

11205
2ej.
13



Universidad Nacional Autónoma de México

División de Estudios Superiores
Facultad de Medicina
Instituto Nacional de Cardiología
"Ignacio Chávez"

OSTIUM SECUNDUM Y
HENDIDURA DE LA VALVULA MITRAL

TESIS DE POSTGRADO
para obtener el Título de
CARDIOLOGO
P r e s e n t a

Dr. Carlos Javier González Alvarez

Asesor: Dr. Jorge Kuri y Alfaro



México, D.

TESIS CON
VALIA DE ORIGEN

1989



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.

I N D I C E

I.- RESUMEN	1
II.- INTRODUCCION	2
III.- MATERIAL Y METODOS	9
IV.- RESULTADOS	17
V.- DISCUSION	19
VI.- CONCLUSIONES	24
VII.- BIBLIOGRAFIA	26

I.- RESUMEN.

En el presente trabajo revisamos los casos quirúrgicos del Instituto Nacional de Cardiología " Ignacio Chávez " desde 1962 a 1986, encontrando 92 casos de Comunicación Interatrial tipo Ostium Secundum e Insuficiencia Mitral; habiendo - excluido todos los casos cuya etiología de la insuficiencia mitral fuera la cardiopatía reumática.

De los 92 casos, la gran mayoría tenía degeneración mixomatosa como causa de la insuficiencia mitral y solo 4 casos fueron egcogidos para el estudio, puesto que la causa de la insuficiencia mitral era hendidura de una de sus valvas.

Se realizó una descripción del desarrollo embriológico de las válvulas auriculoventriculares y de los tabiques interatrial e interventricular; analizamos cada uno de los casos por separado, los hallazgos clínicos, radiográficos, hemodinámicos y sobretodo los electrocardiográficos, estos últimos en forma comparativa con los defectos de tabicación atrioventricular.

Finalmente hacemos mención de las escasas publicaciones encontradas en la literatura, de Comunicación Interatrial tipo Os-tium Secundum e Insuficiencia Mitral por hendidura de sus valvas; los hallazgos de los autores y la dificultad para caracte rizar esta anomalía tan poco común.

II.- INTRODUCCION.

Se denomina comunicación interatrial tipo -- Ostium Secundum (CIA-OS), al fallo en el desarrollo del tabique que separa ambas cavidades auriculares, cuyo origen tiene lugar a partir de las alteraciones en el desarrollo del orificio oval y del foramen secundum, que se forman del septum secundum y del septum primum, respectivamente. Anatómicamente la comunicación se encuentra en los cojines del limbo del orificio oval e involucra una deficiencia del tejido del septum primum en el área del foramen secundum.

La Historia de la Comunicación Interatrial se remonta hasta el año de 1875, cuando Rokitansky hace la descripción anatómica del defecto; Roessler en 1934 efectúa el primer estudio en un grupo de autopsias (1); Cossio y Arana en 1937, en la sesión de la Academia de Medicina de París, presentan esta malformación; y Cournaud en 1947 atraviesa la CIA con una sonda midiendo las presiones en aurícula izquierda y venas pulmonares - (1).

No fue sino hasta el año de 1956 cuando Leatham mediante la fonocardiografía estudió los trazados obtenidos de la comunicación interatrial (1). En 1967 con la introducción de la Ecocardiografía modo M, se logró el estudio de la comunicación interatrial y Diamond 10 años más tarde estudió esta cardiopatía con el empleo de la Ecocardiografía Bidimensional (1). Hasta nuestros tiempos con el empleo del doppler pulsado se puede calcular con facilidad la relación gasto pulmonar/gasto sistémico mediante el estudio ecocardiográfico se precisa el tipo de CIA, la repercusión hemodinámica y la asociación con otras cardiopatías congénitas.

La Hendidura de la Válvula Mitral (HVM): Es el defecto anatómico de origen embriológico, que ocasiona la división de una valva en forma parcial o completa.

En relación con la hendidura de la válvula mitral sabemos que es una entidad poco frecuente; que ocasiona regurgitación de la válvula y que se origina habitualmente cuando existe un defecto de la tabicación atrioventricular, como en la comunicación interatrial tipo Ostium Primum (CIA - OP); se ha descrito aislada (8, 11) y muy raramente asociada a CIA-OS (13,14,28), ya que no existe relación anatómica ni embriológica y que los cambios clínicos, electrocardiográficos y hemodinámicos son propios de la CIA-OS, por otra parte la presencia de comunicación interatrial tipo ostium secundum e insuficiencia mitral de otra etiología reviste características diferentes.

En el presente trabajo analizamos los aspectos embriológicos de la CIA-OS asociado a insuficiencia mitral por hendidura de alguna de sus valvas; las diferencias con la CIA-OP así como el defecto septal atrioventricular parcial o completo. Hacemos una descripción del tejido de conducción atrioventricular en cada tipo de comunicación interatrial y analizamos el electrocardiograma de acuerdo a la situación del eje eléctrico, presencia de bloqueo de rama, crecimiento de cavidades y la existencia de bloqueo AV de primer grado.

Mencionamos algunas consideraciones acerca de los cambios hemodinámicos tanto en los casos que nos ocupan de CIA-OS con insuficiencia mitral por hendidura de alguna de sus valvas, así como de otras alteraciones de la válvula mitral que cursen con comunicación interatrial.

Los actuales conocimientos en el campo de la embriología en relación al concepto de que los cojines endocárdicos auriculoventriculares formaban parte del septum interventricular y de la valva anterior de la mitral, se ha modificado; por lo que realizaremos una descripción de la formación embriológica de estas estructuras.

FORMACION DEL TABIQUE INTERATRIAL: Iniciando como una creciente en la parte dorsocefálica de la pared atrial, el septum primum crece en dirección del canal atrioventricular. Dos engrosamientos localizados uno dorsalmente y otro ventralmente, aparecen en las paredes del canal. Estos engrosamientos son las almohadillas endocárdicas del canal atrioventricular; cada almohadilla consiste en una masa plástica de tejido conectivo embrionario. Durante la sexta semana, el desarrollo de los cojines dorsal y ventral entran en contacto debido a su crecimiento y se unen para formar una masa común dividiendo el canal atrioventricular primitivo en canales derecho e izquierdo (4).

Cuando el septum primum se encuentra cerca de los cojines endocárdicos auriculoventriculares, cerrando el foramen primum interatrial se establece una nueva comunicación. La parte más cefálica del septum primum se reabsorbe para formar el foramen secundum (2). Esta segunda comunicación interatrial, igual que la primera es de fundamental importancia debido a la presencia constante de una comunicación interatrial, lo cual hace posible que el atrio izquierdo reciba sangre sin interrupción a partir del atrio derecho (4).

Al mismo tiempo que la comunicación interatrial secundaria se forma en el septum primum, se inicia el desarrollo de un segundo tabique. El septum secundum el cual crece en dirección más caudal y dorsal al primero, llegando a la punta cefálica del septum secundum a unirse a los cojines endocárdicos A-V justo a la derecha de la línea de fusión formada por el septum primum interatrial, en el cierre de la comunicación interatrial primaria (3).

Existe independencia entre los crecimientos de estos tabiques hasta el momento. Los extremos del septum secundum se doblan y se fusionan entre sí, dejando un espacio oval característico el cual es el foramen oval. La margen del septum secundum en-

tonces constituye lo que en el adulto llamamos limbo de la fosa oval (4).

Las relaciones del septum primum con el foramen oval persistente en el septum secundum son de vital importancia. El foramen secundum del septum primum se forma muy cerca de la pared cefálica atrial, con lo que parte inferior del septum primum no reabsorbida permanece como una aleta floja, convirtiéndose en el lado atrial izquierdo, en el pliegue oval y en el lado atrial derecho en el piso del orificio oval. En esta posición actúa como una válvula, permitiendo el llenado de la aurícula izquierda a partir de la aurícula derecha (4).

La valva izquierda del seno venoso se fusiona con el septum primum, la cual contribuye a engrosar a este tabique. Después del nacimiento con el aumento de presiones de la aurícula izquierda, el borde cefálico de la válvula del foramen oval es presionado contra el septum secundum y se fusiona más o menos completamente con él; tanto que eventualmente en el desarrollo normal las dos aurículas están completamente separadas. La depresión que persiste sobre el lado derecho de la pared interatrial por dentro del limbo del septum secundum (anillo oval) se denomina fosa oval y está separada de la aurícula izquierda por tejido del septum primum (4).

EMBRIOLOGIA DEL SEPTUM INTERVENTRICULAR: En el corazón humano la formación del septum interventricular se facilita por los estrechamientos intersegmentarios a nivel de los surcos atrioventriculares, interventricular y ventrículo-arterial; como consecuencia del crecimiento y diferenciación muscular que toma lugar en tres puntos diferentes a saber : Septum Posterior-Septum Anterior y Septum Superior. El primer componente o septum posterior, se denomina también septum de entrada; está constituido de miocardio y su crecimiento se realiza en sentido anterosuperior. El segundo componente o septum anterior -

también constituido de miocardio, se origina a nivel del primer plegamiento cardiaco entre los segmentos de entrada y salida ventriculares, el crecimiento se realiza desde el ápex hasta la base del corazón (3). El tercer componente o septum de salida es cuantitativamente menos importante que los anteriores y se desarrolla a nivel del estrechamiento que normalmente ocurre entre el segmento de salida ventricular y el segmento arterial.

Los tres septos se fusionan a nivel de la raíz aórtica en el septum membranoso, separando de esta manera las cavidades ventriculares. Una fusión normal de estos tres segmentos es un requisito indispensable para una normal contiguidad con el septum interatrial. Wenink (5), describió el proceso de segmentación interventricular, el cual finaliza cuando la longitud cráneo-caudal del embrión alcanza 18 a 20 mm.

La septación interventricular procede a la formación de las -- válvulas auriculoventriculares, por lo cual un desarrollo normal del septum interventricular también constituye un requisito para una morfología normal de las válvulas auriculoventriculares (2).

Las válvulas auriculoventriculares y sus aparatos tensores se originan casi en su totalidad de músculo cardiaco (2).

ANOMALIAS EN EL DESARROLLO DEL SEPTUM ATRIOVENTRICULAR: Antigamente se pensaba que las valvas septales tricuspídea y mitral se originaban en su mitad posterior y anterior del cojín posterior y anterior; respectivamente.

Las valvas anterior, lateral tricuspídea y la posterior mitral (parietal), lo hacían del tejido endocárdico que deriva de las paredes libres ventriculares derecha e izquierda. Igualmente se pensaba que la falta de fusión entre los cojines endocárdicos ocasionaría no solo defectos interventriculares sino también problemas en la división, separación y deficiencia en -- grado variable del tejido valvular de las valvas septales mi-

tral y tricuspídea (6).

Esto significa que en los casos en los que los cojines endocárdicos se fusionan parcialmente y solo lo hicieran las porciones centrales, sus extremidades derecha e izquierda, en especial - ésta última quedaba sin fusionarse y como resultado aparecía una hendidura en la valva anterior de la mitral y frecuentemente en la parte anterior de la valva septal de la tricúspide.

Los cortes microscópicos corroboran el hecho de que los cojines endocárdicos son incorporados en pequeñas porciones a la valva anterior de la mitral; la mayor parte de la valva está formada de miocardio. La porción anterior de la valva (la cual está adosada al pliegue primario), está relacionada a la pared anterior del ventrículo izquierdo y su porción posterior (la cual es elaborada del septum de entrada), está relacionada a la pared posterior. La continuidad de ambos componentes - está garantizada por el tejido del cojín endocárdico (7). Los cojines endocárdicos A-V se fusionan en estadios muy tempranos y funcionan como mecanismo de válvula (8).

La formación de las paredes del tracto de salida del ventrículo izquierdo dependen del proceso de septación más que del proceso de formación de las valvas. La fusión de los cojines atrioventriculares garantiza la continuidad del pliegue primario y el septum de entrada en la parte basal del corazón.

En el corazón normal el septum atrioventricular se encuentra formado de una parte membranosa y una parte muscular y separa la cavidad atrial derecha de aquella ventricular izquierda. En casos de defecto septal atrioventricular la ausencia del septum atrioventricular es un hallazgo constante, lo que justifica su nombre como tal (9). El desarrollo incompleto del septum interventricular posterior, constituye la segunda caracte-

rística común de estas cardiopatías.

EMBRIOLOGIA DEL TEJIDO DE CONDUCCION ATRIOVENTRICULAR: Van -- Mierop (10), menciona que el corazón comienza a latir a partir de la cuarta semana. La anatomía de la unión atrioventricular en general y la del septum interventricular en particular -- constituyen factores determinantes para una disposición normal del tejido específico de conducción. Recientemente (11), se estudiaron a 3 embriones humanos con una longitud cráneo-caudal de 29 mm, con trisomía 22 y que presentaban un defecto -- del septum atrioventricular lo que permitió identificar la morfología y la relación espacial de las diversas estructuras que conforman la unión atrioventricular.

En esta fase del desarrollo los embriones presentaban:

- 1.- Deficiencia del septum posterior.
- 2.- Aumento de la distancia entre el plano valvular atrioventricular y las válvulas semilunares.
- 3.- Estrechez del tracto de salida del ventrículo izquierdo.
- 4.- Desplazamiento apical del plano valvular atrioventricular.
- 5.- Falta de continuidad entre el septum atrial y el septum interventricular posterior. Explicando de ésta forma los hallazgos electrocardiográficos que caracterizan el defecto atrioventricular.

III.- MATERIAL Y METODOS:

Se revisaron todos los casos quirúrgicos comprendidos entre los años de 1962 - 1986; encontrando 92 casos de CIA-OS e insuficiencia mitral; la causa más frecuente de ésta última fue la degeneración mixomatosa de la válvula mitral; puesto que se excluyeron todos los paciente con cardiopatía reumática. De estos 92 casos solo 4 pacientes correspondían a insuficiencia mitral por hendidura de alguna de sus valvas, - que corresponde a nuestra población de estudio.

De los 4 casos con CIA-OS e insuficiencia de la válvula mitral por hendidura de alguna de sus valvas, en 3 casos la valva hendida fue la posterior y en un solo caso la anterior.

Las edades de las pacientes estuvieron entre los 10 y los 28 años con una media de 18 años; y los 4 casos correspondieron al sexo femenino.

A cada paciente se le realizó Historia Clínica, Electrocardiograma de 12 derivaciones, Radiografía de torax y solo en el caso No. 2 también se hizo vectocardiografía y ecocardiografía -- modo M y bidimensional.

En 3 pacientes se realizó fonocardiografía. A los 4 pacientes - se les hizo cateterismo derecho con tensiografías y toma de --- muestras para oximetrías. A 3 pacientes se les realizó también- ventriculografía izquierda.

Se revisó la técnica quirúrgica y los hallazgos operatorios. No fue posible realizar un seguimiento adecuado, ya que la mitad - de nuestras pacientes desaparecieron de la consulta a los pocos meses de haber sido operadas.

DESCRIPCION DE LOS CASOS

CASO 1: L.V.J. Femenina de 15 años de edad, con disnea de grandes esfuerzos y palpitaciones. Se encontró soplo sistólico en -

foco pulmonar 11/1V con 2p aumentado de intensidad y con desdoblamiento fijo; en ápex soplo holosistólico 11/1V irradiado a la axila izquierda.

ECG: ritmo sinusal, eje eléctrico a + 150 grados; crecimiento y sobrecarga del ventrículo derecho, con T negativas hasta V6.

Radiografía de torax: cardiomegalia 1, rectificación de la pulmonar, orejuela izquierda visible, trama vascular acentuada por aumento del flujo pulmonar.

Fonocardiograma: no muestra datos sugestivos de CIA, ni de insuficiencia mitral, solo crecimiento de la aurícula izquierda y ventrículo derecho (tabla 1).

Cateterismo : tabla 11.

Diagnóstico preoperatorio: CIA-OP con hendidura de la mitral.

Diagnóstico postoperatorio: CIA-OS con hendidura parcial de la valva posterior de la mitral.

Técnica: cierre directo de la CIA y punto en U en la valva hendidada.

Hallazgos: se encontró una comunicación de 3.5 cms. en toda la fosa oval que se prolongó hasta la vena cava inferior

CASO 2: M.B.T. Femenina de 28 años . Antecedentes de sordera congénita y pezón supernumerario en mama izquierda.

Desde los 15 años disnea de grandes esfuerzos, mareos y palpitaciones. A la exploración física: soplo sistólico pulmonar 1/1V - con 2 p desdoblado y fijo aumentado en intensidad; en ápex soplo holosistólico 11/1V irradiado a la axila izquierda (tabla 1).

ECG: ritmo sinusal, eje eléctrico a + 90 grados; crecimiento de aurícula y ventrículo derechos, bloqueo incompleto de rama derecha del haz de His y bloqueo AV de primer grado con PR de 0.22 - segs.

Radiografía de torax: cardiomegalia 11, rectificación de la pulmonar y crecimiento de cavidades derechas (tabla 1).

Ecocardiograma: con dilatación de cavidades derechas, probable comunicación interatrial.

Fonocardiograma: Hipertensión arterial pulmonar, dilatación de la pulmonar, crecimiento del ventrículo derecho, gasto sistólico

foco pulmonar 11/1V con 2p aumentado de intensidad y con desdoblamiento fijo; en ápex soplo holosistólico 11/1V irradiado a la axila izquierda.

ECG: ritmo sinusal, eje eléctrico a + 150 grados; crecimiento y sobrecarga del ventrículo derecho, con T negativas hasta V6.

Radiografía de torax: cardiomegalia 1, rectificación de la pulmonar, orejuela izquierda visible, trama vascular acentuada por aumento del flujo pulmonar.

Fonocardiograma: no muestra datos sugestivos de CIA, ni de insuficiencia mitral, solo crecimiento de la aurícula izquierda y ventrículo derecho (tabla 1).

Cateterismo : tabla 11.

Diagnóstico preoperatorio: CIA-OP con hendidura de la mitral.

Diagnóstico postoperatorio: CIA-OS con hendidura parcial de la valva posterior de la mitral.

Técnica: cierre directo de la CIA y punto en U en la valva hendidada.

Hallazgos: se encontró una comunicación de 3.5 cms. en toda la fosa oval que se prolongó hasta la vena cava inferior

CASO 2: M.B.T. Femenina de 28 años . Antecedentes de sordera congénita y pezón supernumerario en mama izquierda.

Desde los 15 años disnea de grandes esfuerzos, mareos y palpitaciones. A la exploración física: soplo sistólico pulmonar 1/1V con 2 p desdoblado y fijo aumentado en intensidad; en ápex soplo holosistólico 11/1V irradiado a la axila izquierda (tabla 1).

ECG: ritmo sinusal, eje eléctrico a + 90 grados; crecimiento de aurícula y ventrículo derechos, bloqueo incompleto de rama derecha del haz de His y bloqueo AV de primer grado con PR de 0.22 - segs.

Radiografía de torax: cardiomegalia 11, rectificación de la pulmonar y crecimiento de cavidades derechas (tabla 1).

Ecocardiograma: con dilatación de cavidades derechas, probable comunicación interatrial.

Fonocardiograma: Hipertensión arterial pulmonar, dilatación de la pulmonar, crecimiento del ventrículo derecho, gasto sistólico

de ventrículo derecho disminuído. Probable doble lesión mitral.
Vectocardiograma: bloqueo de rama derecha, crecimiento de cavida des derechas.

Cateterismo: tabla 11.

Diagnóstico Preoperatorio : CIA e insuficiencia mitral.

Diagnóstico Postoperatorio: CIA-OS e insuficiencia mitral por hendidura de la valva posterior.

Técnica : Cierre de la CIA con parche de pericardio, punto en U-
en la valva hendida.

Hallazgos: CIA de 5 cms. que abarca todo el foramen oval. La válvula mitral era insuficiente por hendidura de la valva posterior, el ventrículo derecho se encontraba crecido.

CASO 3: G.G.H. Femenina de 10 años, con historia de 5 años con-
disnea de grandes esfuerzos y palpitaciones. A la exploración ff
sica se encontró soplo sistólico pulmonar 1/1V de baja tonalidad
con 2 p aumentado de intensidad, dozdoblado fijo; en foco mitral
soplo holosistólico 11/1V que se irradiaba a la axila izquierda-
(tabla 1).

ECG: ritmo sinusal, eje eléctrico a + 100 grados. Crecimiento de
aurícula y ventrículo derecho, bloqueo incompleto de rama dere-
cha del haz de His.

Radiografía de torax: cardiomegalía 111, aumento del flujo pulmo
nar; dilatación aneurismática de la rama derecha de la pulmonar.
Fonocardiograma: soplo holosistólico romboidal en el ápex y re-
tumbo largo.

Cateterismo : tabla 11.

Diagnóstico preoperatorio : Cardiopatía reumática inactiva con -
doble lesión mitral con predominio -
de la insuficiencia más CIA e hiper-
tensión arterial pulmonar secundaria

Diagnóstico postoperatorio: CIA-OS más hendidura de la valva pos
terior de la mitral.

Técnica: Cierre directo de la CIA, colocación de un punto en U -
en la valva hendida.

Hallazgos: Orificio de la CIA de 3 cms. a nivel de la fosa oval-valva posterior de la mitral hendida con longitud de 1.5 cms.

CASO 4: R.E.L. Femenina de 21 años, con disnea de grandes esfuerzos y palpitaciones. A la auscultación en foco pulmonar soplo -- sistólico 11/1V con 2 p aumentado y desdoblado fijo; en ápex soplo holosistólico 1/1V irradiado a la axila izquierda.

ECG: ritmo sinusal, eje eléctrico a + 110 grados; crecimiento -- biauricular y del ventrículo derecho, bloqueo incompleto de rama derecha del haz de His.

Radiografía de torax: cardiomegalia 11, crecimiento de cavidades derechas, rectificación de la pulmonar e hiperflujo pulmonar (- tabla 1).

Cateterismo : tabla 11

Diagnóstico preoperatorio : CIA más insuficiencia mitral.

Diagnóstico postoperatorio: CIA-OS más insuficiencia mitral por-hendidura de la valva septal.

Técnica: Cierre directo de la CIA, punto en U en la valva hendida.

Hallazgos: CIA de 2 cms. valva septal hendida que causaba ligera insuficiencia mitral.

TABLA 1 : CARACTERISTICAS CLINICAS

CASO	EDAD	SEXO	SINTOMATOLOGIA	EJE ECG	ECG	GRADO CARDIOMEG	ARTERIA PULMONAR
1	15 a	F	Disnea de gran-esfuerzos , -- palpitaciones.	+ 150°	RS BIRDHH Sobrecarga - sistólica -- del V.D.	I	Hiperflujo pulmonar.
2	28 a	F	Mareos, disnea - de grandes es---fuerzos.	+ 90°	RS BIRDHH Bloqueo A-V <u>l</u> er grado	II	Rectifica <u>c</u> ión de - la pulmonar.
3	10 a	F	Palpitaciones y Disnea de gran--esfuerzos.	+ 100°	RS BIRDHH Crec. cav.- derechas.	III	Dilata <u>c</u> ión aneurism <u>a</u> tica de - pulmonar.
4	21 a	F	Palpitaciones y Disnea de gran--des esfuerzos.	+ 110°	RS BIRDHH Crec. cav.- derechas.	II	Hiperflujo pulmonar.

TABLA II : CATETERISMO Y HALLAZGOS QUIRURGICOS.

SITIO	OXIMETRIAS		TENSIOMETRIAS					TAMANO DE LA C.I.A.	VALVULA MITRAL HENDIDA	
	VOL.	SAT. %	SITIO	SIST.	D ₁	D ₂	MEDIA			
1	VCS	11.95	68	AD				3	3.5 cms	POSTERIOR
	AD	14.45	82	VD	40		3	20		
	VD	13.80	80	AP	40	19		27		
2	VCS	12.18	65	AD				6.6	5 cms	POSTERIOR
	AD	15.63	85	VD	34		5	14.8		
	VD	14.92	83	AP	34	17		23		
3	VCS	7.69	47	AD				2.6	3 cms	POSTERIOR
	AD	13.00	80	VD	33		5	13		
	VD	13.00	80	AP	31	17		22		
4	VCS	11.62	69	AD				4	2 cms	SEPTAL
	AD	13.96	78	VD	32		1.6	11		
	VD	13.86	83	AP	32	18		23		

FIGURA 1 :

ELECTROCARDIOGRAMA

CIA - OS

HENDIDURA DE VALVULA

MITRAL .

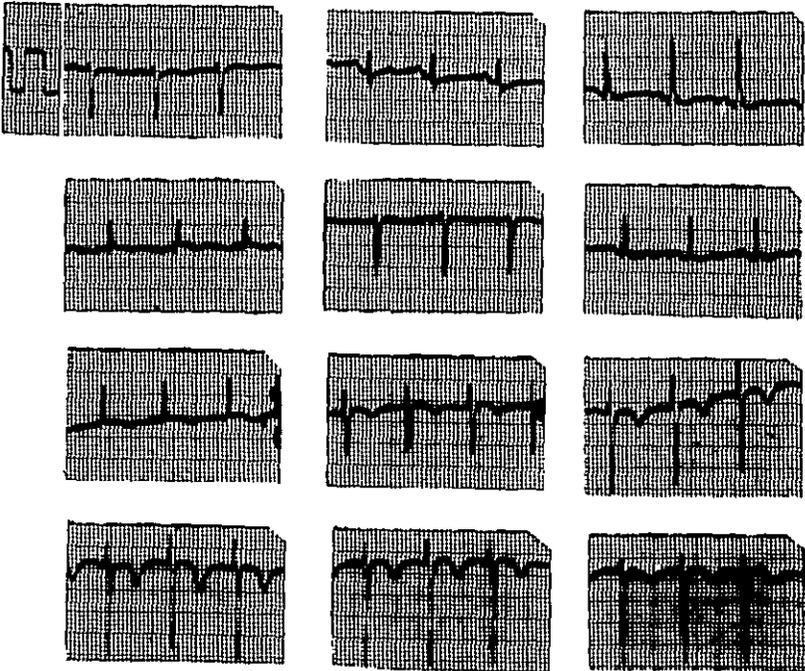


FIGURA 2 :

RADIOGRAFIA

CIA - OS

HENDIDURA DE LA VALVULA MITRAL



IV.- RESULTADOS.

Todas nuestras pacientes fueron del sexo femenino operadas durante la segunda y tercera décadas de la vida.

Las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron: palpitaciones disnea, mareos. Auscultación de CIA e insuficiencia mitral en todas ellas.

Los hallazgos electrocardiográficos en las 4 pacientes fueron : - ritmo sinusal, eje a la derecha, crecimiento de cavidades derechas, bloqueo de rama derecha del haz de His y en el caso No. 2 - existía bloqueo A-V de primer grado.

La radiografía de torax con cardiomegalia grados I a III, con crecimiento de cavidades derechas, rectificación de la pulmonar, aumento de flujo de la pulmonar y en el paciente No. 3 la pulmonar era aneurismática. En la paciente No. 1 la orejuela izquierda era visible.

El fonocardiograma no fue de utilidad, pues en 2 casos sugirió solamente lesión mitral.

El Ecocardiograma realizado en la paciente No. 2 sugirió CIA.

Los hallazgos del cateterismo derecho solo en la paciente No.1 -- se encontró ligera hipertensión arterial pulmonar con una sistólica pulmonar de 40 mmHg; en las restantes se encontró dentro de la normalidad. El cortocircuito de izquierda a derecha entre vena cava superior y aurícula derecha fue mayor de 2 volúmenes en todos los casos y la presión media de la aurícula derecha de 2.6 a 6.6-mmHg (tabla 11).

En la paciente No. 1 el diagnóstico preoperatorio fue de CIA-OP-- más insuficiencia mitral, sin especificar la causa. En la paciente No. 3 fue cardiopatía reumática inactiva del tipo de la doble-lesión mitral con predominio de la insuficiencia más CIA e hipertensión arterial pulmonar secundaria.

En las 4 pacientes el diagnóstico preciso fue establecido mediante la cirugía.

La CIA fue de tipo OS, cuyas dimensiones variaron entre 2 a 5-cms. con media de 3.3 cms., la insuficiencia de la válvula mitral fue ligera en todos los casos revisados. En 3 casos la valva hendida fue la posterior y solo en una paciente fue la anterior.

El cierre de la CIA fue directo en 3 casos y en el caso No. 2 -- se colocó un parche de pericardio, debido a las dimensiones de la comunicación interatrial.

En los 4 casos la insuficiencia mitral se trató mediante un punto en U sobre la valva hendida.

La evolución de las 4 pacientes en el postoperatorio inmediato fue satisfactoria con desaparición del soplo de insuficiencia mitral.

Sin embargo no fue posible seguir las a largo plazo debido a que el 50% de ellas abandonó la consulta externa del Instituto Nacional de Cardiología.

V.- DISCUSION.

En nuestras 4 pacientes los datos sobresalientes fueron la disnea de grandes esfuerzos, las palpitaciones y una auscultación de CIA más insuficiencia mitral, solo en un caso se sospechó clínicamente la insuficiencia mitral secundaria a hendidura de una de sus valvas, pensando que se tratara probablemente de un defecto parcial del septum atrioventricular, ya que esto explicaría muy bien las dos malformaciones.

En el caso No. 4 la valva hendida era la anterior lo que orienta a pensar en un defecto de los cojines endocárdicos ya que este sería el único sitio en donde un defecto de los cojines endocárdicos jugase algún papel.

Con respecto a esto último , en la Escuela de Embriología de la Universidad de Leiden, Holanda (12), se estudiaron embriones humanos con defecto del septum atrioventricular y han demostrado que los cojines endocárdicos A-V, no contribuyen cuantitativamente ni en la formación de las válvulas auriculoventriculares ni en la formación del septum atrioventricular; por lo que el término de " defecto de los cojines endocárdicos " no es pertinente. Si de acuerdo con lo establecido previamente que la única función del cojín endocárdico A-V, es la de mantener juntos los dos componentes de la valva anterior de la mitral y como mencionamos anteriormente en la paciente No. 4 podría ser el único ejemplo real de un " defecto del cojín endocárdico auriculoventricular " (8,11).

Por otra parte es necesario distinguir no solo dos sino hasta tres diferentes hendiduras; todas ellas condiferente dirección. Una tercera " hendidura ", está dirigida más a la izquierda y anterior y representa una comisura adicional. Patología asociada a otras cardiopatías congénitas como la válvula mitral cabalgante en los casos de músculo papilar adicional en el septum y proba-

blemente en otros casos que fueron descritos como " hendidura " de la mitral (7,8,11).

El objetivo de presentar esta asociación de CIA-OS y hendidura de la mitral, consiste en los aspectos embriológicos, electrocardiográficos y lo poco frecuente que se llega a encontrar; sin embargo con los datos que hemos presentado es posible sospechar esta asociación, y encaminar los estudios de gabinete con un planteamiento clínico más dirigido.

En el Instituto Nacional de Cardiología " Ignacio Chávez ", en 24 años de revisión de los casos quirúrgicos, encontramos solo 92 casos de CIA-OS e insuficiencia mitral; ésta última en su mayoría por degeneración mixomatosa de la válvula mitral, puesto que se excluyeron los pacientes con cardiopatía reumática, lo cual va de acuerdo con lo presentado en la literatura por otros autores.

La combinación de CIA-OS e insuficiencia mitral se ha reconocido ampliamente y ha sido extensamente estudiada ya que la etiología de la insuficiencia mitral es muy variada.

Los reportes de la CIA-OS aislada varía del 7 al 9% de las cardiopatías congénitas; con predominio de las mujeres 2:1 . En un 10% la CIA-OS se asocia a conexión anómala parcial de venas pulmonares (1).

También dentro del contexto de las cardiopatías congénitas la insuficiencia mitral pura se ha encontrado solo en el 0.5% (15).

De las series publicadas con CIA-OS e insuficiencia mitral por hendidura de alguna de sus valvas tenemos la de Goodman (28), con 5 casos, cuyas edades oscilaban entre 18 y 47 años; y cuyo eje eléctrico en el electrocardiograma en 2 estaba desviado a la derecha y en 2 a la izquierda, solo en un caso un eje indeterminado. La de Norman Snow (13), con 3 casos cuyas edades estaban-

comprendidas entre los 7 y los 52 años; 2 con el eje a la derecha y 1 con el eje a la izquierda. La de Davis Ross (14), con 5 casos con edades entre 4 y 21 años; en 4 con el eje eléctrico desviado a la derecha y crecimiento del ventrículo derecho y en 1 paciente estaba desviado a la izquierda.

Se pensaba que si bien era una entidad muy rara, los cojines endocárdicos jugaban algún papel de cierta importancia. Sin embargo a la luz de los actuales conocimientos sabemos que ambos defectos son completamente diferentes; ya que en la CIA-OS el defecto se encuentra a nivel de los cojines del limbo del orificio oval, en la hendidura de la valva posterior de la mitral el defecto se debe a una alteración en la delaminación del miocardio y en la valva anterior en especial, probablemente se deba a que los cojines endocárdicos solo se fusionen parcialmente.

Como se ve los reportes son escasos y de un corto número de casos lo que habla de la rareza de esta asociación.

En cambio cuando la asociación de CIA-OS e insuficiencia mitral de otra etiología; en las grandes series varía de una incidencia del 6% en un período de 13 años en la Clínica Mayo (16), a un 20% de los pacientes estudiados en un período de 3 años en el Hospital General de Toronto (3). En cada una de las series la causa más frecuente de insuficiencia mitral fue el prolapso valvular; con las complicaciones propias del Síndrome de Prolapso Valvular Mitral (17).

En el año de 1971, Mc Donald (18) y Pocock (19), describieron la asociación de prolapso de la válvula mitral y el defecto septal tipo ostium secundum; la evidencia angiográfica reportada de prolapso de la válvula mitral en CIA-OS osciló entre el 37 y el 70%.

Estos mismos autores sugieren que el prolapso de la válvula mitral en CIA-OS (18,19), podría deberse a la desproporción entre el tamaño de la cavidad ventricular izquierda (pequeña en la comunicación interatrial) y la válvula mitral; lo que provocaría el prolapso de una de las valvas de la mitral.

La coexistencia de prolapso de la valva posterior de la mitral y CIA-OS es mayor de lo que se ha pensado; ambas condiciones -- son más frecuentes en las mujeres que en los hombres y pueden encontrarse en algunas familias o bien asociarse a anomalías óseas de tipo Marfán (10).

En los electrocardiogramas de nuestras pacientes (fig. 1) observamos crecimiento de cavidades derechas, bloqueo de rama derecha del haz de His y un eje eléctrico desviado a la derecha; como es habitual encontrarlos en la CIA-OS aislada. Ninguno de nuestros casos tuvo evidencia electrocardiográfica de crecimiento del ventrículo izquierdo, lo que explica porque la insuficiencia mitral no era importante; por esta misma razón el AQRS se mantuvo a la derecha, en relación con el bloqueo de rama derecha y con el defecto atrial.

Las manifestaciones electrocardiográficas en el defecto de la ta bicación atrioventricular son :

- 1.- Bloqueo A-V de primer grado.
- 2.- Desviación del eje eléctrico hacia la izquierda.
- 3.- Bloqueo de rama derecha.

El desarrollo incompleto de la porción posterior del septum interventricular en los casos de defectos septales atrioventriculares, provocan un desplazamiento más apical e inferior del nodo auriculoventricular; como consecuencia la distancia entre el nodo sinusal y el auriculoventricular aumenta; y las vías específicas de conducción interatriales e internodales deben " adecuarse " a la deficiencia septal. A pesar de que existe una velocidad normal de conducción del estímulo (21), puede observarse un prolongamiento del intervalo PR en un 40% de los casos (22) En otras palabras la deficiencia en el crecimiento del septum posterior ventricular, provoca una localización más baja del nodo atrioventricular y del haz de His, así como una desproporción

en la longitud entre las subdivisiones inferior y superior de -- la rama izquierda; la primera alcanza su territorio de inerva-- ción más precozmente que la segunda y esto explica la desviación del eje a la izquierda, sin que necesariamente y como se habia-- pensado corresponda a un bloqueo del fascículo anterior de rama-- izquierda del haz de His (20,23,24,25).

El bloqueo A-V de primer grado ocurre en el 93% de las formas -- completas y en el 70% de las formas parciales (26). Y la des-- viación del AQRS a la izquierda se observa en la CIA-OP con de-- fecto de la tabicación atrioventricular (27).

La radiografía de torax (fig. 2), sin muchos cambios que men-- cionar a lo encontrado habitualmente en la CIA-OS aislada; habia cardiomegalia, abombamiento de la pulmonar, crecimiento de cavi-- dades derechas, aumento del flujo de la pulmonar y solo en el ca-- so No. 1 la orejuela izquierda era visible.

El estudio hemodinámico mostró cortocircuito a nivel atrial ma-- yor de 2 volúmenes en todas ellas. En una paciente se encontró - ligera hipertensión arterial pulmonar.

El procedimiento quirúrgico fue: el cierre directo de la CIA en-- 3 pacientes y en una paciente se colocó un parche de pericardio-- debido al tamaño de la comunicación interatrial. En las 4 pa-- cientes se colocó un punto en " U " sobre la valva hendida, ya que la insuficiencia no era importante, a diferencia de otras en-- tidades como la degeneración mixomatosa de la válvula mitral en la cual cuando el paciente se somete a cirugía en la gran mayo-- ría de los casos se somete a cambio valvular mitral.

En los casos en los cuales existe una CIA-OS e insuficiencia mi-- tral; el solo cierre de la CIA podría incrementar el grado de-- insuficiencia mitral, motivo por el cual debe elegirse el momen-- to quirúrgico adecuado.

VI.- CONCLUSIONES.

- 1.- La valva anterior de la mitral está formada por miocardio y en baja proporción por lo cojines endocárdicos auriculoventriculares. El resto de las valvas auriculoventriculares provienen de la delaminación del miocardio.
- 2.- No existe relación anatomoembriológica en la CIA-OS y la hendidura de alguna de las valvas de la mitral. Muy probablemente en la hendidura de la valva anterior de la mitral, los cojines endocárdicos juegan algún papel: " hendidura aislada"
- 3.- La hendidura de la válvula mitral y la CIA-OS son asociaciones muy poco frecuentes, se manifiestan en la 2ª y 3ª décadas de la vida y son predominantes en el sexo femenino.
- 4.- Los hallazgos electrocardiográficos de la CIA-OS dependen -- de la sobrecarga volumétrica del ventrículo derecho y del -- grado de hipertensión arterial pulmonar; en cambio en el defecto septal atrioventricular además de las alteraciones hemodinámicas, los cambios dependen de la disposición anormal del nodo auriculoventricular y del haz de His.
- 5.- Cuando la insuficiencia mitral no es hemodinámicamente importante, los hallazgos electrocardiográficos en la CIA-OS aislada y en la CIA-OS con hendidura de alguna de sus valvas -- son prácticamente iguales.
- 6.- Debe establecerse la indicación quirúrgica precisa; y cuando ésta exista, el tratamiento debe realizarse en los dos defectos, para evitar complicaciones tardías.
- 7.- Con las técnicas actuales de ecocardiografía, puede conocerse con precisión el tipo de CIA, su repercusión hemodinámica (Qp/Qs), etiología de la insuficiencia mitral y otras -

lesiones congénitas asociadas. Sin hacer a un lado el aspecto clínico que siempre ha marcado la pauta en estos tipos de cardiopatías congénitas.

De ahí que la historia clínica, el electrocardiograma, la radiografía de torax y el ecocardiograma en la CIA-OS e insuficiencia mitral por hendidura de una de sus valvas sean de vital importancia ya que son los únicos métodos con los cuales se puede llegar a un diagnóstico anatómico, etiológico y funcional de certeza; antes de decidir el tratamiento definitivo.

VII.- BIBLIOGRAFIA.

- 1.- Vázquez J, Caffarena J, Cordovilla G : Comunicación interauricular y drenaje venoso pulmonar anómalo parcial. En Cardiología Pediátrica. Clínica y Cirugía. Pedro Sánchez (Eds), - pags. 245 - 257. Salvat Editores SA, Barcelona, España 1986
- 2.- Wenink ACG, Gittenberger-De Groot Ac, Oppenheimer-Dekker A, Van Gils Faw, Bartelings MM, Draulans-Noe HAI, Moene RJ : -- Septation and valve formation; similar processes dictated by segmentation, En : Congenital Heart Disease: Causes and --- Processes. James J. Nora and Atsuyoshi Takao (Eds) pags - 513 - 529. Futura Publishing Co NY 1984
- 3.- Van Mierop LHS : Embryology, En : The Ciba Collection of -- Medical Illustrations. Yonkman FF (Ed). The Heart, vol 5 - pag 112 - 132. Publ. CIBA NY 1969
- 4.- Bradley M. Patten. The Development of the Heart. En ----- Pathology of The Heart. S. E. Gould (Eds) Pags. 24 - 92 - Charles C. Thomas. Illinois , U.S.A. 1960
- 5.- Wenink ACG: The ventricular septum in hearts with an atrio-- ventricular septal defect. En : The ventricular septum of -- the heart. ACG Wenink et al (Eds) pags. 131 - 138. --- Martinus Nijhoff Publishers, The Hague 1981
- 6.- Becker A and Anderson Robert : Atrioventricular septal de--- fact: What's in a name ? J Thorac Cardiovasc Surg 1982; 83:- 461 - 69
- 7.- Wenink ACG and Gittenberger-de Groot : Embryology of the -- mitral valve. International J of Cardiology 1986; 11: 75 - - 84

- 8.- Wenink ACG, Gittenberger-de Groot and Brom AG : Developmental considerations of mitral valve anomalies. International J of Cardiology 1986; 11: 85 - 98
- 9.- Penkoske PA, Neches WH, Anderson RH, Zuberbuhler JR : ---- Further observations on the morphology of atrioventricular septal defects. J Thorac Cardiovasc Surg 1985; 90: 611 - 12
- 10.- Hancock EW, Cohn K : The syndrome associated with ----- midsystolic click and late systolic murmur. Am J Med 1966;- 41: 183 - 96
- 11.- Wenink ACG, Zevallos JC : Developmental aspects of AV septal defect. Int J Cardiol 1988; 18: 65 - 78
- 12.- Wenink ACG, Gittenberger-de Groot AC: The role of atrio--- ventricular endocardial cushions in the septation of the -- heart. Int J Cardiol 1985; 8: 25
- 13.- Snow N and Ankeney J: Congenitally cleft atrioventricular valves associated with secundum atrial septal defects. The J of Thoracic and Cardiovascular Surgery 1976; 72: 925 - 28
- 14.- Ross D, Green D and Brott W : Secundum atrial septal defect and cleft mitral valve. The Annals of Thoracic Surgery 1977 24: 28 - 33
- 15.- Feldt RH, Avasthey P, Yoshimasu F: Incidence of Congenital heart diseases in children born to residents of Olmsted -- County Minnesota 1950 - 1960 . Mayo Clin Proc 1971; 46: 794
- 16.- Keynes KM, Frye RL, Brandenburg RO : Atrial septal defect - (secundum) associated with mitral regurgitation. Am J --- Cardiol 1974; 34: 333

- 17.- Betriu A, Wigle ED : Prolapse of the posterior leaflet of -
the mitral valve associated with secundum atrial septal --
defect. Am J Cardiol 1975; 35: 363
- 18.- Mc Donald A, Harris A, Jefferson K, Marshal J, Mc Donald --
L : Association of prolapse of posterior cusp of the mitral
valve and atrial septal defect. Br Heart J 1971; 33: 383 --
87
- 19.- Pocock WA and Barlow JB: An association between the -----
billowing posterior mitral leaflet syndrome and congenital-
heart disease, particularly atrial septal defect. Am Heart-
J 1971; 81: 720 - 22
- 20.- Burkon A, Pieroni D, Varghese P, Ho Ch, Rowe R: The superior
QRS axis in ostium primum ASD; A proposed mechanism . ----
American Heart J 1975; 90: 215 - 21
- 21.- Mc Donald D, Norwood WI, Chipman C, Castañeda A: Intraopera
tive recording of specialized AV conduction tissue -----
electrocardiograms in 47 patients. Circulation 1979; 59: 150
- 60
- 22.- Boineau JP, Moore EU, Patterson DF: Relationships between-
the ECG, ventricular activation septum in ostium primum ASD
Circulation 1973; 48: 556
- 23.- De Micheli y Medrano G: Las manifestaciones eléctricas del-
canalis atrioventricularis comunis y de la malformación de-
Ebstein. Arch Inst Cardiol Mex 1972; 42: 773 - 87
- 24.- Tan K, Takao A, Hashimoto A, Sato T : Electrocardiogram of-
secundum type atrial septal defect simulating endocardial -
cushion defect. British Heart J 1975; 37: 209 - 15

- 25.- Cardín G, Nava A, Canciani B, Bottero M, Zevallos JC, Buja-GF: Comportamiento electro-veclocardiográfico del bloqueo de rama derecha del haz de His en el defecto de los cojines endocárdicos. Su probable relación con el llamado hemibloqueo fascicular anterior izquierdo. Arch Inst Cardiol Mex - 1984; 54: 457 - 62
- 26.- Mata LA, Carrillo V, Arteaga M, Attie F, Zamora C : Canal - atrioventricular persistente. Arch Inst Cardiol Mex 1976; - 46: 649
- 27.- Sodi-Pallares D: The mean manifest electrical axis of the - ventricular activation process in congenital heart disease- American Heart J 1958; 55: 681
- 28.- Goodman D and Hancock W: Secundum atrial septal defect --- associated with a cleft mitral valve. British Heart J 1973 35: 1315 - 20

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA