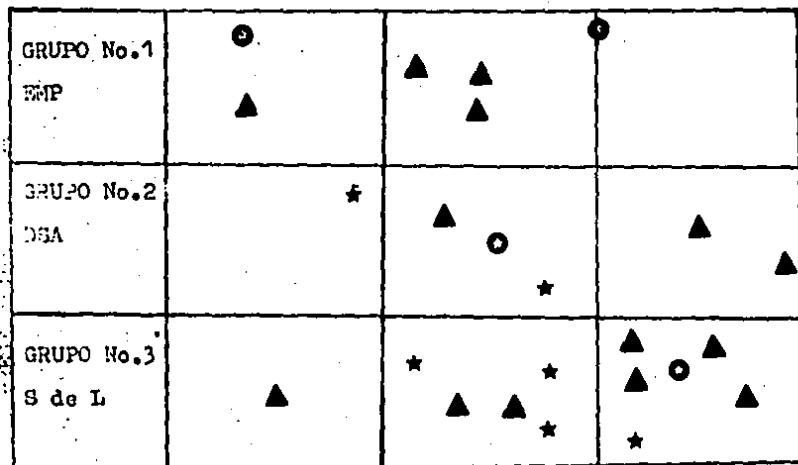
TABLA No. 8

HALLAZGOS ANATOMICOS

HALLAZGOS	Grupo Total Con Confir- mación Anatómi- ca. N= 23	Grupo 1 N=6	Grupo 2 N=6	Grupo 3 N=11
Área media de apertura de la Válvula Mitral: (centímetros cuadrados)	1.2	.83	1.33	1.32
Diámetro medio del De- fecto Septal Atrial: (centímetros)	3.14	2.3	3.5	3.4

Con esta información podemos correlacionar los datos clínicos y hemodinámicos con la gravedad de las lesiones valvulares y septales. En la gráfica No. 3 vemos la relación entre la severidad de ambas alteraciones anatómicas con la forma de presentación clínica de nuestros casos de Síndrome de Lutembacher. Como ha sido norma - en el presente trabajo, el grupo 1 engloba los casos con presentación clínica inicial como Estenosis Mitral Pura, el grupo 2 los que se presentaron como Defecto Septal Atrial aislado y el grupo 3 los que tuvieron diagnóstico clínico completo como Síndrome de Lutembacher. Como podemos ver, existió una marcada tendencia de los casos del Grupo 1 a tener DSA de diámetro menor de 4 cm (media de 2.3 con rango de 0.7 a 4 cm) y en todos la gravedad de la lesión - mitral fué importante (siempre de moderada a severa con área media de apertura de 0.83cm^2), mientras que en los pacientes del grupo 2 el diámetro del DSA fué mayor (media de 3.5 con rango de 1.2 a 6cm) y la severidad de la EMI tendió a ser menor con área media de apertura de 1.33cm^2 . El grupo 3 no tuvo mayor diferencia, a este res-

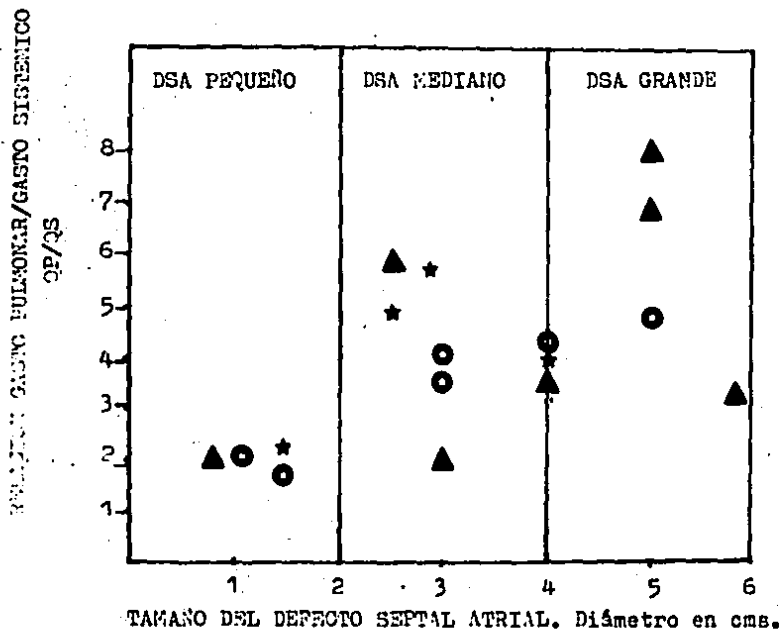
pecto, con el grupo 2.



GRAFICA No. 3 (ver apéndice 1)

En la gráfica No. 4 se correlaciona la magnitud del cortocircuito con la severidad de las lesiones. Como se puede ver en esta gráfica, existe una evidente relación entre el volumen del cortocircuito y el tamaño del defecto septal atrial, mucho más que con la magnitud en la severidad de la estenosis mitral. De esta forma, si trazamos una línea que delimite una relación entre la magnitud y el flujo pulmonar sobre el sistémico de 3 a 1, veremos que siempre que el defecto septal atrial sea pequeño (diámetro menor de 2cm) la magnitud del cortocircuito evidenciada por esta relación, estará por debajo de este límite, mientras que, a la inversa, siempre que el defecto septal atrial sea grande (4 a 6 cm) el QP/QS estará por arriba de 3. No existe una correlación tan clara entre el QP/QS y la severidad de la EM, pero se puede notar que los dos casos con QP/QS por arriba de 6, además de tener defectos septales grandes, -

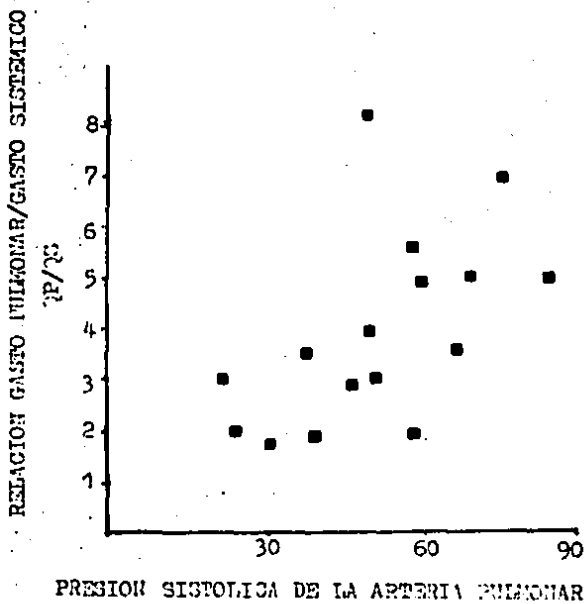
corresponden a pacientes con EM severa, y que, salvo en un caso, siempre que la EM fuera severa y el DSA de mediano a grande, el cortocircuito sería mayor de 3:1.



GRAFICA No.4

(para explicación ver apéndice 1)

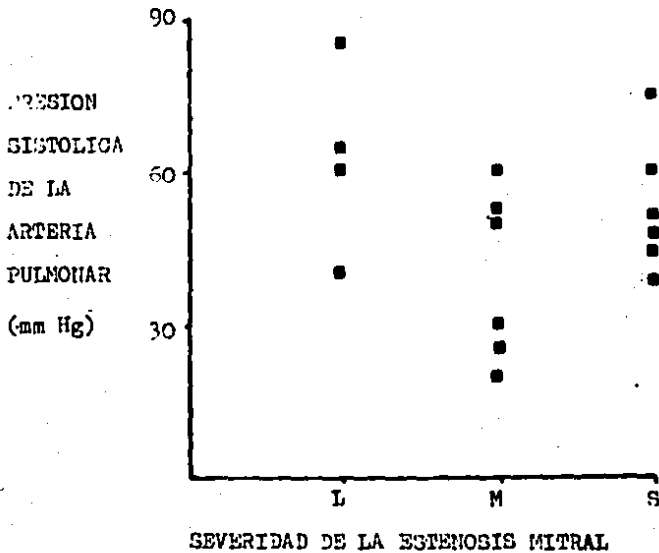
Para saber si el aumento en la presión sistólica de la arteria pulmonar que observamos en nuestros pacientes se debió a los efectos del hiperflujo pulmonar, como suele suceder en el DSA aislado, y/o la barrera mecánica que la estenosis mitral impone al atrio izquierdo y la transmisión retrógrada del aumento de la resistencia a su vaciamiento que se refleja en la vasculatura pulmonar, correlacionamos el QP/QS con la severidad de la estenosis mitral y los niveles de presión sistólica de la arteria pulmonar en nuestros pacientes. los resultados se exponen en la gráfica No. 5.



GRAFICA No. 5 (ver apéndice 1)

Como podemos ver, parece existir cierta correlación que indicaría que mientras mayor sea el volumen del cortocircuito, mayor será el nivel de presión sistólica de la arteria pulmonar. Es de hacer notar que, desde este punto de vista, hay un nivel en la relación QP/QS, en este caso 3.5:1 y que en todos los casos en los que la PAP estuvo por abajo de 30mmHg el QP/QS permaneció abajo de este límite, mientras que, en todos los casos en que la PAP estuvo por arriba de 60mmHg el QP/QS también permaneció arriba de ese valor convencionalmente escogido.

Por otro lado se demuestra en la gráfica No. 6 que no parece haber correlación entre los grados de PAP con la severidad de las lesiones valvulares mitrales, pues se puede observar que las EMV ligeras siempre correspondieron a pacientes con PAP de 40mmHg o más, lo mismo que las EMV severas.



GRAFICA No. 6 (ver apéndice 1)

EVOLUCION INTRAHOSPITALARIA

La evolución intrahospitalaria de los pacientes de esta serie fué revisada, con especial atención a la morbilidad postoperatoria.

Diez y nueve pacientes sobrevivieron a la cirugía. De éstos, 7 tuvieron complicaciones durante la hospitalización y dos de ellos fallecieron en este período. La morbilidad postoperatoria se presenta en la tabla No. 9.

TABLA No. 9

MORBIMORTALIDAD POSTOPERATORIA TEMPRANA		
COMPLICACIONES PACIENTES N=17	EVENTOS N=9	DEFUNCIONES N=2
Flutter o fibrilación auricular	3	0
Síndrome pospericardiotomía	2	0
Pulmón de Bomba	2	1
Insuficiencia cardíaca refractoria y severa	1	1
Endocarditis temprana	1	0

Como podemos ver, de los 7 pacientes que tuvieron complicaciones en este período, algunos tuvieron más de un problema, por lo que el número de eventos supera al de pacientes. La complicación más frecuente fué Taquiarritmia supraventricular (flutter o fibrilación auricular) con 3 eventos, seguida por el síndrome post pericardiotomía y el pulmón de homba con 2 casos cada uno. Las complicaciones que concluyeron con la defunción del paciente fueron la Insuficiencia cardíaca refractoria y un caso de pulmón de homba; a ambos se les colocó una Prótesis de Starr Edwards que durante el estudio necrópsico se encontró con Trombosis severa en el primer caso y en buenas condiciones en el segundo.

Seguimiento a largo plazo. Los enfermos sobrevivientes (N=17) han sido seguidos a largo plazo. El período de seguimiento de estos

pacientes oscila entre 1 y 18 años con un tiempo medio de 10 años. La morbinotalidad durante este periodo se presenta en la tabla No. 10.

TABLA No. 10

MORBIMOTALIDAD A LARGO PLAZO

COMPLICACIONES	PACIENTES Y EVENTOS N=5	DEFUNCIONES N=5	ANOS DE SEGUIMIENTO
Tromboembolismo pulmonar	3	1	1, 4 y 10
Accidente vascular cerebral	1	1	13
Reintervención por Reapertura del DSA	1	1	9

Como se puede ver, las complicaciones en este contexto han sido invariablemente letales. Llama la atención la predisposición de los pacientes a los fenómenos embólicos pulmonares y sistémicos, y algunas de las condiciones en las que estas complicaciones han ocurrido: La tromboembolia pulmonar que mencionamos en la tabla que ocurrió a los 4 años de seguimiento, sucedió en una paciente con Prótesis de Björk-Shiley durante un embarazo. En el mismo rubro, - ocurrió una TEP a los 10 años a una paciente con cirugía incompleta a quien no se le corrigió el DSA y que posteriormente no aceptó la reintervención.

Finalmente, cursó con reapertura del DSA otra enferma también con cirugía incompleta por no haberse detectado preoperatoriamente

la EMU, y quien, al intentar efectuársele 9 años después un cambio valvular mitral por prótesis de Björk y de nuevo cierre del DSA, falleció durante la intervención.

Los resultados clínicos de la cirugía se exponen en la tabla No. 11. Es evidente la mejoría de la clase funcional en el postoperatorio, pues mientras que antes de la cirugía de los 17 pacientes seguidos a largo plazo 9 estaban en clase funcional I o II de la NYHA, y 8 en clase funcional III o IV, después de la intervención quirúrgica, todos los enfermos se encontraron en clase funcional I o II.

TABLA No. 11

CLASE FUNCIONAL (NYHA)	PREOPERATORIA	POSTOPERATORIA
I y II	9	17
III y IV	8	0

Diez casos tuvieron estudio patológico de necropsia o del material de las piezas quirúrgicas, en los que se comprobó, que la lesión valvular mitral tuvo su origen en un endomiocarditis reumática cicatrizal. De éstos, 7 no tuvieron antecedente clínico de Fiebre Reumática y en tres se demostró tanto el antecedente clínico como la evidencia histológica.

DISCUSION

El problema principal del Síndrome de Lutembacher sigue siendo su difícil diagnóstico. Aún en la actualidad, y a pesar de todas las innovaciones en la tecnología del diagnóstico cardiovascular, no se cuenta con estudios de gabinete que nos permitan reconocer en forma inequívoca las dos lesiones que forman el Síndrome, - es decir, la Estenosis Mitral y el Defecto Septal Atrial Ostium - Secundum.

Uno de los objetivos más importantes de este trabajo, es el estudio de las manifestaciones clínicas del S de L y los fenómenos hemodinámicos de los que son reflejo, para poner de manifiesto tanto el cuadro clínico más común como los hallazgos que, ante la presencia de un cuadro clínico aparentemente obvio de Estenosis Mitral Pura o de Defecto Septal Atrial Aislado puedan orientar al clínico y sugerirle la probabilidad de que exista otra lesión asociada.

Con este fin, decidimos dividir nuestra población en estudio (N=26) en tres grupos, en base a un criterio fundamental: El diagnóstico clínico inicial, orientado por un cuadro sugestivo de EMI (Grupo 1, N=7) de DSA Aislado (Grupo 2, N=6) o de ambas lesiones - del S de L (Grupo 3, N=13).

En la Tabla # 1 podemos ver que sólo el 50% de nuestros pacientes tuvieron diagnóstico inicial completo de S de L. En los otros 13 casos hubo omisión diagnóstica del DSA (7 casos) o de la EMI (6 casos).

Analizamos los síntomas que nuestros pacientes presentaron -- (Tabla No. 2) a su ingreso al Instituto.

Es evidente que el antecedente de Fiebre Reumática fué un orientador muy importante en la identificación de la EM². Catorce de 26 casos tuvieron este antecedente, o sea aproximadamente el 55% de los casos, como suele suceder en la Valvulopatía Reumática Crónica. (45,49).

Sin embargo, es más obvia la influencia del antecedente de FR en los diagnósticos por grupo clínico. Así vemos que en 6 de 7 pacientes con diagnóstico de EM² (Grupo 1) tuvieron este antecedente que no tuvo ninguno de los pacientes inicialmente diagnosticados como DSA. (Grupo 2).

La diferencia no es tan notoria en relación a otros síntomas pero puede verse cierta tendencia a que los datos propios de la Hipertensión Venocapilar Pulmonar, congruentes con la EM², sean más comunes en el grupo de pacientes así diagnosticados (Grupo 1).

Se mencionaron 4 casos de cianosis, ninguno debido a cortocircuito veno arterial, sino a estados de Insuficiencia Cardíaca.

Es muy llamativo el hecho de que ninguno de nuestros 26 pacientes tuvieron antecedentes de Embolismo Sistémico, a pesar de que en los casos de EM² se espera una frecuencia del 20% de complicaciones de esta índole. Como la estasis, condición importante para que se desarrolle la trombosis atrial izquierda y las embolias sistémicas, no ocurre en estos pacientes gracias al cortocircuito, concluimos que, en este sentido, el DSA ejerce cierto efecto protector en los pacientes con S de L.

Respecto a los signos físicos del S de L, (Tabla No. 3) pudimos realizar algunas observaciones de importancia.

En primer lugar, tenemos que hay un grupo de signos que aparecieron en cerca del 90% de nuestros pacientes. Se trata del

Soplo Sistólico Pulmonar, el 2o. ruido desdoblado y fijo, con refuerzo de su componente pulmonar, el primer ruido brillante, el chasquido de apertura y el retumbo mitral. No conocemos la razón por la que, en cada caso específico, a pesar de la identificación de estos signos, la interpretación de los mismos fué defectuosa.

Ya comentamos ampliamente las razones que se han aducido para que estos errores diagnósticos sean muy comunes.

En resumen podemos decir que realmente, cada uno de estos signos que consideramos característicos o del DSA o de la EBP, tiene una contraparte al menos teórica que puede explicar su presencia exclusivamente en el cuadro clínico de una sola de las lesiones. Así, si el clínico piensa que el caso que le ocupa corresponde a un DSA puede pensar que el primer ruido acentuado, el retumbo e incluso el chasquido de apertura corresponden a un 1er ruido acentuado de su componente tricuspídeo, a retumbo tricuspídeo de hiperflujo y a una irradiación del 2o. ruido desdoblado y fijo, respectivamente.

El razonamiento es exactamente el contrario si el caso parece corresponder a una EBP, y los argumentos son los mismos en sentido inverso. El Soplo sistólico Pulmonar puede mal interpretarse como debido a RMP por la repercusión pulmonar de la Valvulopatía, y así, la falta de un buen índice de sospecha puede provocar omisiones diagnósticas numerosas.

Hay un hallazgo clínico que nos llamó poderosamente la atención desde que revisamos los primeros casos de ésta serie. Se trata de que cerca del 50% de los casos de S de L presentaron un frémito sistólico pulmonar.

Este aspecto del examen físico de nuestros pacientes nos pareció sumamente llamativo, pues sabemos que en el DSA aislado es muy raro, y prácticamente inexistente en la EMP, (1,46,) por lo que creemos que tiene alto valor semiológico, y, desde ya, podemos recomendar que, ante un cuadro clínico que oriente al diagnóstico de DSA aislado o EMP, la presencia de un frémito sistólico pulmonar deba considerarse un importante hallazgo que sugiere el S de L, por lo que el caso deberá estudiarse desde este punto de vista.

En conclusión, podemos decir que elaborar la sospecha clínica de S de L es posible en alrededor del 90% de los casos, pues en to dos ellos existen signos que, bien interpretados, pueden sugerir que su presencia en un paciente con DSA aislado o EMP, corresponda a la existencia de la otra lesión asociada.

Así la presencia de un 1er ruido brillante, un chasquido de apertura y retumbo, especialmente con refuerzo presistólico, en un paciente con DSA aislado deben sugerir la coexistencia de EMP, especialmente si se acompañan de Frémito Sistólico Pulmonar.

De la misma forma en un paciente con EMP, un soplo sistólico pulmonar, con desdoblamiento fijo y constante del 2o. ruido, particularmente si también se acompaña de frémito sistólico pulmonar, debe sugerir la presencia de DSA asociado.

El electrocardiograma también brinda mucha ayuda para sugerir el S de L.

Todos los enfermos tuvieron cierto grado de bloqueo de la rama derecha del haz de His, hallazgo muy común en el DSA aislado -- pero poco frecuente en la EMP por lo que, desde ahora podemos concluir que la presencia de bloqueo de rama derecha, particularmente si se asocia a cambios peculiares en la repolarización, (43) -

debe sugerirnos, ante un cuadro clínico de EMP, la presencia de DSA asociado.

Por otro lado, también es un hallazgo común el crecimiento del atrio izquierdo (CAI) en el Síndrome de Lutembacher (S de L), pues 81% de nuestros pacientes tuvieron evidencia de éste por la presencia de onda P bimodal en V1 (17 casos) o por ondas P melladas en las derivaciones del plano frontal, (8 casos) o por ambos hallazgos (21 casos). El CAI es tan característico de la EMP que su ausencia pone en duda esta probabilidad, pero no aparece en el DSA aislado, sino hasta después de los 40 años, (1,7) y aún entonces es poco común, por lo que podemos concluir que en presencia de un DSA, la evidencia electrocardiográfica de CAI, especialmente en pacientes menores de 40 años de edad, debe sugerir fuertemente la asociación de Estenosis Mitral, como ya se ha mencionado (21,56).

La presencia de Arritmias supraventriculares del tipo de la fibrilación o el flutter auricular es poco frecuente en el S de L comparado con la EMP. Sólo 6 de nuestros pacientes tuvieron una u otra de estas Arritmias y llama la atención que ninguno de los que tuvieron cuadro inicial de DSA la presentara, probablemente porque el atrio izquierdo en el Síndrome de Lutembacher no sufre tanta dilatación como en la EMP aislada.

La poca frecuencia de Fibrilación Auricular también podría ser argumento que explicaría la baja frecuencia de embolismo sistémico en el S de L. Por otro lado, como las arritmias supraventriculares son poco usuales en el DSA aislado y francamente raras en niños con DSA, (1,8) podemos también sustentar la idea de que su presencia en estos pacientes debe sugerir la EMP asociada.

Los hallazgos radiológicos en nuestros pacientes, notoriamente orientaron al diagnóstico de DSA, puesto que alrededor del 95% de los casos, tuvieron dilatación del arco medio de la arteria pulmonar, hiperflujo pulmonar y cardiomegalia principalmente a expensas del ventrículo derecho. Estos signos, que son propios del DSA, deben pues sugerir la existencia de esa lesión al presentarse en pacientes que hayan tenido comportamiento clínico sólo de EMP. El interpretar éstos hallazgos como parte del cuadro radiológico de la EMP, justificándolos como secundarios a gran Hipertensión Arterial Pulmonar resultante de la repercusión de la Valvulopatía Bistrotal, puede permitir el error diagnóstico como ocurrió en 6 de los casos del grupo I (N=7).

A diferencia de estos signos radiológicos, los propios de la EMP son mucho menos frecuentes en el S de I. En total sólo 14 de nuestros 26 casos tuvieron imagen radiológica de CAI, de los cuales solamente 9 tuvieron, aunque poco aparente, la clásica imagen de 4 arcos en el perfil cardíaco izquierdo. Más aún, los signos de HVCP en estos casos exigen, al parecer, gran repercusión hemodinámica de la EM para presentarse, puesto que solamente 5 pacientes los tuvieron. Obviamente en este sentido también influye la presencia del DSA que funciona como vía de escape para la disminución de la presión en el atrio izquierdo. A pesar de la tipicidad de éstos signos en el cuadro radiológico de la EMP, en esta serie hubo pacientes que los presentaron y aún así, no se consideró ese diagnóstico, al haberse sugerido que son dependientes de la repercusión hemodinámica del DSA.

Como consecuencia de los hallazgos radiológicos que revisamos en nuestros pacientes, y al ver que con cierta frecuencia se atrib-

huyó la dilatación del arco de la pulmonar a la repercusión de la - EHF sobre la circulación pulmonar, describimos un cuadro radiológico que debe sugerir el S de L.

"En presencia de Estenosis Mitral Pura con arco radio dilatado pero sin hipertensión Venocapilar, debe sospecharse el Síndrome de Lutembacher".

Los resultados de los estudios hemodinámicos de nuestros pacientes nos aportaron muchos datos interesantes. La saturación arterial de oxígeno fue uniformemente alta, con promedio de 88.9% que es normal para la ciudad de México (1,50). Un solo caso tuvo una saturación baja (76.2%) correspondiente a un estado severo de Insuficiencia cardíaca.

El volumen del cortocircuito arteriovenoso, cuantificado por la relación flujo pulmonar/flujo sistémico (QP/QS) ha demostrado - que la magnitud de este flujo es usualmente mucho más alta en el - S de L que en el DSA aislado. Según Salazar y Col. (1) el valor medio del QP/QS en las tres primeras décadas de la vida en los pacientes de su serie, tuvo un máximo de 2.5 valor que tendió a -- disminuir conforme se midió en pacientes de edad más avanzada. Nuestros pacientes, en cambio, tuvieron un QP/QS medio de 3.78 variado principalmente en relación a los grupos clínicos, de tal manera que el grupo 1 tuvo un QP/QS promedio de 2.3 mientras que los grupos 2 y 3 lo tuvieron alrededor de 4.1.

De acuerdo con trabajos previamente realizados en este Instituto (1,61) se ha establecido como límite mínimo para la hipertensión pulmonar la cifra de 40mmHg para la presión sistólica de la arteria pulmonar. Llamo la atención que, mientras que los valores promedios de la PSAP en el grupo total de nuestros pacientes

y en los grupos 2 y 3 estuvieron por arriba de este valor crítico, en cambio, el promedio de la PSAP en los pacientes del grupo 1 está por debajo de esta cifra, lo que podría sugerir que la Hipertensión Arterial Pulmonar en el S de L es independiente de la magnitud de la Lesión Valvular Mitral.

Es notorio que la tendencia de éstos y otros parámetros hemodinámicos que presentamos es muy similar en los grupos 2 y 3, pero cambia con respecto a los pacientes del grupo 1, quienes en resumen, advertimos que tienen QP/QS, PMAD, PSVD y PSAP menores, pero PCP y PMAI mayores que los otros grupos, lo que viene a dar congruencia hemodinámica a los hallazgos clínicos que lo caracterizan.

Debido a que el S de L no constituye indicación de ventriculografía izquierda, éste estudio se practicó únicamente en 3 casos. En ninguno de ellos se detectó un gradiente transmitral en el trazo de retiro, lo que unido al hecho de que la PCP tenga en el S de L un comportamiento atípico, modificado por la presencia del DSA, explican la razón por la que la ESE puede pasar inadvertida en más de un cateterismo.

Con los valores de los parámetros hemodinámicos presentados correlacionamos la presencia del frémito sistólico pulmonar con la magnitud del cortocircuito y obtuvimos un resultado muy interesante.

Demostramos (Gráfica 1), que todos los pacientes que tuvieron frémito tuvieron también un QP/QS siempre superior a 3, mientras que la mayoría de los pacientes sin frémito estuvieron por debajo de esta cifra, lo que sugiere que uno de los factores en la patogenia de éste signo puede ser el gran volumen de flujo a través de la arteria pulmonar.

Debido a que clásicamente la presencia de frémito sistólico pulmonar en el cuadro clínico del DSA se ha asociado a Estenosis Valvular Pulmonar, decidimos correlacionar el gradiente transvalvular pulmonar en nuestros pacientes.

Ya en estudios previos de este Instituto (1) se ha considerado no significativo un gradiente transvalvular pulmonar menor de 20mmHg considerándosele debido al aumento del flujo a través del orificio pulmonar y no a estenosis orgánica de esa válvula.

Ninguno de nuestros pacientes tuvo éste gradiente por arriba de 11mmHg y más aún, al comparar los grupos con y sin frémito pulmonar, comprobamos que no existe diferencia en el gradiente transvalvular pulmonar de los pacientes con frémito respecto a los que no lo presentaron, y concluimos que el frémito sistólico pulmonar que presenta el 55% de los pacientes con S de I. puede deberse en parte al importante aumento del flujo transvalvular pulmonar pero es independiente de la existencia de un gradiente de presión entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar que podría presentarse en caso de estenosis orgánica de esa válvula.

Sin embargo, seguramente no es el volumen del cortocircuito arteriovenoso el único factor que condiciona la existencia del DSA, pues en los casos de DSA aislado con grandes cortocircuitos no se ha registrado la presencia de éste hallazgo (1,19) por lo que creemos que deben existir otros factores asociados.

Probablemente la velocidad del flujo pulmonar esté aumentada, hecho que estaría favorecido no sólo por la magnitud del cortocircuito sino por la existencia de un gradiente de presión entre ambos atrios debido a la RVI que, al menos teóricamente, podría in-

primir mayor velocidad a este flujo. Es recomendable que, con las nuevas técnicas de Doppler que permiten medir velocidades de flujos se investigara esta probabilidad en el futuro a todos los pacientes con S de L.

Con los parámetros hemodinámicos disponibles, correlacionamos la severidad de los defectos y la presentación clínica inicial de cada grupo.

Como para justificar nuestra decisión de estudiar los pacientes con S de L de acuerdo a grupos formados en base a su presentación clínica inicial, los resultados de correlacionar la severidad de las lesiones con el grupo clínico, nos dieron las siguientes observaciones:

- a) Los pacientes con presentación clínica inicial como ESM, tuvieron en la comprobación anatómica Estenosis Mitral más apretada y defecto septal atrial menor que los grupos 2 y 3. En efecto, en el grupo 1 la Estenosis Mitral fue moderada en 2 casos y severa en 4, y el DSA nunca fué mayor de 1 centímetros.
- b) Los grupos 2 y 3 tienen datos más heterogéneos pero es notorio que el diámetro del DSA en esos casos es mayor. Sólo en 1 caso de cada grupo este diámetro es menor de 2 centímetros y los casos de ESM tienen severidad variable, pero la ESM leve se presentó sólo en estos grupos.

En conclusión podemos afirmar que el comportamiento clínico del Síndrome de Lutembacher depende en buena parte de la combinación de los efectos que son provocados por la severidad de sus lesiones anatómicas de tal forma que una ESM severa con DSA pequeño probablemente resultará con un cuadro clínico más compatible con el diagnóstico de ESM, mientras que una ESM más ligera con DSA ma-

yor puede dar un cuadro semejante o al DSA aislado o al S de L - completo.

También el QP/QS fué correlacionado con el diámetro del DSA y la severidad de la EMP (Gráfica No. 4). La relación sigue una dispersión lineal que indica una proporción directa entre el tamaño del DSA y el volumen del QP/QS, de tal forma que mientras mayor sea el diámetro del DSA mayor será el volumen del cortocircuito. No hubo mayor relación entre el QP/QS y la severidad de la EMP.

En conclusión, podemos decir que, independientemente de la severidad de la EMP, el volumen del cortocircuito en el S de L, se ró directamente proporcional al diámetro del DSA.

Como la hipertensión arterial pulmonar puede complicar tanto el DSA aislado como la EMP, incluso modificando la conducta terapéutica a seguir, nos interesó saber cuáles son los factores que la determinan. Por esta razón, correlacionamos la intensidad de la HAP con el volumen del QP/QS y la severidad de la EMP (Gráficas 5 y 6). Como podemos ver, la tendencia es a demostrar que, independientemente de la severidad de la EMP a mayor volumen del cortocircuito arteriovenoso, corresponderá mayor grado de HAP. Esta conducta es importante para predecir la evolución natural del S de L, en el que, a semejanza de lo que ocurre en el DSA aislado, más o menos tardíamente puede haber daño vascular pulmonar y complicaciones como Insuficiencia Cardíaca, Tromboembolia Pulmonar e Infecciones Broncopulmonares. (3,58) tal como ocurrió con 2 de nuestros pacientes cuya evolución sin cirugía se constató hasta la defunción.

Por lo tanto, la demostración de esta conducta hemodinámica - se convierte en un criterio a favor de la cirugía inmediata una -

vez está completo el diagnóstico.

Se realizaron 7 estudios ecocardiográficos de muestras pacientes, 5 de ellos tanto en modo M como con técnica bidimensional, y en 2 casos sólo en modo M.

La Estenosis Mitral se demostró en todos los casos, pero el diagnóstico de DSA faltó en uno de ellos, precisamente con defecto muy pequeño (0.7cm de diámetro) demostrado durante la cirugía.

Así pues, a pesar de que sabemos que la Ecocardiografía es un método de alta sensibilidad y especificidad tanto para la EMB como para el DSA aislado, demostramos que no es un método infalible y, si bien en nuestra serie hubo omisión de un DSA, hay reportes en que se manifiesta sobre diagnóstico de lesiones valvulares mitrales en válvulas realmente indemnes (17,27). A pesar de ésta circunstancia, podemos decir que, de acuerdo a nuestros resultados totales y los de otros autores, (33,38) la ecocardiografía, realizada con una óptima orientación clínica, es un buen método para el diagnóstico de S. de I.

Evolución a corto y largo plazo.

Resultados del tratamiento quirúrgico

Se operaron 21 pacientes de nuestra serie, entre 1955 y 1987.

Los resultados quirúrgicos tempranos dependieron preferentemente de la época durante la cual se practicó la corrección quirúrgica y del estado preoperatorio.

En este sentido, observamos que los 4 casos que evolucionaron hacia la mortalidad transoperatoria o postoperatoria temprana, -- fueron operados antes de 1970 y se encontraban en clase funcional preoperatoria III ó IV.

Después de ese año ya no se ha registrado mortalidad transoperatoria o postoperatoria temprana por S de I en éste Instituto.

Las complicaciones referidas en el transoperatorio, son reflejo de las condiciones mencionadas, así, hubo un caso con fallo de Bomba, correspondiente a un paciente operado en CP IV, y dos casos de Embolia Cerebral Gaseosa, que pueden explicarse por defectos técnicos comunes en las décadas de los 50 y 60.

A diferencia de las complicaciones transoperatorias ya descritas, las que ocurrieron en el período postoperatorio temprano hospitalario, son las que aún suelen ocurrir en la Cirugía Cardiovascular. (45,49) Arritmias supraventriculares, Síndrome Postpericardiotomía y Endocarditis Temprana, fueron las complicaciones no letales que detectamos en éste período, y Pulmón de Bomba e Insuficiencia Cardíaca Refractaria ocurrieron también pero fueron causa de defunción postoperatoria.

A largo plazo seguimos 17 pacientes durante un mínimo de 1 año y un máximo de 18. El seguimiento promedio es de 10 años.

En este período, es relevante comentar que las complicaciones que detectamos fueron de gravedad suficiente para resultar invariablemente letales, y que los dos pacientes de nuestra serie en quienes la cirugía no pudo ser completa en la primera intervención, fallecieron en este período alrededor de los 10 años de observación postoperatoria. Las complicaciones observadas son similares a las que sufren los pacientes con DSA aislado (Tromboembolia Pulmonar) o EMP aislado (Embolismo Cerebral).

Los resultados clínicos de la cirugía en el S de I pueden considerarse altamente satisfactorios. (Tabla 1) Todos los pacientes que en el período preoperatorio estuvieron en CP III ó IV, después de la cirugía, al igual que los demás operados, estaban en clase funcional I ó II. A pesar de períodos de observación prolongados

gados (10 pacientes han sido seguidos por diez años o más), aún -
no se opera ningún paciente por Reestenosis Mitral y los pacientes
que sobreviven a la fecha, permanecen en excelentes condiciones --
clínicas.

CONCLUSIONES

En resumen, podemos concluir que el síndrome de Lutembacher es un problema de difícil diagnóstico, pues sólo la mitad de los pacientes, después de la exploración física y la revisión de los trazos electrocardiográficos y la radiografía de tórax, han sido correctamente diagnosticados. Con estudios de gabinete cruentos e incruentos pueden diagnosticarse algunos casos más, pero alrededor del 40% solamente se diagnostican durante la cirugía o la necropsia.

Nosotros proponemos que alrededor del 90% de estos pacientes, tienen datos clínicos, electrocardiográficos o radiológicos que deben sugerir este diagnóstico, después de obtener una historia clínica exhaustiva, una exploración física cuidadosa y a la luz de una interpretación clínica juiciosa, encaminada por un alto índice de sospecha.

Sugerir con más frecuencia este diagnóstico, gracias a estos hallazgos, nos debe motivar a realizar estudios de gabinete más intencionadamente dirigidos y a mejorar así nuestros aciertos en la identificación del síndrome de Lutembacher.

A pesar de esto, como aún habrá un pequeño número de pacientes en quienes este diagnóstico pueda pasar inadvertido, creemos prudente recomendar que, dada la frecuencia con la cual pueden coexistir lesiones a nivel de la válvula mitral y del septum interatrial, siempre que se efectúe cirugía para corregir defectos en una de éstas estructuras, se explore la otra en busca de más lesiones asociadas.

BIBLIOGRAFIA

- 1) Salazar, E. et al: La comunicaci3n interauricular. Arch. Inst. Cardiol. Mex. 42:4-32, 1972
- 2) Espino Vela, J.: Rheumatic heart disease associated with atrial septal defect: Clinical and pathologic study of 12 cases of Lutembacher's syndrome. Am Heart J. 57(2):185-202, 1959
- 3) Steinbrunn, W. et al: Atrial septal defect associated with mitral stenosis. The Lutembacher syndrome revisited. Am Jour Med 48:295-302, 1970
- 4) Soulié, P. et al: Le syndrome de Lutembacher. A propos de 22 cas. Arch. Mal. du Coeur 61:209-228, 1968
- 5) Lutembacher syndrome obsolete? A new modified concept of mitral valve disease and left-to-right shunt at the atrial level. Annotations. Gueron, M., Gussarsky, J. Am Heart J. 91(4) 535, 1976
- 6) Angelino, P. et al: Le syndrome de Lutembacher: Observations cliniques et hémodynamiques avant et après intervention. Arch Mal Coeur 54:511-524, 1961
- 7) Tandon, R. et al: Mitral stenosis with left-to-right shunt at atrial level. A diagnostic challenge. Br Heart J. 33:773-780, 1971
- 8) Perloff, J.: Lutembacher's syndrome. In The clinical recognition of congenital heart disease. 2nd Edition. W B Saunders Co 1978.
- 9) Piwnica, A. et al: Traitement chirurgical du syndrome de Lutembacher. Arch Mal Coeur 61:229-243, 1968
- 10) Taber, R., Drake, E.: Operative repair of coexisting mitral stenosis and interatrial defect (Lutembacher's syndrome). J. Cardiovasc. Surg. 17:388-391, 1976
- 11) Olalla, E. et al: Síndrome de Lutembacher: presentaci3n de

- un caso corregido quirúrgicamente. Rev Esp Cardiol 29:585-9, 1976
- 12) Nadas, A. et al: Apical diastolic murmurs in congenital heart disease. The rarity of Lutembacher's syndrome. Amer Heart J 43: 691-706, 1952.
- 13) Oliveira, S. et al: El tabique auricular normal y las comunicaciones interauriculares. Estudio de 170 piezas anatómicas. Arch Inst Cardiol. Mex. 32:264-283, 1952
- 14) Mata, L. et al: Estenosis mitral congénita. Arch Inst Cardiol Mex. 30:318-341, 1960
- 15) Rodrigues, R. et al: Padrão RSR' na derivacao V1 em pacientes com e sem comunicacao interatrial- estudo eletro e vetocardiografico. Arq Bras Cardiol 45:381:384, 1985
- 16) Davies M.J.: Mitral valve in secundum atrial septal defects. Br Heart J 46:126-8, 1981
- 17) Inglessis, J. Et al: "Estudio de la válvula mitral y de la función ventricular izquierda en la comunicación interauricular tipo ostium secundum por medio de la ventriculografía izquierda. Arch Inst Cardiol Mex. 50:517-526, 1980
- 18) Ramírez, A. et al: Arritmias tardias en la comunicacion interauricular operada. Arch Inst Cardiol Mex. 52:63-68, 1982
- 19) Petit, J. et al: Evolution hémodynamique de la communication auriculaire de type ostium secundum et sinus venosus. Arch Mal Coeur. 79:1162-1167, 1986
- 20) Rostad, H., SØrlund, S. Atrial septal defect of secundum type in patients under 40 years of age. Scand J Thor Cardiovasc Surg 13:123-127, 1979
- 21) Paolillo, V. et al: Atrial septal defect in patients over the age of 50. Intl J Cardiol 9:139-147, 1985

- 22) Piccoli, J. et al: Left sided obstructive lesions in atrio-ventricular septal defect. J Thorac Cardiovasc Surg 83:453-60, 1982
- 23) Victorica, B. et al: Ostium secundum atrial septal defect associated with balloon mitral valve in children. Am J Cardiol 33:668-673, 1974
- 24) Betriu, A. et al: Prolapse of the posterior leaflet of the mitral valve associated with secundum atrial septal defect. Am J Cardiol 35: 363-369, 1975
- 25) McDonald, A. et al: Association of prolapse of posterior cusp of mitral valve and atrial septal defect. Br Heart J 33: 383-7, 1976
- 26) Fechner, J. et al: Insuffisance mitrale associée à une CIA ostium secundum. Arch Mal Coeur 75: 121-126, 1982
- 27) Furuta, S. et al: Etiology of mitral regurgitation in secundum atrial septal defect. Jap Circ J 46:346-351, 1982
- 28) Boucher, J. et al: Secundum atrial septal defect and significant mitral regurgitation. Chest, 75:697-702, 1979
- 29) Davies, R. et al: Secundum atrial septal defect and cleft mitral valve. Ann Thoracic Surg 24:28-33, 1978
- 30) Goodman, D., Hancock, W. Secundum atrial septal defect with a cleft mitral valve. Br Heart J. 35:1315-1320, 1973
- 31) Snow, N., Arkeney, J. Congenitally cleft atrioventricular valves associated with secundum atrial septal defects. J Thorac Cardiovasc Surg. 72:925-929, 1976
- 32) Garcia, J. et al: Echocardiography in the diagnosis of Lutembacher syndrome. Cath Cardiovasc Diag 4:283-288, 1978
- 33) Binetti, G. et al: L'ecocardiogramma bidimensionale nella sindrome di Lutembacher. Descrizione di un caso clinico. Min Cardioang. 30:103-108, 1982
- 34) Forman, H. et al: Lutembacher's syndrome: recognition by echo-

- cardiography. J Clin Ultrasound 7:53-56, 1979
- 35) Quash, J. et al: Echocardiography in Lutembacher's syndrome. Chest 72:676-678, 1977
- 36) Chazal, R. et al: Diastolic ventricular septal motion in atrial septal defect: Analysis of M-Mode echocardiograms in 31 patients. Am J Cardiol, 52: 1088-1071, 1983
- 37) Kitapci, H. et al: First Heart sounds in atrial septal defect. Angiology 32: 846-854, 1981
- 38) Alvarez, H. et al: Two dimensional echocardiography of Lutembacher's syndrome. J clin Ultrasound 9:455-460, 1981
- 39) Pulici, S. et al: Comunicazione interatriale dell'adulto simulante il quadro fonocardiografico della stenosi mitralica. Min Cardioang 29:567-574, 1981
- 40) Kuri, J., Padilla, S.: Cardiopatía reumática asociada a comunicación interventricular. Arch Inst Cardiol Mex. 35:831-840, 1965.
- 41) Mata, L.A.: Estudio de un caso de cardiopatía reumática asociada a persistencia del conducto arterioso. Arch Cardiol Mex. 35:668-80, 1965
- 42) Malkun, O. et al: Un caso de situs inversus con síndrome de Lutembacher. Arch.Inst.Cardiol.Mex. 56:413-415, 1986
- 43) Kuri, J. et al: Repolarización peculiar en el defecto septal atrial. Aceptado para publicación en Arch Inst Cardio Mex. 1987
- 44) Kuri, J. Comunicaciones personales.
- 45) Hurst, W. et al: The heart. McGraw Hill, 1986. 6th ed.
- 46) Attiè, F. et al: Cardiopatías congénitas. Salvat, 1985. 1a ed.
- 47) Johnson, A., et al: Practical cardiology. Salvat, 1985.
- 48) Selzer, et al: Principles and practice of clinical cardiology. Saunders, 1985. 2nd ed.
- 49) Braunwald, et al: Textbook of cardiology. Saunders 1984. 2nd ed.

- 50) Diamond, A. et al: Echocardiographic features of atrial septal defects, *Circulation*, 43: 129, 1971.
- 51) Roese, K.: *Embriología Clínica*. Interamericana 1984. 2a. ed.
- 52) Engle, E. et al: ASD common association with other anomalies. *Circulation* 49:1005-10, 1974.
- 53) Stites, D. et al: *Inmunología básica y clínica*. El manual moderno, 1985. 5a. edición.
- 54) Fishleder, B.: *Exploración cardiovascular y fonocardiografía clínica*. Prensa medica mexicana, 1978. 2a. edición.
- 55) Méndez, I. et al: *El protocolo de Investigación*. Trillas, 1984.
- 56) Craig, R., Selzer, A.: Natural history and prognosis of atrial septal defect. *Circulation* 37:805, 1968
- 57) John, S. et al: Coexistent mitral valve disease with left to right shunt at atrial level. *J Thorac Cardio Surg* 60:174, 1970
- 58) Tikoff, G. et al: Heart failure in atrial septal defect. *Am J Med* 39, 533, 1965
- 59) Timmermans, G. et al: Le syndrome de Lutembacher chez l'adulte. *Acta Cardiol Brux* 29: 295-302, 1974
- 60) De Micheli, A. et al: Valores hemodinámicos y respiratorios obtenidos en sujetos normales. *Arch Inst Cardiol Mex* 30:507, 1960
- 61) Benavides, P. et al: Cierre de la comunicación interauricular con circulación extracorpórea. Experiencia en el Instituto Nacional de Cardiología. *Gaceta Med Mex* 99:205, 1969

APENDICES

No. 1

Pies de gráficas, explicación y claves de interpretación.

Gráfica No. 1: Relación entre la presencia de frémido sistólico pulmonar y volúmenes de cortocircuito arteriovenoso expresados según la relación QP/QS de cada caso. N=17. Con frémido=8 Sin frémido=9

Gráfica No. 2: Relación entre el gradiente transvalvular pulmonar en sístole y la presencia o ausencia de frémido sistólico pulmonar. Gradiente medido en mmHg. N=17. Con frémido=7. Sin frémido= 10 (los números de casos en cada gráfica pueden variar según la disponibilidad de información sobre cada variable en cada caso en particular).

Gráfica No.3: Relación entre el diagnóstico clínico inicial y la severidad de los defectos tanto en el septum interatrial como en la válvula mitral. N=23

Clave de símbolos:

Estenosis mitral ligera:★

Estenosis mitral moderada:●

Estenosis mitral severa:▲

Gráfica No.4: Relación entre el volumen del cortocircuito expresado en la relación QP/QS de cada caso y la severidad de las lesiones mitral y septal. N=17.

Clave de símbolos igual que para la gráfica No.3

Gráfica No. 5: Relación entre el volumen del cortocircuito (QP/QS) y la Presión sistólica de la arteria pulmonar.
Patogenia de la HAP en el Síndrome de Lutembacher. N=16

Gráfica No. 6: Relación entre el grado de severidad de la estenosis mitral y la presión sistólica de la arteria pulmonar.
Patogenia de la HAP en el Síndrome de Lutembacher. N=16

Clave de iniciales:

Estenosis mitral ligera: L

Estenosis mitral moderada: M

Estenosis mitral Severa: S

Apéndice No. 2

Se adjunta copia de la hoja de recolección de datos utilizada en la presente investigación.

SINDROME LE JUNE-CHER
HOJA DE RECOLECCION DE DATOS

A) Datos generales:

a1) Número de orden _____ a2) Número de registro _____
a3) Edad _____ a4) Sexo _____

B) SINTOMAS:

b1) Historia de Fiebre reumática: _____ b2) Disnea de esfuerzo: _____
b3) Ortopnea _____ b4) DPN _____
b5) Tos _____ de esfuerzo _____ b6) Hemoptisis _____
b7) Cianosis _____ de esfuerzo _____ b8) Infecciones respiratorias
_____ a repetición _____
b9) Palpitaciones _____ b10) embolia sistémica _____
b11) Embolia pulmonar _____ b12) edema _____
b13) Otros _____

C) SIGNOS:

c1) Frémito _____ c2) 1er ruido acentuado _____
c3) Ch Ap Mitral _____ c4) Retumbo _____ MIT TRIG
Refuerzo presistólico _____
c5) P2 acentuado _____ c6) soplos pulmonares _____
c7) HTAP _____ c8) Pulso yugular _____
c9) ICC _____ c9) 2º ruido desdoblado _____
fijo _____

D) SIGNOS RADIOLOGICOS:

d1) Imagen de 4 arcos _____ d2) CAD _____
d3) CAI _____ d4) CVD _____
d5) Cardiomegalia global _____ d5) Hilios arterializados _____
d7) Congestión venosa pulmonar _____ d8) Arco medio prominente _____
d9) CAI cuantificado leve Moderado Importante _____

E) ELECTROCARDIOGRAMA:

e1) CAI _____ e2) CVD _____
e3) CAD _____ e4) BRDHH _____ grado _____
e5) Eje QRS _____ e5) Arritmia _____
e7) Repolarización peculiar _____

F) CATETERISMO:

- | | |
|--|--------------------------------|
| f1) Saturacion arterial de O2 _____ | f2) Gasto pulmonar total _____ |
| f3) Gasto sistémico _____ | f4) QP/QS _____ |
| f5) Presion AD _____ | f5) Presion VD _____ |
| f7) PAP _____ | f8) PCP _____ |
| f9) Presion arteria sistémica _____ | f10) PVI _____ |
| f11) RPT _____ | f12) RVP _____ |
| f13) RS _____ | f14) Cat O2 VCS _____ |
| f15) Paso del catéter a través del defecto _____ | PAI _____ |

G) ECOCARDIOGRAMA:

MODO M

- g1) Disminucion de Pend EF _____
- g2) Mov Sist Ant Valva Post _____
- g3) Ausencia de onda A _____
- g4) CAI _____
- g5) Signos HTAP _____
- g6) Calcificacion del anillo _____
- g7) Mov Parad Septum _____
- g8) Contraste _____
- g9) Tromboi intraauriculares _____

BIDIMENSIONAL

- g9) Abombamiento diastólico _____
- g10) Area VM _____
- g11) Fusion subvalvular _____
- g12) Calcificaciones _____
- g13) Tipo de defecto _____
- g14) CVD _____
- g15) Movimiento septal _____
- g16) Septum interauricular "abombado" _____

H) FONOECARDIOGRAMA:

- | | |
|---|---------------------------------|
| h1) 1er ruido acentuado _____ | h2) SS pulmonar _____ |
| h3) 2º ruido desdoblado fijo _____ | h4) Chasquido de apertura _____ |
| h5) Retumbo _____ con refuerzo presistólico _____ | |

I) CIRUGIA:

- | | |
|--|--|
| i1) Fecha _____ | i2) Edad del paciente al efectuar el procedimiento _____ |
| i3) Diagnostico preoperatorio _____ | i4) Clase funcional preop _____ |
| i5) procedimiento _____ | i6) Hallazgos septum IA _____ |
| i7) Hallazgos VM _____ | i8) hallazgos AI _____ |
| i9) Hallazgos AD _____ | i10) Dx Postop _____ |
| i11) Clase func. Postop _____ | i12) complicaciones tempranas _____ |
| i13) mortalidad hospitalaria causas _____ | i14) complicaciones tardías _____ |
| | i15) Mortalidad tardía causas _____ |
| i16) resultado de analisis anatomicopatológico _____ | |

J) Evolucion;

- j1) tipo de tratamiento _____ j2) 75 un año _____
- j3) CP 3 años _____ j4) CP 5 años _____
- j5) CP 10 años _____ j6) CP 15 años _____
- j7) Complicaciones _____ j8) reintervencion _____
- j9) Mortalidad _____ fecha _____ causa _____
- j10) Valoraciones después de 15 años de evolucion _____
- j11) Edad al fallecimiento _____

K) COMPLICACIONES ESPECIFICAS:

- k1) Arritmias _____ tipo) _____ tratamiento _____
- k2) Embolias _____ pulmón _____ sistémicas _____
- k3) Endocarditis _____ germen _____ tratamiento _____
- k4) Disfuncion de prótesis _____ Tratamiento _____
- k5) Reestenosis _____ tratamiento _____
- k6) Respertura del defecto interatrial _____ tratamiento _____
- k7) Insuficiencia cardiaca _____ tratamiento _____
- k8) Persistencia de HAP clinica y hemodinámica _____ tratamiento _____

L) ESTUDIOS ESPECIALES: RADIOISOTOPOS:

- l1) CVD _____ l2) perfusion pulmonar _____
- l3) Curva de tránsito pulmonar para medir QP:QS _____
- l4) Recirculacion en cámaras derechas con actividad en 4 cámaras _____
- l5) Trazas de radiofármaco de ubicación periférica _____

M) NECROPSIA:

- m1) Hallazgos anatomopatológicos _____
- m2) Tamaño de la Auricula izquierda _____
- m3) Tamaño del defecto y tipo _____
- m4) Valvula mitral _____

N) OBSERVACIONES:
