



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO

HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

TESIS

**CORRELACIÓN CLÍNICA PATOLÓGICA DE LA VALVULOPATÍA
MITRAL CONGÉNITA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS EN EL
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ. (2007 AL 2017)**

PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN:

CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

PRESENTA:

DR. JAVIER ENRIQUE FAJARDO RUIZ

DIRECTOR DE TESIS:

Dra. Begoña Segura Stanford

Dr. Julio Erdmenger Orellana

ASESOR METODOLÓGICO:

DR. Alfonso Reyes López



Ciudad de México, Febrero 2019.



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

HOJA DE FIRMAS

Dra. Rebeca Gómez Chico Velasco
Directora de Enseñanza y Desarrollo Académico
Hospital Infantil de México Federico Gómez

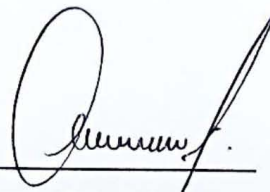
TUTORES



Dra. Segura Stanford B.
Médico Adscrito del Servicio de Cardiología
Hospital Infantil de México Federico Gómez



Dr. Julio Erdmenger Orellana.
Jefe del departamento de Cardiología
Hospital Infantil de México Federico Gómez



Dr. Alfonso Reyes L.
Maestro en Ciencias
Investigador del Hospital Infantil de México Federico Gómez

DEDICATORIA

A mis padres por su esfuerzo y apoyo incondicional a lo largo de toda mi vida como hijo, estudiante y profesional. Gracias por todos sus valores enseñados e inculcarme el amor por la medicina para ayudar a nuestros pacientes y por hacerme mejor como persona día a día. Los amo y viviré eternamente agradecido.

A mis maestros por su paciencia y conocimientos impartidos para ser especialista de excelencia.

ÍNDICE

I. RESUMEN.....	IV
II. INTRODUCCIÓN.....	- 1 -
III. ANTECEDENTES	- 2 -
IV. MARCO TEÓRICO.....	- 4 -
V. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	- 23 -
VI. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN.....	- 24 -
VII. JUSTIFICACIÓN	- 25 -
VIII. OBJETIVOS	- 26 -
IX. HIPÓTESIS.....	- 27 -
X. MÉTODO DE INVESTIGACIÓN	- 28 -
XI. DESCRIPCIÓN DE VARIABLES.....	- 29 -
XII. PLAN DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO	- 30 -
XIII. CONSIDERACIONES ÉTICAS.....	- 30 -
XIV. RESULTADOS.....	- 31 -
XV. DISCUSIÓN.....	- 37 -
XVI. CONCLUSIÓN.....	- 38 -
XVII. LIMITACIONES DEL ESTUDIO	- 39 -
XVIII. CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES	- 40 -
XIX. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	- 41 -
XX. ANEXOS.....	- 43 -

I. RESUMEN

Antecedentes: La malformación de la válvula mitral corresponde a < 1% de las cardiopatías congénitas, predominando en el sexo femenino con una relación de 2.5-3.1. Las lesiones congénitas más frecuentes son: Dilatación del anillo valvular, prolapso de válvula mitral, displasia mitral, fusión de comisuras, cuerdas tendinosas elongadas, cuerdas tendinosas cortas, válvula mitral en paracaídas, válvula mitral en hamaca, doble orificio mitral y músculo papilar único. La clasificación para la clase funcional de Ross modificada y NYHA proporcionan una evaluación global de la gravedad de la insuficiencia cardíaca provocada por esta cardiopatía. Una quinta parte de estos pacientes mueren en el periodo neonatal y la mitad de ellos en el primer año de vida, únicamente una quinta parte sobrevive más allá de los 3 años de vida.

Objetivo: Correlacionar el estado clínico de los pacientes del Hospital Infantil de México Federico Gómez con el tipo de patología mitral valvular congénita.

Materiales y métodos: Se realizó un estudio observacional, descriptivo, retrospectivo, transversal. Se correlacionó la clase funcional con la clasificación de Ross modificada para niños menores de 4 años y NYHA para niños mayores de 4 años y el tipo de patología mitral. Para el análisis estadístico se utilizó software SPSS (Versión 17, SPSS Inc. Chicago, IL, EE.UU.) y para los resultados se utilizó estadística descriptiva (frecuencias, media y desviación estándar) y estadística inferencial (Correlación de Spearman).

Resultados: Se revisaron 85 expedientes clínicos de los cuales solo se analizaron 26, 31% fueron lactantes (media de edad 1.03 años; DE 0.6 años), 8% preescolares (media de 4 años, DE 2.9 años), 19% escolares (media de edad 7.5 años, DE 1.3 años) y un 42% adolescentes (media de 13 años, DE 2 años). La mayoría de la población 65% fueron mujeres. Las patologías más frecuentes fueron: la válvula mitral en hamaca 23%, 19% doble orificio mitral y 19% válvula mitral en paracaídas. Respecto a la correlación entre el tipo de patología mitral y la clase funcional según Ross modificada – NYHA, se encontró $r=0.081$, $p > 0.05$.

Conclusiones: No existe correlación estadísticamente significativa entre el tipo de patología mitral y la clase funcional según la clasificación de Ross modificada-NYHA.

II. INTRODUCCIÓN

El aparato valvular mitral está formado por el anillo mitral, dos valvas en él insertadas, las cuerdas tendinosas y los músculos papilares. Para su perfecto funcionamiento es preciso integridad anatómica y funcional de todos sus elementos. La alteración de uno o varios de sus componentes puede condicionar la aparición de disfunción valvular bajo la forma de insuficiencia, estenosis o doble lesión mitral. (1)

La insuficiencia mitral (IM) congénita aislada es rara, pero asociada a otras malformaciones cardíacas, o complicando otras enfermedades que afectan el corazón es relativamente frecuente, presentan una gran morbilidad, como también mortalidad y su tratamiento compromete a todo el equipo médico, clínico y quirúrgico, trabajando junto a la familia y al niño enfermo en un esfuerzo para conseguir los mejores resultados. (2)

Las características propias de la infancia imponen un desafío mayor en el tratamiento de la IM, con pacientes en pleno crecimiento o pacientes tan pequeños como un recién nacido. (2)

La estenosis mitral (EM) es la forma menos frecuente de presentación de una valvulopatía mitral congénita. Engloba un conjunto de valvulopatías que generalmente se observa en edad pediátrica y que ocasionan obstrucción al vaciado del atrio izquierdo de diverso grado, como consecuencia de una lesión existente desde el nacimiento y que asienta en cualquiera de los componentes del complejo aparato valvular mitral. (1)

El objetivo de este trabajo es analizar la IM y EM congénita en niños, su expresión clínica, diagnóstico, Identificar los tipos de patología mitral congénita más frecuente y correlacionar el estado clínico, de los pacientes del Hospital Infantil de México Federico Gómez con el tipo de patología mitral. (1)

III. ANTECEDENTES

La valvulopatía mitral congénita es una patología poco frecuente en nuestro medio, representa menos del 1% del total de cardiopatías congénitas; incluye dos grupos que son la estenosis mitral y la insuficiencia mitral. Las alteraciones congénitas de la válvula mitral pueden afectar cualquiera de los componentes del aparato valvular mitral resultando en insuficiencia mitral, que frecuentemente se asocia a otros defectos congénitos, como comunicación interauricular (CIA), comunicación interventricular (CIV), coartación de aorta (CoAo) y persistencia del conducto arterioso.

Las anomalías de la válvula mitral se asocian con frecuencia a otras malformaciones cardíacas, como comunicación interventricular, válvula aórtica bicúspide o estenosis aórtica. Además, pueden formar parte de cardiopatías complejas como el corazón izquierdo hipoplásico, canal aurículo-ventricular y Síndrome de Shone. También podemos encontrarnos con válvulas mitrales malformadas en enfermedades del tejido conectivo como el síndrome de Marfan o el de Ehlers-Danlos.

ESTENOSIS MITRAL (EM):

Es un estrechamiento anormal de la válvula, que impide que se abra apropiadamente lo cual provoca una obstrucción de la salida de la sangre.

En la estenosis mitral se produce un estrechamiento del área de la válvula que provoca que la sangre no pueda pasar de la aurícula al ventrículo izquierdo, la sangre acumulada genera un aumento de presión que hace que el corazón falle y la sangre regresa al pulmón dando síntomas respiratorios, así como cardíacos como arritmias cardíacas y embolias. La estenosis mitral congénita aislada es muy infrecuente. Por lo general se asocia a otras anomalías como el complejo de Shone.

Los pacientes con estenosis mitral leve son asintomáticos, los lactantes con EM grave tienen síntomas en las primeras etapas de la vida con disnea y deficiencia para tener buen desarrollo y crecimiento; la disnea con o sin esfuerzo es el síntoma más frecuente en los niños mayores, pudiendo en caso severos llevar a la ortopnea o disnea nocturna.

INSUFICIENCIA MITRAL (IM):

La insuficiencia mitral es más común que la estenosis mitral, cuando su origen en congénito se asocia a un defecto en el canal aurículo-ventricular. La insuficiencia mitral de origen reumático es infrecuente, pero es la valvulopatía más común en niños con cardiopatía reumática.

Se produce cuando la válvula no funciona correctamente, está más debilitada o abombada y no se cierra del todo, con lo cual una parte de la sangre refluya hacia atrás cuando la válvula debería estar totalmente cerrada.

En la insuficiencia mitral dado que la válvula no se cierra del todo, cuando se contrae el ventrículo izquierdo una parte de la sangre refluye hacia atrás acumulándose dentro de la aurícula izquierda. Ello provoca una dilatación progresiva del corazón que a lo largo del tiempo puede derivar en una insuficiencia cardíaca. En estudios realizados en diferentes países y centros especializados muestran que esta patología no es muy frecuente, además muestran que la estenosis mitral congénita se presenta con un espectro amplio de lesiones asociadas y de tipo de obstrucción. En un estudio realizado en la ciudad de México desde enero 1991 a 2001, hay reporte de 16 pacientes pediátricos con estenosis mitral, los cuales tuvieron diferentes conductas terapéuticas, y que la mayoría de los enfermos son susceptibles de reparación mitral. A mediano plazo un tercio de éstos requerirá prótesis. ⁽¹⁾

En estudios posmortem, la incidencia de alteraciones congénitas de la válvula mitral fue del 0,6%, mientras que en series clínicas fue de 0,21 a 0,42% de los pacientes con cardiopatías congénitas, si tomamos la IM congénita aislada, es todavía más infrecuente. La relación hombre - mujer fue 1,2:1 a 2,2:1.

IV. MARCO TEÓRICO

INTRODUCCIÓN

El manejo de los niños con problemas de la válvula mitral es muy variable dependiendo de la amplia variedad de presentación clínica. El establecer y mantener una terapia apropiada requiere un entendimiento de las características anatómicas y funcionales de la válvula mitral.

Los pacientes en quienes el manejo médico falla, requieren intervención quirúrgica. Los esfuerzos se deben realizar para tratar de preservar el tejido valvular mitral nativo por medio de procedimientos reparativos ya que esto facilita el crecimiento y el desarrollo tanto como sea posible para retrasar la inserción de una prótesis mecánica. El remplazo de la válvula mitral se asocia con morbilidad peri operatoria significativa y con mortalidad, pero a pesar de estos riesgos muchos pacientes con enfermedad mitral congénita o adquirida pueden continuar llevando una vida relativamente normal. (1)

GENERALIDADES

La malformación de la válvula mitral corresponde a < 1% de las cardiopatías congénitas. Predomina en el sexo femenino con una relación de 2.5 – 3:1.

La insuficiencia y la estenosis mitral congénita son las consecuencias más frecuentes. Las anormalidades en la estructura o función de la válvula mitral ocurren secundario a lesiones congénitas o adquiridas. (2)

Las lesiones congénitas más frecuentes son: Dilatación del anillo valvular, prolapso de válvula mitral, displasia mitral, fusión de comisuras, cuerdas elongadas, cuerdas cortas, válvula mitral en paracaídas, válvula mitral en hamaca, musculo papilar único, doble orificio mitral. (3)

EMBRIOLOGÍA

Las válvulas aurículo ventriculares se derivan sólo en parte del mesénquima gelatinoso que rodea los canales atrioventriculares. Inmediatamente después de haberse establecido las conexiones atrio ventriculares definitivas, los procesos de trabeculación están muy avanzados en cada ventrículo y se extienden cefálicamente hasta las cercanías de los cojines atrioventriculares. Este proceso de socavamiento libera una porción de miocardio circular de la pared ventricular, semejante a un faldón, a partir del cual se formará la mayor parte del aparato valvular, ya que los cojines atrio ventriculares sólo forman el anillo fibroso y una pequeña porción de las valvas. El faldón posee tres porciones prospectivas: una proximal, que formará

la mayor parte de las valvas; una intermedia, que originará las cuerdas tendinosas, y otra proximal, que permanece unida a la pared del miocardio y que formará los músculos papilares. El faldón muscular izquierdo está dividido incompletamente en cuatro componentes gruesos y carnosos que posteriormente se transformarán en valvas delgadas y fibrosas. La mitad de cada componente, junto con la mitad adyacente, forma una valva; y cada mitad forma un músculo papilar y sus cuerdas tendinosas, por lo que al principio la válvula mitral es cuatricúspide. Posteriormente, dos de las cuatro valvas se hacen más grandes. Los músculos papilares se fusionan en pares, formando los músculos papilares anterior y posterior del ventrículo izquierdo. Las valvas pequeñas o comisurales también pueden reconocerse en el corazón completamente formado. También las cuerdas tendinosas son gruesas y musculares, transformándose después en hilos delicados y fibrosos; solo los músculos papilares retienen la estructura muscular del esbozo valvular. Debido a que entre el tabique ventricular y la valva medial de la mitral existe un espacio que es la porción cameral del tracto de salida del ventrículo izquierdo, la parte central de esta valva se origina por fusión y crecimiento ulterior de los tubérculos izquierdos de los cojines ventral y dorsal del canal atrioventricular; sólo las porciones laterales de la valva, las cuerdas tendinosas y los músculos papilares relacionados con esta valva, se originan de la pared ventricular izquierda según el proceso de socavamiento y transformación ya explicado. (1)

ANATOMÍA

Para apreciar las malformaciones de las válvulas atrioventriculares, primero es necesario conocer su morfología normal. Ambas válvulas tienen valvas que están unidas por las cuerdas tendinosas a los músculos papilares. Las valvas están unidas a un anillo, el cual es un colágeno firme. En las bases de las comisuras las cuerdas surgen de los ápices de los músculos papilares mayores separando las valvas de las válvulas y distinguiéndose dos valvas para la válvula mitral y tres para la válvula tricúspide. Las dos valvas formadas en la válvula mitral son la aórtica (anterior) y la mitral (posterior). La valva mural está dividida en un número variable de festones, usualmente tres. (1)

El anillo de la válvula mitral es parte del esqueleto fibroso del corazón; separa el miocardio atrial izquierdo del miocardio del ventrículo izquierdo. El anillo también es una barrera eléctrica, que previene la transmisión de los potenciales de acción desde el atrio hasta el ventrículo, excluyendo el haz de His. La valva anterior de la válvula mitral está en continuidad fibrosa con la cúspide no coronaria de la válvula aórtica. Durante la sístole ventricular, el anillo se contrae, lo cual produce un acercamiento de las valvas de la mitral.

Las valvas contienen dos capas, una zona fibrosa y una esponjosa. La zona fibrosa se subdivide en dos componentes: la auricularis, una capa delgada que forma el aspecto atrial de la valva, y la ventricularis, mucho más gruesa, que cubre el aspecto ventricular y da el soporte básico a las valvas. La zona esponjosa se encuentra entre las dos capas, está formada por material mucoide rico en ácido mucopolisacárido. Las valvas de la válvula mitral son asimétricas; la valva anterior comprende un tercio del anillo valvular y se inserta en el musculo papilar antero lateral. La valva posterior tiene forma de C, comprende los dos tercios restante del anillo y se inserta en el musculo papilar postero medial. Desde el anillo al musculo papilar, la valva anterior es más larga que la posterior, debido a la diferencia del anillo y la longitud base a ápex; la valva anterior y la posterior tienen casi igual área de superficie. El área seccional combinada de ambas valvas es aproximadamente dos veces y media el área del anillo mitral; esto permite una suficiente sobre posición durante la sístole ventricular y la valva posterior engolfa a la valva anterior, proporcionando adecuada coaptación y un cierre completo del orificio mitral.

La válvula mitral se describe como “septofobica”; no tiene inserciones al septum ventricular sino a la pared libre del ventriculo izquierdo. Aunque existe mucha variabilidad, la valva anterior es perfundida por la arteria coronaria izquierda y la valva posterior por ramas de las coronarias derechas e izquierda. Las cuerdas se unen al lado ventricular de las valvas y a los músculos papilares. A medida que las cuerdas progresan desde los músculos papilares se subdividen en primarias, secundarias y terciarias. A medida que las cuerdas se subdividen, crean numerosos espacios, los espacios intercordales, los cuales funcionan como un orificio secundario para permitir el paso de sangre a través de las válvulas. Aunque los músculos papilares tienen gran variedad anatómica, normalmente se insertan en la pared libre en el tercio medio y apical del ventriculo. El musculo papilar antero lateral es más uniforme con un unico musculo que protruye dentro de la cavidad ventricular; el musculo postero medial es menos uniforme, con varias uniones a la pared libre. Los músculos están muy lejos de los orificios coronarios, lo que los hace muy vulnerables al daño isquémico. El musculo postero medial esta irrigado por la arteria circunfleja o la coronaria derecha y es más susceptible que el antero lateral, el cual esta irrigado por la arteria descendente anterior. (2)

La válvula mitral cumple un papel central en la formación y desarrollo cardiaco; sus anomalías se encuentran asociadas a menudo con malformaciones del lado izquierdo del corazón. Con los avances en la biología molecular se está demostrando que los defectos congénitos del lado izquierdo tienen bases genéticas con variabilidad en la expresión clínica (fenotipo) y en una fisiología cardiaca anormal. (3)

INSUFICIENCIA MITRAL CONGENITA

La insuficiencia mitral congénita engloba un conjunto de valvulopatías que generalmente se presentan en edad pediátrica y ocasionan regurgitación sanguínea de diverso grado desde el ventrículo izquierdo hacia el atrio izquierdo. Esto se debe a una lesión presente desde el nacimiento y que asienta en cualquiera de los componentes del complejo aparato valvular mitral. Este grupo de cardiopatías constituye menos del 1% del total de las cardiopatías congénitas y, habitualmente, no se observa en forma aislada sino que coexiste con otras lesiones tales como defectos de la tabicación atrio ventricular, comunicación interatrial, Fibroelastosis endocárdica, anomalías coronarias congénitas, coartación aórtica, síndrome de Marfan, miocardiopatías y estenosis pulmonar. Cualquier lesión presente desde el nacimiento y capaz de comprometer la integridad anatómica o funcional de los elementos que integran el aparato valvular mitral, traerá como consecuencia el establecimiento de una valvulopatía mitral congénita. (3)

FISIOPATOLOGIA

Al completar la sístole atrial, la válvula mitral se cierra, separando el atrio del ventrículo. Con una válvula mitral insuficiente, el ventrículo se descomprime en la sístole ventricular hacia el atrio izquierdo. Con insuficiencia leve, el incremento en el volumen en el atrio izquierdo es bien tolerado. Aunque el atrio es muy distensible, el aumento del volumen incrementa el tamaño y la presión; al dilatarse es un factor para la predisposición a las disritmias y a compresión de la vía aérea. Este incremento del volumen es introducido de nuevo al ventrículo izquierdo con incremento en la presión de fin de diástole, lo cual dilata el anillo mitral y contribuye a un ciclo de mayor insuficiencia. Cuando el volumen regurgitante es mayor que el flujo anterógrado, el gasto cardíaco comienza a disminuir. La IM reduce la pos carga, haciendo que la tensión ventricular y el estrés de pared disminuyan. El consumo de oxígeno permanece balanceado ya que se produce una disminución en la pos carga y taquicardia compensadora. Con cambios crónicos en la presión atrial izquierda se producen daños estructurales vasculares pulmonares. (4)

DIAGNOSTICO

SINTOMAS Y SIGNOS

Muchos pacientes con IM crónica son asintomáticos.

Los síntomas son manifiestos cuando la IM empeora y el ventrículo se dilata. La frecuencia cardiaca en reposo se incrementa y la tolerancia al ejercicio disminuye. En lactantes, la taquipnea se acompaña de diaforesis, incremento en las infecciones respiratorias, mala alimentación y retardo en el desarrollo ponderal. La IM que ocurre agudamente (como en trauma) es muy mal tolerada, ya que el lecho vascular pulmonar no preparado desarrolla Edema pulmonar más rápidamente con dificultad respiratoria severa y compromiso hemodinámico. (1)

EXAMEN FISICO

Precordio hiperactivo, si la presión pulmonar está elevada se palpa el impulso del ventrículo derecho. La intensidad del primer ruido es normal o disminuida y la intensidad del componente pulmonar del segundo ruido está aumentada si la presión pulmonar está elevada. La presencia de un tercer ruido indica insuficiencia mitral severa. El soplo es rudo en el ápex y se irradia a la axila; es holosistólico de alta frecuencia. Con moderada a severa IM se puede auscultar un soplo diastólico de baja frecuencia secundario al aumento del flujo transmitral. (1)

RADIOGRAFIA DE TORAX

Muestra cardiomegalia generalizada, con crecimiento del atrio izquierdo y del ventrículo izquierdo; esto depende de la severidad y la cronicidad. Los signos secundarios del crecimiento atrial izquierdo se pueden presentar como elevación del bronquio fuente izquierdo, doble sombra atrial, prominencia de la orejuela izquierda y desplazamiento posterior de la silueta cardiaca. La presencia de las líneas B de Kerley es rara en niños pero se puede encontrar ocasionalmente. Con forma severa la radiografía corresponde al edema pulmonar típico. (2)

ELECTROCARDIOGRAMA

Es normal con insuficiencia leve a moderada. Con un incremento en la insuficiencia se puede observar crecimiento atrial izquierdo e hipertrofia ventricular izquierda. A medida que el atrio se dilata se pueden presentar flutter y fibrilación atrial (aunque son raras en los lactantes). (1)

ECOCARDIOGRAMA

La ecocardiografía es básica para evaluar completamente la anatomía del aparato valvular mitral. La función sistólica ventricular izquierda esta normal e inclusive elevada. Un ventriculo izquierdo con índices de función sistólica anormales puede ser indicativo de un ventriculo insuficiente, sobre todo si los estudios previos demostraban un ventriculo hiperdinámico. Usando el Doppler se puede evaluar el grado de insuficiencia mitral ya sea de forma cualitativa o cuantitativa, pero se requieren múltiples cortes para determinar precisamente la cantidad de IM. El área de insuficiencia es mayor en la mitad de la sístole, cuando el gradiente de presión es mayor. Con un atrio izquierdo muy dilatado se puede encontrar un área de insuficiencia mucho mayor. También el área varia hacia donde se dirige el chorro; los que se dirigen hacia la pared atrial son más pequeños que los que se dirigen al centro del atrio. Con insuficiencia importante, se nota flujo pulmonar venoso reverso. La IM se gradúa como leve, moderada o severa y se utilizan diferentes programas para permitir el cálculo de la fracción regurgitante.

La ecocardiografía transesofágica pediátrica ha aportado nuevas ventanas para evaluar la válvula mitral insuficiente. (2)

CATETERISMO CARDIACO

No siempre es necesario. El cateterismo está dirigido a evaluar el gasto cardiaco, resistencia vascular pulmonar, anatomía valvular mitral, función ventricular izquierda, índices regurgitantes y otros defectos cardiacos. La presión pulmonar en cuna esta elevada pero mucho menos que en los pacientes con estenosis. El atrio izquierdo debe ser evaluado a través del foramen oval o de una punción transeptal para medir presión directa y obtener saturación de oxígeno y descartar obstrucción venosa u otros defectos atriales. Cuando se encuentra una onda A superior al doble de la presión media, se debe sospechar IM severa. La angiografía en proyección cuatro cámaras y oblicua anterior derecha con angulación caudal es ideal para calcular volúmenes ventriculares, pero estos volúmenes son difíciles de usar clínicamente. La insuficiencia mitral se evalúa angiográficamente en una escala de 1 a 4: grado 1 muestra un chorro tenue hacia atrio izquierdo, grado 2 muestra opacificación tenue del atrio izquierdo, grado 3 el atrio y el ventriculo tienen la misma opacificación, y grado 4 muestra un atrio más opacificado que el ventriculo.

Cuando se calcula la fracción regurgitante da un porcentaje que determina los grados: 20% es grado leve, 20 a 40% moderado, 40 a 60% es moderadamente severo y mayor del 60% es severo. (3)

ANOMALIAS FUNCIONALES Y LESIONES EN LA INSUFICIENCIA MITRAL CONGENITA	
TIPO I:	MOVIMIENTO NORMAL DILATACION ANULAR HENDIDURA MITRAL DEFECTO VALVAR
TIPO II:	PROLAPSO VALVULAR CUERDAS ELONGADAS MUSCULO PAPILAR ELONGADO AUSENCIA DE CUERDAS
TIPO III	MOVIMIENTO RESTRINGIDO MUSCULOS PAPILARES ANORMALES FUSION DE COMISURAS CUERDAS CORTAS MUSCULOS PAPILARES ANORMALES VALVULA EN PARACAIDAS VALVULA EN HAMACA
Ref. Cardiología Pediátrica Díaz Góngora cap. 34 pág. 503	

TRATAMIENTO

La severidad de la IM determina el tratamiento. El tamaño del paciente es un factor muy importante a tener en cuenta, ya que los niños pequeños son malos candidatos para reemplazo valvular mitral. El tratamiento es dirigido al manejo médico con control seriado del tamaño atrial, función ventricular izquierda y resistencia vascular pulmonar. La IM leve a moderada (grados 1-2) se maneja con digital y diuréticos. Los inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina son una alternativa de tratamiento muy útil y se pueden usar conjuntamente para IM severa, aunque en niños son muy pocos los trabajos prospectivos con uso a largo plazo. Estos deben ser evitados en el embarazo. Para el manejo agudo de la IM, el Nitroprusiato o la hidralazina son efectivos, junto con el uso de diuréticos e inotrópicos. Cuando el manejo médico no mejora los síntomas o no mantiene la estabilidad hemodinámica, la cirugía está indicada. Las opciones son el reparo valvular o el reemplazo. (2)

Tabla 2- Recomendaciones para cirugía mitral en adolescentes y adultos jóvenes con IM severa.

1.	Síntomas de clase funcional III o IV (NYHA)	(Clase I)	
2.	Pacientes asintomáticos con disfunción sistólica del VI	(Clase I)	(Fracción de eyección menor o igual a 0,60).
3.	Pacientes en clase funcional II (NYHA), con función de VI	(Clase IIa)	preservada, si es más probable la plástica que el reemplazo.
4.	Pacientes asintomáticos con función sistólica de VI	(Clase IIb)	preservada en quienes el reemplazo es altamente probable.

Clase I: Condición en la que hay evidencia y consenso general sobre la utilidad y efectividad del tratamiento.

Clase II: Evidencias conflictivas y/o divergencia de opinión acerca de la utilidad y efectividad del tratamiento.

Clase II a: Opiniones y evidencias de peso a favor de la utilidad del tratamiento.

Clase II b: Su utilidad no esta bien establecida.

Consenso del Colegio y la Asociación Americana de Cardiología de 1998

Ref. Pediatric cardiology. Carlos Alberto Vallejo, Et al, División de Cardiología

Pediátrica y ecocardiografía del Instituto de corazón, Hospital de clínicas, Facultad de medicina Sao Paulo, Brasil. 1 de diciembre 2003 (5)

ESTENOSIS MITRAL CONGENITA

La estenosis mitral congénita engloba un conjunto de valvulopatías que generalmente se observa en edad pediátrica y que ocasiona obstrucción al vaciado del atrio izquierda de diverso grado, como consecuencia de una lesión existente desde el nacimiento y que se asienta en cualquiera de los componentes del complejo aparato valvular mitral. Es una cardiopatía poco frecuente, representa del 1 al 2% de todas las malformaciones congénitas del corazón y se asocia con otras lesiones como coartación de aorta o las obstrucciones al tracto de salida del ventrículo izquierdo. (3)

Las lesiones valvulares mitrales congénitas pueden clasificarse en una o más de las tres grandes formas descritas por Carpentier: tipo I o normal, tipo II o prolapsante y tipo III o restrictiva. La última se relaciona con la estenosis mitral. Según Carpentier puede acompañarse de músculos papilares normales o anormales. En el primer caso la obstrucción se caracteriza por la implantación directamente en las comisuras, sin que existan entre ellos cuerdas tendinosas. Otra forma de lesión mitral congénita obstructiva con músculos papilares normales es aquella con tejido supernumerario de la válvula mitral, o bien el doble orificio mitral. (3) En otras obstrucciones al vaciado del atrio izquierdo la única alteración anatómica es la hipoplasia anular o la membrana supra valvular mitral. Las estenosis mitrales con anomalías a nivel de los músculos papilares son la válvula mitral en paracaídas y en hamaca con la ausencia de uno o ambos músculos papilares. (3)

FISIOPATOLOGIA

La estenosis mitral produce, un mayor o menor grado de gradiente entre el atrio izquierdo y el ventriculo izquierdo. Generalmente, la estenosis mitral congénita es grave y su presencia resulta en una obstrucción importante al llenado del ventriculo izquierdo. Existe hipertensión atrial izquierda, veno capilar y arterial pulmonar. La hipertensión arterial pulmonar puede ser severa y muchas veces ser mayor que la sistémica. La presencia de hipertensión arterial pulmonar grave produce insuficiencia cardiaca derecha y esta actúa como mecanismo protector del edema agudo de pulmón. Cuando la estenosis es importante, el gasto cardiaco esta reducido en reposo y el corazón es incapaz de aumentarlo en forma significativa sin incrementar la presion atrial izquierda, y se produce así edema agudo pulmonar. La taquicardia disminuye el gasto por latido, ya que el acortamiento de la diástole reduce el llenado ventricular. El aumento moderado de la presion atrial izquierda causa hipertensión veno capilar, así como el incremento pasivo en la presion sistolica de la arteria pulmonar y del ventriculo derecho. Si la hipertensión venocapilar pulmonar es progresiva, observamos la aparición de vasoconstricción arteriolar pulmonar, la cual aumenta más la presion sistolica de la arteria pulmonar. La sobrecarga de resistencia impuesta al ventriculo derecho por las resistencias vasculares pulmonares elevadas aumenta su presion telediastólica y, provoca hipertrofia de sus paredes y, tardíamente, insuficiencia ventricular derecha e insuficiencia tricuspídea. (3)

A la historia natural una quinta parte de pacientes con estenosis mitral congénita muere en el periodo neonatal, la mitad de ellos en el primer año de vida y únicamente una quinta parte sobrevive más allá de los 3 años de edad.

DIAGNOSTICO

Es tanto por los sintomas como por la presencia de soplo en el precordio. Los casos con lesiones menos severas muestran sintomas en la adolescencia, por ejemplo, el deterioro de su clase funcional, el cual es progresivo, y la disnea, que constituye el principal síntoma. (3)

EXPLORACION FISICA

Deformidad precordial de la caja torácica, se palpa en el precordio un impulso ventricular derecho, puede haber frémito en ápex o endoapex. El primer ruido es normal o reforzado. El chasquido de apertura depende de la movilidad del aparato subvalvular. El segundo ruido esta reforzado en presencia de hipertensión arterial pulmonar. En el ápex se escucha un retumbo, o bien un soplo sisto diastólico. La intensidad del retumbo el ápex depende del grado de estrechez, el cual viene seguido de un reforzamiento

Pre sistólico en pacientes con ritmo sinusal. En pacientes con bajo gasto el retumbo puede desaparecer. Se ausculta, en casos de hipertensión arterial pulmonar severa, un soplo diastólico por la insuficiencia sigmoidea, así como también un soplo de insuficiencia tricuspídea. (3)

RADIOGRAFIA DE TORAX

Muestra cardiomegalia a expensas del atrio izquierdo y del ventrículo derecho; se observa además un cuarto arco en el perfil izquierdo, que corresponde a la prominencia de la orejuela izquierda, así como un doble contorno en el perfil derecho debido a la hipertrofia del atrio izquierdo, que se manifiesta en la proyección oblicua izquierda con elevación del bronquio izquierdo. Los datos de hipertensión venocapilar son manifiestos en enfermos con obstrucción significativa de la válvula mitral; puede haber aumento de la redistribución del flujo pulmonar con aumento de la vascularización en los vértices pulmonares. Se puede registrar crecimiento del atrio y ventrículo derecho. (3)

ELECTROCARDIOGRAMA

Muestra taquicardia sinusal y en otros fibrilación atrial. La onda P tiene cambios en su morfología consecutivos a crecimiento biatrial. El QRS está desviado a la derecha, con signos de crecimiento del ventrículo derecho. (3)

ECOCARDIOGRAMA

Constituye un excelente método para el estudio de esta cardiopatía. En el modo M se observa el movimiento anterior diastólico de la valva posterior y reducción en la amplitud de la onda a y de la pendiente E-F de la valva anterior en aquellos casos que presentan fusión de comisuras y de músculos papilares. Con el ecocardiograma se pueden obtener datos para diferenciar los diferentes tipos de estenosis mitral y definir la anatomía de la válvula mitral, el tamaño del anillo y el número y disposición de los músculos papilares. En la vista paraesternal, eje largo longitudinal, la válvula mitral se percibe engrosada, con limitación de sus movimientos y ecos a nivel subvalvular que corresponden a amontonamiento de los músculos papilares. (3)

En válvula mitral en paracaídas, cuando se realiza un eje corto a nivel paraesternal, se puede identificar la posición de los músculos papilares entre las 3 y 8 horas; este mismo corte nos permite reconocer diferentes tipos de lesiones en los músculos papilares. El doble orificio mitral es otra lesión obstructiva, la cual es fácil de diagnosticar.

La válvula mitral en hamaca puede ser reconocida por la presencia de una estructura localizada en la cavidad ventricular izquierda, adosada tanto a la valva mural como a la valva aortica de la mitral. Una lesión que amerita el diagnóstico diferencial es el anillo supralavular mitral: en las aproximaciones apical y subcostal se identifica el anillo, el cual algunas veces se encuentra próximo al anillo de la válvula mitral y en otra fusionado. (3) La estenosis mitral congénita con dos musculos papilares es rara. El tejido mitral redundante es de fácil diagnóstico por ecocardiografía. El Doppler a color desde la aproximación apical hace posible identificar el o los jets producidos por las áreas estenóticas; además permite alinearse para poder cuantificar con más precisión la obstrucción, obteniendo tanto el gradiente máximo y medio como el área valvular mitral. (3)

CATETERISMO CARDIACO

En el cateterismo cardiaco se puede cuantificar tanto la presión capilar pulmonar como la hipertensión arterial pulmonar, que está en relación directa con la severidad de la obstrucción. La presión media del atrio izquierdo está elevada y se detecta un gradiente diastólico entre el atrio izquierdo y el ventrículo izquierdo

La lesión obstructiva más importante, la válvula mitral en paracaídas, amerita en la mayoría de los casos ventriculograma izquierdo. En este se observa un solo grupo de musculos papilares aislados e hipertrofiados, con el anillo mitral en continuidad con las valvas de la mitral y las cuerdas tendinosas, que son convergentes y se insertan y que se insertan en un musculo papilar posterior aumentado de tamaño, que semeja un reloj de arena. La parte superior de esta imagen está representada por la válvula mitral engrosada, que durante la diástole ventricular produce una imagen negativa, mientras que la parte inferior está formada por el musculo papilar hipertrofiado. Es más fácil identificar esta lesión en las posiciones axiales elongadas derecha e izquierda, que permiten visualizar el musculo papilar hipertrofiado situado en una posición medial. La estenosis mitral producida por la fusión de comisuras se percibe fácilmente a partir del angiograma pulmonar en levofase, o bien con el atriógrama izquierdo. (3)

TRATAMIENTO

El deterioro progresivo que producen las lesiones congénitas obstructivas de la válvula mitral obliga a instalar inicialmente algunas medidas de tratamiento médico, tales como inotrópicos, diuréticos y vasodilatadores, en el intento de prolongar al máximo el momento del tratamiento definitivo.

La plastia mitral percutánea con balón representa una alternativa que también puede ayudar a disminuir el gradiente y aliviar la obstrucción al vaciado atrial izquierdo hacia el ventriculo respectivo, con una de las principales complicaciones que radica en la insuficiencia mitral residual que, en mayor o menor grado, este tipo de intervencionismo es capaz de generar. Sin embargo el tratamiento definitivo de una estenosis mitral congénita terminara siendo quirúrgico en algún momento de la evolucion.

Los objetivos del tratamiento quirúrgico están encaminados a liberar la obstrucción al flujo sanguíneo del atrio izquierdo a su respectivo ventriculo, y de esta forma prevenir la disfunción ventricular o evitar que esta progrese si ya está instalada. Lo anterior permitirá mejorar la función cardiovascular, dando al paciente una mejor calidad de vida y de clase funcional. Todo paciente que con estenosis mitral congénita tiene indicación quirurgica desde el momento en el que se hace el diagnostico. Sin embargo, existe cierta tendencia a tratar de prolongar al máximo posible el momento de la cirugía, ya que la complejidad técnica se relaciona inversamente con la edad del paciente. Es por ello que en los pacientes sintomáticos se debe tratar, siempre que sea posible, de extremar las medidas de tratamiento médico hasta que ya no sean capaces de controlar razonablemente el cuadro clínico. En estas circunstancias se debe indicar la cirugía cuando el paciente está en clase funcional clínica II o III según la clasificación de la NYHA para adolescentes y adultos jóvenes, o según la clasificación modificada por Ross para los lactantes y niños.

Son indicadores de cirugía en el paciente sintomático la presencia de estenosis mitral severa según ecocardiografía, hipertensión pulmonar moderada o severa según cateterismo, y signos clinicos o ecocardiográficos de falla cardiaca derecha o de endocarditis valvular mitral. (3)

Los resultados de una plastia por estenosis mitral congénita en general son buenos y se ha reportado entre un 70 y 75% de sobrevida libre de reoperacion a los 10 años. Esto representa un periodo de tiempo lo suficientemente largo como para permitir el desarrollo y crecimiento de niño hasta llegar a una etapa en la que, por la edad, se pueda plantear un cambio valvular definitivo de haberse descartado la posibilidad de una nueva plastia mitral. Como se sabe la poca durabilidad de las válvulas biológicas en los niños, así como la dificultad en el control de los anticoagulantes en la edad pediátrica, hacen de la cirugía reconstructiva el primer paso o la opción en el tratamiento quirúrgico de la lesión mitral congénita. Habitualmente es necesaria la operación en los primeros años de vida; sin embargo, siempre que sea posible es mejor operar después de los 6 meses.

En niños con hipertensión pulmonar, la operación debe hacerse antes de los 18 meses.
(2)

Los mejores resultados en la cirugía conservadora se obtienen en aquellos casos de fusión de músculos papilares, en la válvula mitral en paracaídas y en la estenosis mitral por fusión de comisuras. Por el contrario la válvula mitral en hamaca es una de las lesiones estenóticas de más difícil solución quirúrgica, por lo que el reemplazo valvular casi siempre se vuelve necesario. (3) Alrededor del 10% de los enfermos portadores de la lesión requieren del cambio valvular. La selección del tipo de valvular es controversial aun. La selección de la prótesis dependerá de muchos factores, entre ellos condición socio económica y cultural de los enfermos. Con base en lo observado hasta la fecha, la condición inicial en estos pacientes es la conservadora. (3)

El reemplazo valvular conlleva una mortalidad más alta y un peor pronóstico en relación con la de los pacientes que han sido llevados a cirugía reconstructiva. Se han reportado mortalidades tan elevadas como del 33% (3); sin embargo, con la mejoría de las técnicas se han podido alcanzar mortalidades operatorias de entre el 10 y el 15%. El pronóstico a largo plazo resulta afectado de forma importante en los pacientes con estenosis residual, por el uso de anticoagulantes orales, el riesgo de endocarditis infecciosa y la presencia de lesiones asociadas. En el seguimiento de lactantes y preescolares, su tasa de supervivencia a 5 años es cercana al 80%.

Clasificación de Ross modificada y New York Heart Association (NYHA) de insuficiencia cardiaca en niños

	NYHA	Ross
Clase I	Sin limitaciones de la actividad física	Sin limitaciones o síntomas
Clase II	Puede experimentar fatiga, palpitaciones, disnea o angina durante el ejercicio moderado pero no durante el reposo	Infantes: taquipnea leve o diaforesis con la alimentación
		Niños mayores: Disnea leve a moderada en el esfuerzo
Clase III	Síntomas con esfuerzo mínimo que interfieren con la actividad diaria normal	Infantes: Insuficiente crecimiento y marcada taquipnea o diaforesis con la alimentación
		Niños mayores: Disnea marcada en el esfuerzo
Clase IV	Incapaz de llevar a cabo cualquier actividad física porque presentan síntomas típicos de IC en reposo que empeora con cualquier esfuerzo	Síntomas en reposo tales como taquipnea, retracciones, gruñidos o diaforesis

Ref. Sociedad española de cardiología pediátrica, cap. 14

PROCEDIMIENTO QUIRURGICO PARA LA ESTENOSIS MITRAL Y LA INSUFICIENCIA MITRAL

Indicación de cirugía

Indicamos cirugía en niños con IM o EM cuando presentan:

- ICC que no responde al tratamiento clínico.
- Síntomas a pequeños esfuerzos o en reposo.
- Hipertensión Pulmonar significativa.
- Edema agudo de pulmón.
- Evidencias de disfunción ventricular izquierda aún en ausencia de síntomas.
- Excesiva dilatación de cavidades izquierdas. (5)

El momento para la cirugía en la EM está determinado no solamente por la severidad de la insuficiencia cardiaca sino también por el grado de hipertensión arterial pulmonar. Para la IM, el momento de la cirugía puede ser más difícil de determinar ya que la progresión de la insuficiencia ventricular izquierda puede ser muy sutil. (1)

REPARO VALVULAR MITRAL

El requisito para reparo valvular es un diagnóstico preciso de la mala función valvular antes de la operación. Carpentier y otros han descrito numerosas técnicas para válvulas estenóticas o insuficientes. La elección de la técnica depende del estado anatómico de la lesión. Las técnicas de Valvuloplastia incluyen reparo de todos los componentes del aparato valvular: a) resección de valvas y reparo, b) remodelación del anillo, c) acortamiento, transferencia, fenestración y reemplazo de cuerdas y d) elongación, acortamiento y división de músculos papilares. Otras técnicas incluyen resección de tejido mitral accesorio, fenestración de espacios intercordales y división del musculo papilar unico. El reparo satisfactorio se puede lograr en casi el 80% de los casos de IM, pero los resultados para la EM y las lesiones mixtas son menos favorables.

Independientemente del tipo de lesión, la operación se desarrolla de acuerdo con unas guías básicas: una esternotomía mediana es la aproximación de elección aun en reintervenciones. En pacientes con coartación de la aorta asociada se recomienda tratar la coartación en la misma operación. (1)

TECNICA QUIRURGICA

Una cánula aortica se inserta en la aorta ascendente debajo de la arteria innominada; una aguja para remover el aire se inserta 1 cm debajo de la cánula aortica. Las venas cavas son canuladas en forma separada. Se baja la temperatura del paciente a 24 grados centígrados. Tan pronto el corazón fibrila, la cavidad atrial es abierta con la aorta aun sin pinzar y se evalua la válvula de manera secuencial. El atrio se evalua para la presencia de trombos. La meta de este análisis es confirmar los hallazgos ecocardiográficos. Luego se pinza la aorta y se instala la solución cardioplejica. El enfriamiento tópico se usa para mantener la temperatura miocárdica por debajo de 15 grados centígrados. El reparo se evalua inyectando solución salina en la cavidad ventricular y se considera resultados satisfactorios si la línea de cierre de los dos valvas se encuentra paralela al anillo que soporta la valva mural, la superficie de coaptación entre las dos valvas es adecuada, así como su movilidad. La edad óptima para la corrección de la estenosis mitral congénita depende de varios factores como retardo en el crecimiento, clase funcional y la presencia de hipertensión pulmonar. En lo posible es preferible no operar antes de los seis meses. En los lactantes menores de tres meses, el colágeno no ha madurado adecuadamente y el tejido valvular es muy frágil y difícil de manipular. En los niños con hipertensión arterial pulmonar severa la cirugía no se debe retrasar más allá de los 18 meses. La estenosis mitral con músculos papilares normales presenta tres tipos de lesiones, que incluyen fusión de comisuras, exceso de tejido valvular y anillo supra valvular. La fusión de comisuras se trata con comisurotomia, fenestración de musculos papilares y remoción de cuerdas secundarias. El exceso de tejido y el doble orificio valvular mitral se corrigen removiendo el exceso de tejido que oblitera los espacios intercordales. Un orificio accesorio usualmente no es estenotico por sí mismo y no debe ser intervenido. La corrección quirurgica del anillo supra valvular mitral consiste en resección del tejido fibroso; se debe tener mucha precaución para no lesionar la valva anterior. (1)

La hipoplasia del anillo mitral se puede asociar con todas las malformaciones previamente descritas y se debe distinguir de la atresia mitral que hace parte del corazón izquierdo hipoplasico. El anillo puede ser un 20% a 50% menor que lo normal, lo cual produce diferentes grados de obstrucción; la cavidad ventricular izquierda suele ser casi normal en tamaño y hasta al momento esta entidad clínica no tiene reparo quirúrgico. (1)

La estenosis mitral con musculos anormales presenta tres malformaciones que incluyen la válvula mitral en paracaídas (musculo papilar unico), válvula mitral en hamaca (múltiples musculos papilares) y la ausencia de uno o ambos musculos. La válvula mitral en paracaídas puede ser corregida con división de los musculos y fenestration de los espacios intercordales. La válvula mitral en hamaca es difícil de reparar con técnicas reconstructivas. El cirujano debe tratar de separar la valva anterior de la posterior y remover todas las cuerdas y musculos que no están unidos a los bordes libres de las válvulas. La ausencia de los musculos papilares rara vez causa estenosis mitral; se maneja con fenestration de los espacios intercordales y frecuentemente requiere reemplazo valvular mitral. (1)

La insuficiencia valvular mitral se puede clasificar en tres grupos de acuerdo con el movimiento de las valvas: normal, prolapso o restriccion. (1)

La dilatación del anillo debe ser tratada con cirugía reconstructiva. El corazón se encuentra dilatado, se puede usar anillo protésico. La selección del anillo se basa en la medición de la base de la válvula aortica. Si la operación es necesaria antes de los 10 años, es preferible evitar el uso de anillos protésicos ya que pueden crear estenosis a largo plazo. En estos casos la corrección se basa en la resección rectangular de la valva mural, plicatura del anillo y subsiguiente sutura de los extremos de las valvas. (1)

La meta en la hendidura de la válvula mitral es restaurar la configuración de las valvas, más que lograr una anatomía normal. Las comisuroplastias de las comisuras antero lateral y posterolateral están indicadas. La hendidura de la valva posterior es una condición rara y su corrección se realiza suturando los extremos libres después de la plicatura del anillo. (1)

El prolapso valvular con la ausencia de una o varias cuerdas tendinosas se corrige con resección rectangular y sutura. Las cuerdas elongadas se tratan con acortamiento de las cuerdas. La elongación de los musculos se corrige con la técnica de acortamiento de los musculos papilares, hay que crear un surco dentro de la pared muscular del ventriculo izquierdo sobre la implantación del musculo papilar. (1)

Las valvas con movimiento restrictivo pueden presentar fusión de comisuras que requieren manejo con comisurotoma y remodelación del anillo. Las cuerdas cortas requieren fenestration para aumentar los espacios intercordales y restaurar la movilidad de las valvas. (1)

La válvula mitral en paracaídas puede ser tratada con técnicas reconstructiva que incluyen la fenestration del musculo unico con remoción de una pieza triangular de tejido muscular para separarlo en dos partes, una anterior y una posterior. Los espacios intercordales se fenestran para aliviar la estenosis subvalvular y la insuficiencia se sutura las valvas o remodela el anillo. (1).

La válvula en hamaca es difícil de reparar con técnicas reconstructivas. El cirujano debe tratar de separar la valva anterior de la valva posterior y remover todas las cuerdas y musculos que no están unidos a los bordes libres de las válvulas; a menudo el reemplazo valvular es necesario. (1)

REEMPLAZO VALVULAR MITRAL

El reemplazo valvular mitral es necesario en un 10% a 15% de los casos de malformaciones congénitas de la válvula mitral. La elección de una prótesis artificial en un niño continúa siendo un dilema. Las válvulas mecánicas se asocian con complicaciones tromboembolicas y necesidad de anticoagulación. Los homoinjertos aórticos no producen buenos resultados y las bioprotesis tienen muy pobres resultados con una incidencia de calcificación tan alta como un 50% a los 4 años. Una gran variedad de prótesis mecánica está disponible. En los niños con un anillo de 20 mm o más, la prótesis bivalva con tamaños de anillo de 19 a 23 mm son las más usadas. En los niños con anillos más pequeños se requieren prótesis de bajo perfil; se suturan en posición supranular y se encuentran disponibles en tamaños de 15 a 25 mm. Estas válvulas tienen el diseño para que el anillo efectivo sea mucho mayor. (1)

Los homoinjertos tienen dos desventajas en los niños menores: se calcifican y se degeneran en una forma acelerada y sus gradientes transvalvulares son excesivos en pequeños tamaños. (1)

La warfarina se usa para mantener un INR entre 2,5 y 3,5. Las complicaciones tromboembolicas y hemorrágicas tienen una incidencia de 0.3 a 4 eventos por paciente/año con las válvulas mecánicas en posición mitral. (1)

La mortalidad para la Valvuloplastia mitral se reporta menor del 5% en las series más recientes. La mortalidad para el reemplazo mitral es mucho mayor, especialmente cuando el reemplazo se realiza en la infancia en posición supranular. (1)

DESCRIPCION Y DEFINICION DE LAS FORMAS MÁS FRECUENTES DE VALVULOPATIA MITRAL CONGENITA

DILATACION DE ANILLO MITRAL

Aunque existe dilatación congénita del anillo mitral, la dilatación es generalmente una alteración adquirida (5). La dilatación aislada del anillo mitral es responsable de hasta el 17 % de las cirugías en IM congénitas.

DISPLASIA VALVULAR MITRAL

Compromete todo el aparato valvar, con valvas y cuerdas engrosadas, espacios intercordales obliterados y músculos papilares deformados que a menudo se insertan directamente en las valvas. Generalmente producen estenosis, y cuando los bordes de las valvas están retraídos también IM (5).

PROLAPSO VALVULAR MITRAL (PVM)

Se ha propuesto como causa del PVM aislado una alteración de la matriz mixomatosa de las valvas o del colágeno de las cuerdas que producen valvas redundantes que protruyen en la aurícula izquierda (AI) en sístole con o sin IM (5). El PVM es una causa rara de IM en el primer año de vida. Compromiso más importante con degeneración mixomatosa puede ser encontrada en niños pequeños con síndrome de Marfan.

HENDIDURA (CLEFT) MITRAL

Puede existir apenas cuando la septación aurículo ventricular es normal, sin ningún estigma de Defecto del septum atrioventricular (DSAV). Es una anomalía en la formación de la valva anterior, y menos frecuentemente de la posterior representada por una fenda o hendidura, de bordes espesados sin soporte cordal que apunta hacia la aorta (5), a diferencia del cleft del DSAV que apunta hacia el septum interventricular. O puede presentarse como una comisura accesoria con soporte de algunas cuerdas a pesar de las cuales es insuficiente (5). Frecuentemente se asocia con CIV, CIA e inserción bilateral de cuerdas (Straddling) (5), las cuerdas también pueden insertarse en la vía de salida del ventrículo izquierdo y causar estenosis subaórtica.

DOBLE ORIFICIO MITRAL

La válvula mitral se presenta con dos orificios, generalmente de diferente tamaño, uno medial y el otro lateral, causado por un puente de tejido fibroso entre las dos valvas, o por un déficit de tejido valvar comisural resultando en un orificio accesorio o en raras ocasiones por una perforación en una de las valvas. El aparato tensor puede ser normal o estar duplicado. Funcionalmente puede ser normal, estenótico o insuficiente (5).

HIPOPLASÍA SEVERA DE VALVA POSTERIOR

La valva posterior queda reducida a un cordón de tejido fibroso con escasa movilidad e insuficiencia que puede ser importante (5).

ANOMALÍAS DE LAS CUERDAS TENDINOSAS (CUERDAS CORTAS, CUERDAS ELONGADAS, FUSIONADAS)

Generalmente se acompañan de otras malformaciones del aparato valvar mitral. Cuerdas elongadas, que permiten el prolapso de las valvas y predisponen a roturas de las mismas o espesadas, acortadas o fusionadas que no permiten el cierre normal de las valva (5).

VALVULA MITRAL EN PARACAIDAS

Se presenta como un músculo papilar grande y único, o dos músculos menores fusionados o por un músculo papilar mayor y otro pequeño o hipoplásico con unas pocas cuerdas en él insertadas, las cuerdas tendinosas son gruesas y cortas determinando más frecuentemente estenosis mitral, que sin embargo puede coexistir con insuficiencia (5).

VALVULA MITRAL EN HAMACA

También llamada válvula de Hammock o válvula en red. En esta malformación, los músculos papilares se insertan directamente en las valvas, las cuerdas cuando presentes se encuentran acortadas y fusionadas, un puente de tejido fibroso corre por el borde libre de la valva uniendo los dos músculos papilares dando la apariencia de arcada. Funcionalmente en general produce IM a veces asociado con estenosis (5).

V. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La valvulopatía mitral congénita representa entre el 1% del total de las cardiopatías congénitas en los recién nacidos vivos. A pesar de ser infrecuente su tasa de mortalidad es alta cuando no es diagnosticada de manera oportuna y estadios tempranos.

Las dos entidades que se describen dentro de la valvulopatía mitral está la estenosis y la insuficiencia mitral; cabe señalar que la estenosis tiene predominio de carácter congénito, mientras que la insuficiencia se puede presentar como consecuencia de otra cardiopatía o incluso por otro tipo de patología que provoque lesión de esta válvula, como es en el caso de la infección post estreptocócica o algunas colagenopatías como es el síndrome de Shone.

El conocimiento sobre las estrategias terapéuticas que hoy en día existe para manejar este tipo de cardiopatía va a brindar al paciente mejoría en su expectativa de vida. Dentro de éstas opciones terapéuticas que se le puede ofrecer al paciente con estenosis mitral o insuficiencia mitral está el manejo clínico, para evitar o paliar la insuficiencia cardiaca que presentan y seguido de la mano está la cirugía cardiaca, con diferentes técnicas quirúrgicas para cada una de ellas y excelentes resultados.

Si bien la incidencia de esta patología es muy baja, la necesidad de contar con el conocimiento adecuado sobre cómo actuar en estos pacientes y la ausencia de publicaciones en el hospital al respecto de estos casos hacen que este trabajo tenga gran validez tanto de tipo educativo como también científico.

VI. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

- ¿Cuál es la correlación clínica – patológica en la valvulopatía mitral congénita en pacientes pediátricos en el Hospital Infantil de México Federico Gómez? (2007 al 2017)

VII. JUSTIFICACIÓN

- La valvulopatía mitral congénita es poco frecuente sin embargo presenta importante repercusión clínica en la edad pediátrica.
- No existe en nuestro hospital un estudio sobre valvulopatía mitral congénita que determine los tipos de variedad más frecuente, con su respectiva afectación clínica en pacientes del Hospital Infantil de México Federico Gómez.

VIII. OBJETIVOS

Objetivo General

- Identificar los tipos de patología mitral congénita más frecuente en pacientes del Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Objetivos Específicos

- Correlacionar el estado clínico, de los pacientes del Hospital Infantil de México Federico Gómez con el tipo de patología mitral valvular congénita.

IX. HIPÓTESIS

No aplica.

X. MÉTODO DE INVESTIGACIÓN

MATERIALES Y MÉTODOS

- Estudio Observacional, descriptivo, retrospectivo, transversal.
- Revisión de expedientes.
- Análisis de clase funcional según Ross modificada para niños menores de 4 años y NYHA para mayores de 4 años.

Criterios de Inclusión

- Todos los pacientes con patología mitral congénita que hayan ingresado al Hospital Infantil de México Federico Gómez del 2007 al 2017.

Criterios de Exclusión

- Se excluirán los expedientes que no especifiquen el tipo de patología mitral.
- Se excluirán expedientes donde haya patología mitral asociada a otras cardiopatías más complejas o a cardiopatía adquirida.

Plan de análisis

- ESTADISTICA DESCRIPTIVA: Frecuencias relativas, centralidad y dispersión.
- ANALISIS DE CORRELACION: Para variables cuantitativas mediante coeficiente de Pearson y para variables categóricas mediante tablas de contingencias y pruebas Chi Cuadrado.

XI. DESCRIPCIÓN DE VARIABLES

VARIABLE	DEFINICIÓN CONCEPTUAL	DEFINICIÓN OPERACIONAL	TIPO DE VARIABLE	UNIDADES DE MEDICIÓN
EDAD	Tiempo transcurrido desde el nacimiento hasta un momento determinado	Dato de la edad en años anotado en el registro clínico	Cuantitativa continua	*Años
SEXO	Condición orgánica	Sexo de la persona que acude al hospital	Cualitativa dicotómica	*Hombre *Mujer
VALVULOPATÍA MITRAL CONGÉNITA	Defectos presentes en el nacimiento que afectan la válvula mitral	Diagnóstico de valvulopatía mitral congénita anotado en el registro clínico	Cualitativa politómicas	*Doble orificio mitral *Válvula mitral hamaca *Válvula mitral paracaídas *Prolapso mitral *Válvula mitral displasia *Fusión comisuras *Hendidura mitral *Cuerdas tendinosas elongadas *Cuerdas tendinosas cortas
CLASE FUNCIONAL ROSS MODIFICADA Y NYHA	Clasificación que evalúa globalmente la gravedad de la insuficiencia cardíaca	Clasificación ROSS se utiliza para pacientes menores de 4 años y clasificación NYHA utilizada en mayores de 4 años	Cualitativa ordinal	*Clase I *Clase II *Clase III *Clase IV
CIRUGÍA	Procedimiento realizado en el quirófano	Procedimiento quirúrgico realizado para reparar la valvulopatía mitral congénita	Cualitativa politómica	*Sustitución *Plastia *Conservadora *Otra cirugía

XII. PLAN DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO

I. Análisis univariado.- se obtuvieron medidas de tendencia central y dispersión de las variables cuantitativas, mientras que de las variables cualitativas se calcularon frecuencias y porcentajes.

II. Análisis bivariado.- se realizó estadística inferencial empleando la de correlación de Spearman para cálculo de r^2 entre los resultados del grado funcional ROSS modificada-NYHA pre quirúrgica y la patología mitral.

Para el análisis estadístico se utilizó el software SPSS (Versión 17, SPSS Inc., Chicago, IL, EE.UU.)

XIII. CONSIDERACIONES ÉTICAS

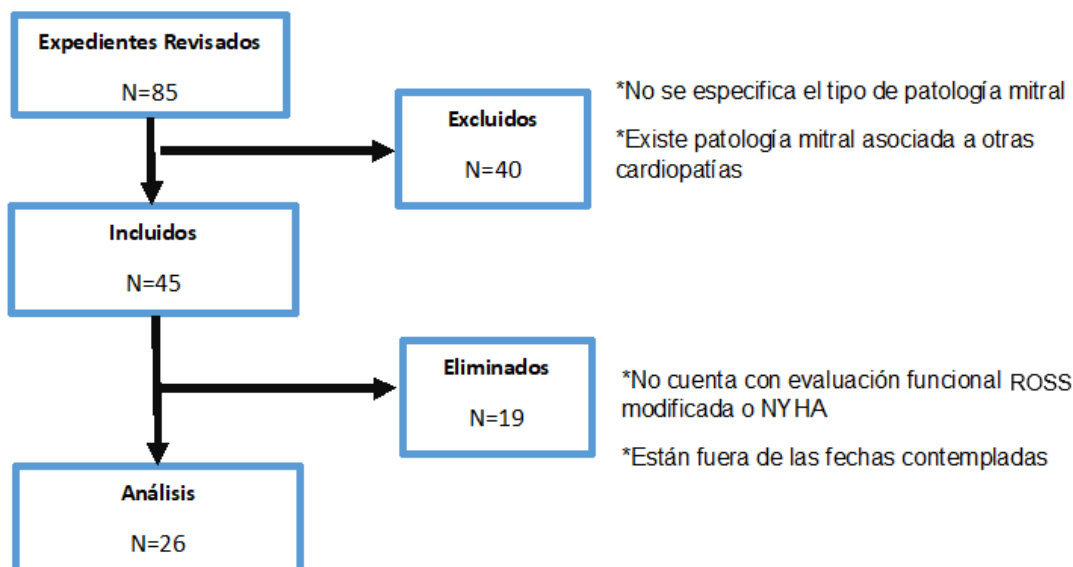
Se trata de un estudio observacional, retrospectivo, analítico, transversal, no experimental, que busca mejorar el conocimiento del personal de salud sobre valvulopatía mitral congénita, los participantes de este estudio fueron pacientes pediátricos, en total 26 niños en un periodo desde el año 2007 al 2017 portadores de la patología antes mencionada que cumplieron los criterios de inclusión y exclusión.

Estudio con riesgo menor al mínimo, solo se trabajará con los expedientes clínicos los cuáles serán revisados por el investigador principal; se conservará el anonimato protegiendo la confidencialidad de los sujetos de estudio, por lo tanto, no hay implicaciones éticas.

XIV. RESULTADOS.

Un total de 85 expedientes fueron revisados en el periodo del 1 de junio 2017 a junio de 2018, de estos estudios solo 45 cumplían con los criterios de inclusión, pero solo 26 se analizaron como se muestra en el diagrama 1.

Diagrama 1. Distribución de la recolección de la muestra



Fuente: Elaboración propia

En total, se incluyeron 26 pacientes pediátricos en este estudio. Un 31% fueron lactantes (media de edad 1.03 años; DE 0.6 años), 8% preescolares (media de edad 4 años, DE 2.9 años), 19% escolares (media de edad 7.5 años; DE 1.3 años) y un 42 % adolescentes (media de edad 13 años; DE 2 años). Los datos demográficos de estos grupos se muestran en la Tabla 2.

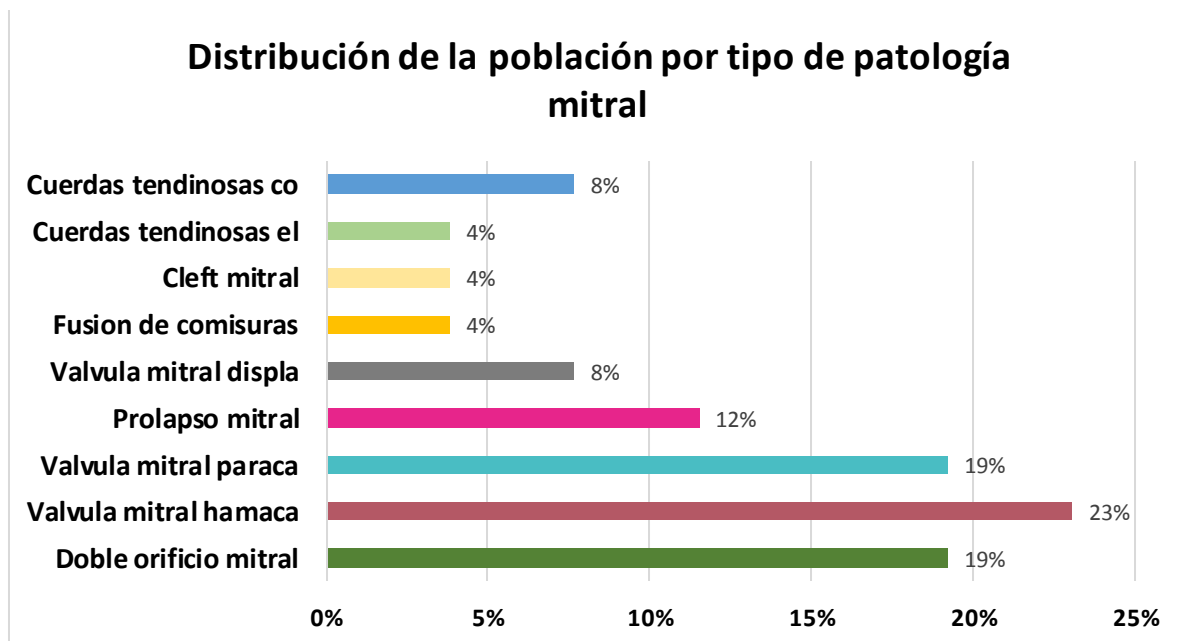
Tabla 2. Datos demográficos de la población

Variable	Población (n=26) n(%)	
Género		
✓ Hombres	9 (35)	
✓ Mujer	17 (65)	
Diagnóstico principal	PRE	POS
✓ Doble orificio mitral	5 (19)	4 (22.2)
✓ Válvula mitral hamaca		
✓ Válvula mitral paracaídas	6 (23)	3 (17)
✓ Prolapso mitral	5(19)	5 (28)
✓ Válvula mitral displasia	3(12)	2 (11.11)
✓ Fusión de comisuras	2(8)	1 (6)
✓ Cleft mitral	1(4)	0
✓ Cuerdas tendinosas elongadas	1(4)	0
✓ Cuerdas tendinosas cortas		

	1(4)	1 (6)
	2(8)	2 (8)
Clase funcional ROSS Modificada y NYHA	PRE (n=26)	POS (N=18)
✓ I	4 (15.3)	15 (83.3)
✓ II	13 (50)	2 (11.11)
✓ III	8 (1)	1 (5.56)
✓ IV	1 (3.8)	
Tipo de Cirugía		
✓ Sustitución		18 (69.2)
✓ Plastia		3 (12)
✓ Otro tipo de cirugía		3 (12)
✓ Conservador		2 (8)
Estado después de la cirugía		
✓ Vivo		17 (65)
✓ Muerto		9 (35)

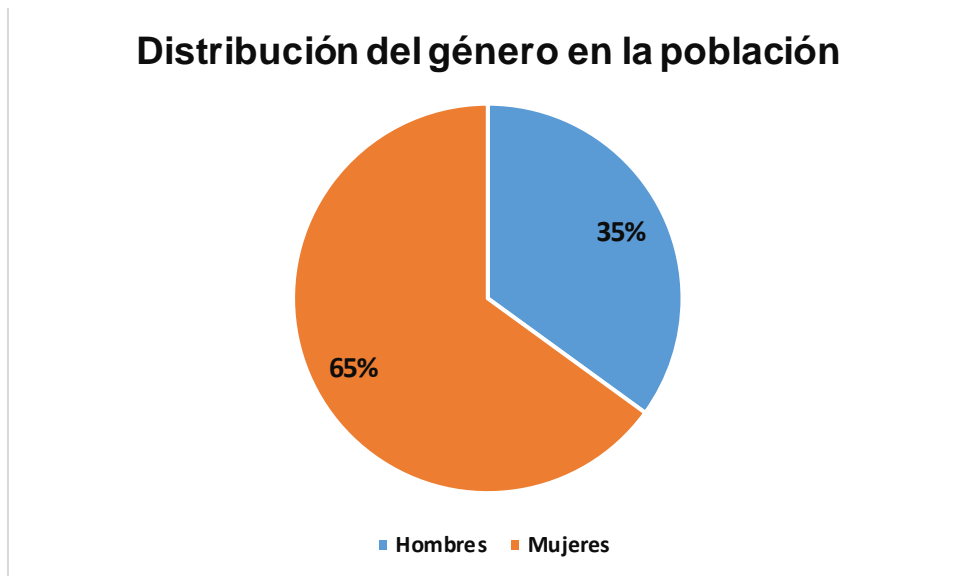
Fuente: Elaboración propia

La patología mitral más frecuente fue la válvula mitral hamaca 23% como se muestra en la gráfica 1.



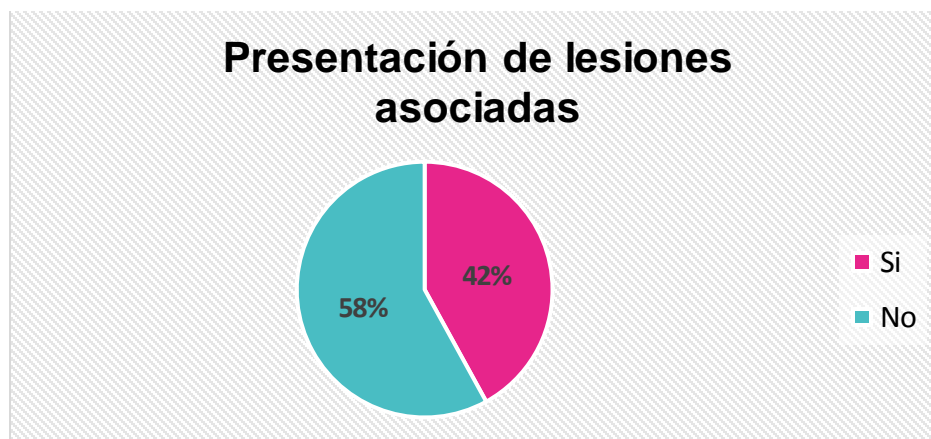
Gráfica 1. Distribución de la población por tipo de patología mitral.

La mayoría de la población son mujeres 65% (gráfica 2).



Gráfica 2: Distribución de la patología mitral congénita por género

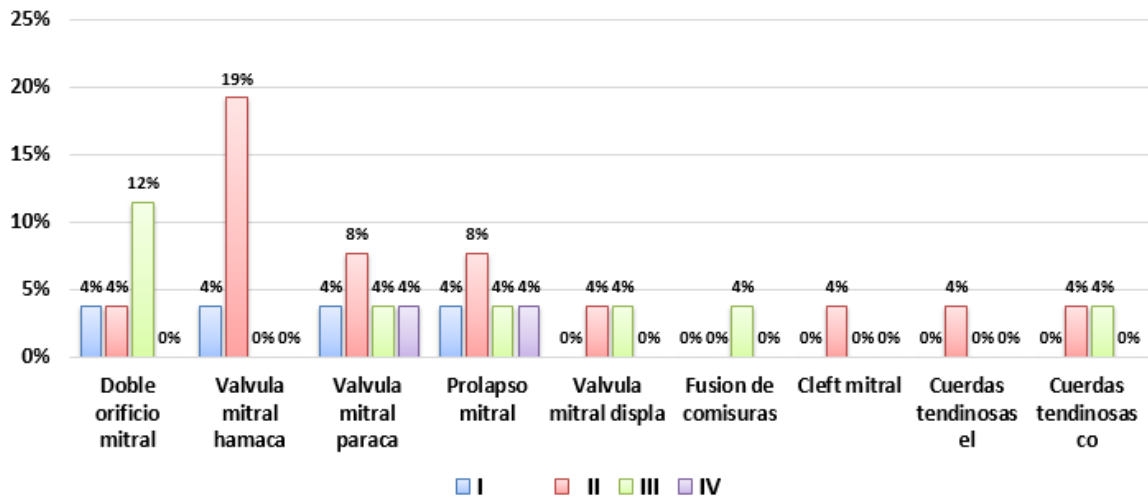
(58%) de la población no tenía lesiones asociadas como se observa en la gráfica 3.



Gráfica 3. Porcentaje de pacientes con lesiones asociadas al diagnóstico de valvulopatía mitral congénita.

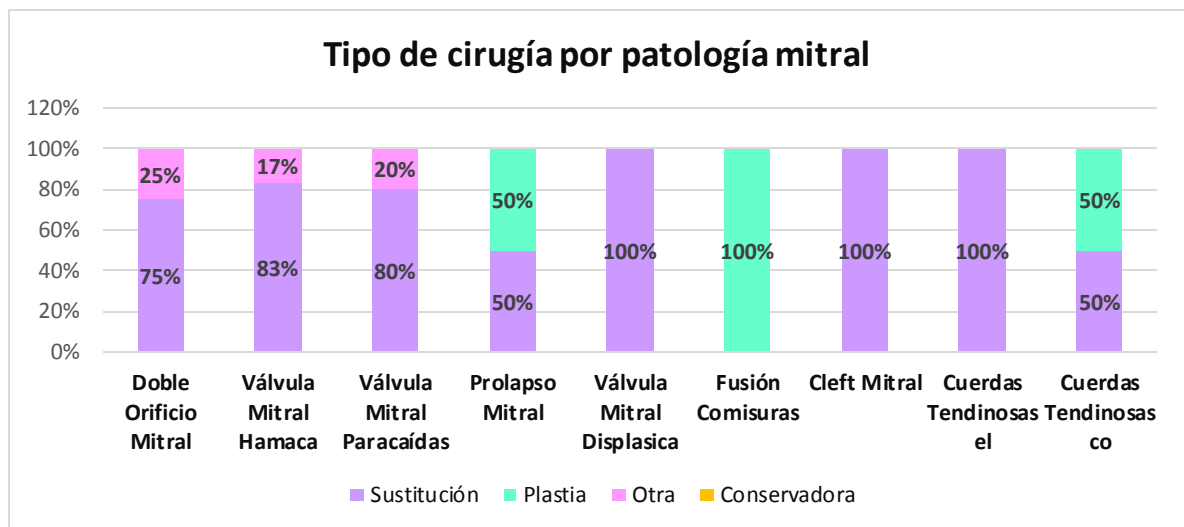
Se observó que los pacientes con válvula mitral en hamaca la mayoría 19% presentaron un grado funcional ROSS modificada - NYHA II, sin embargo solo el 4% de la válvula mitral en paracaídas y el 4% prolapso mitral presentó un grado IV (Gráfica 3).

Relación del tipo de patología y grado de ROSS modificado - NYHA



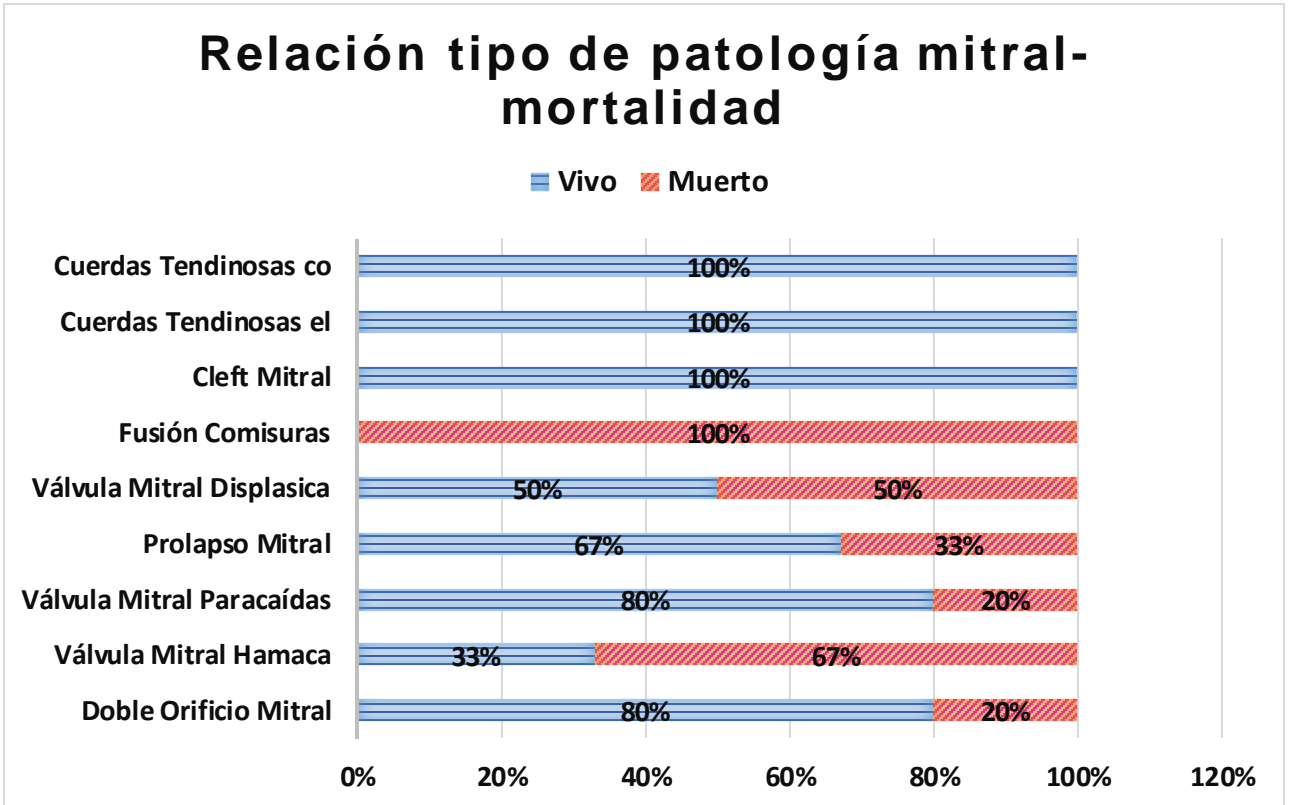
Gráfica 4. Relación del tipo de patología mitral y el grado funcional ROSS modificado NYHA pre quirúrgico de la población.

En la gráfica 5 se ilustra el tipo de cirugía más empleada de acuerdo a la patología mitral.



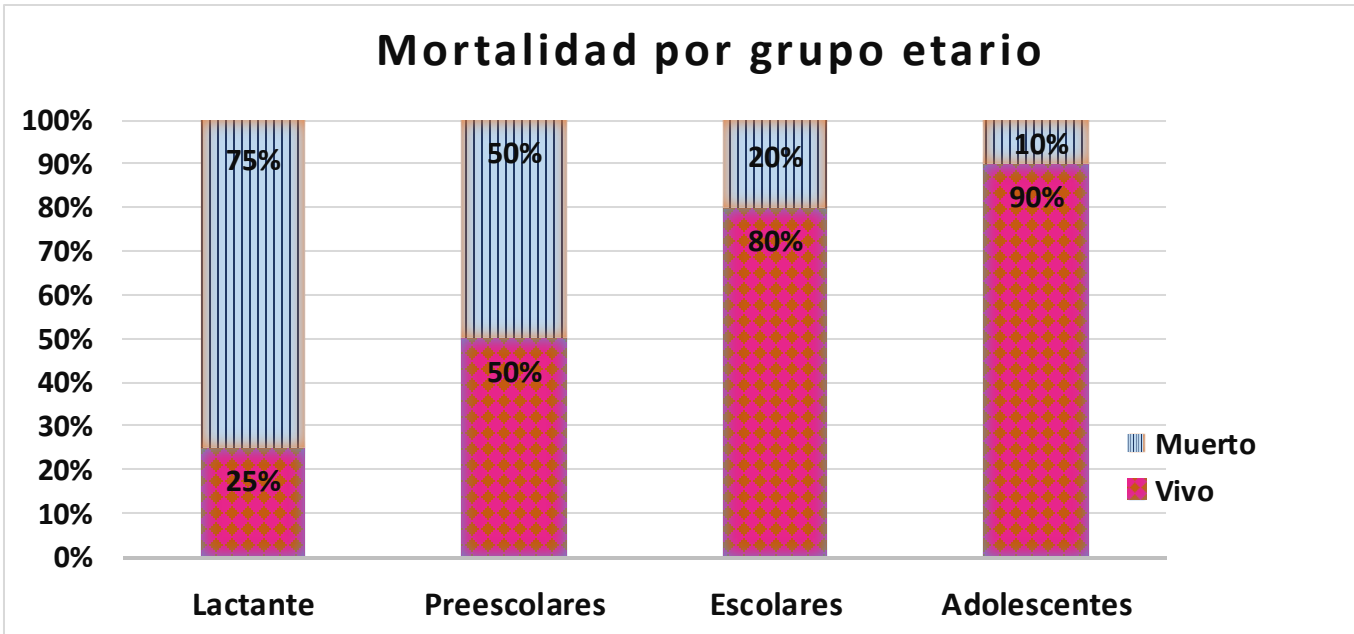
Gráfica 5. Porcentaje del tipo de cirugía realizada para cada patología mitral.

La relación del tipo de patología y la mortalidad se observa en la gráfica 6.



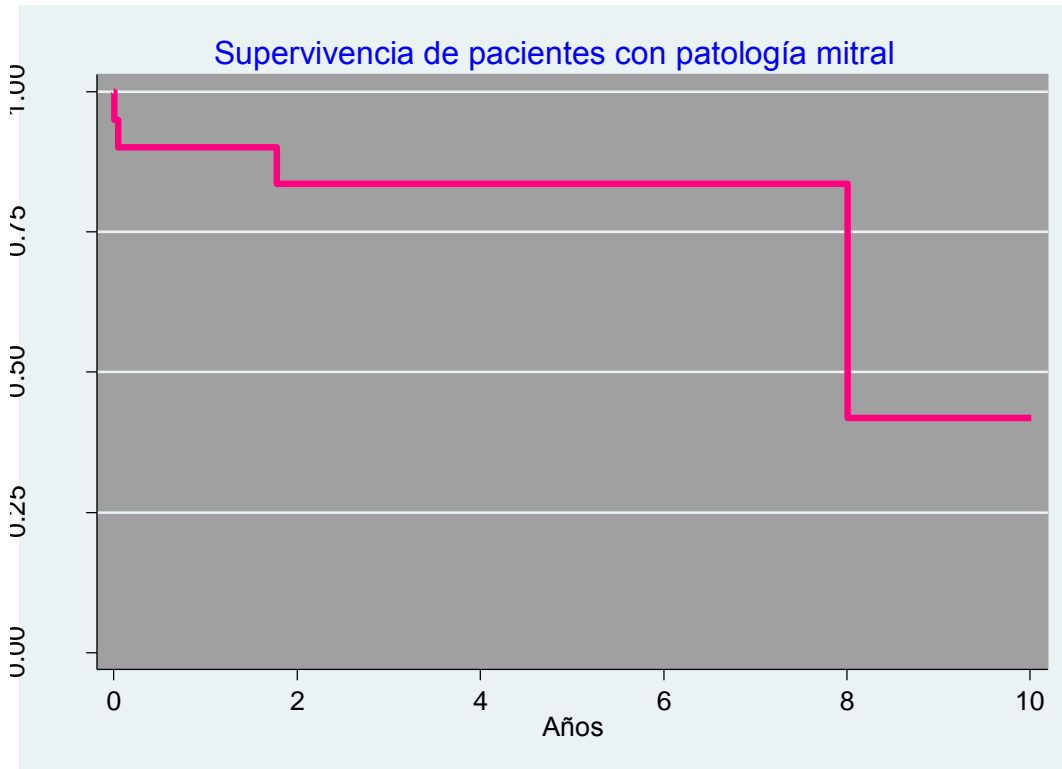
Gráfica 6. Correlación del tipo de patología mitral y el porcentaje de pacientes vivos y muertos.

Así mismo el grupo etario que más muertes presento fueron los lactantes 75% (Gráfica 7).



Gráfica 7. Porcentaje de vivos y muertos por grupo etario.

La gráfica 8 de Kaplan Meyer ilustra la supervivencia de los pacientes con patología mitral los cuales presentan una sobrevida de 10 años. Se utilizó un análisis de modelo de Cox.



Gráfica 8. Sobrevida de pacientes con patología mitral

Se utilizó la correlación de Spearman para examinar la correlación entre el tipo de patología mitral y el grado funcional ROSS modificada-NYHA pre quirúrgica, encontrando que no existe una correlación estadísticamente significativa $r = 0.081$, $p > 0.05$, por lo que la relación es muy baja.

XV.DISCUSIÓN

En este estudio se correlaciono el tipo de patología mitral con la clasificación funcional modificada ROSS/NYHA encontrando que no existe una correlación estadísticamente significativa. Se observó que la patología mitral congénita más frecuente fue la válvula mitral en hamaca.

Esto es diferente a lo que reporta Villalba y cols. en el 2015, ellos refieren que esta patología tiene una baja prevalencia. Sin embargo su diagnóstico es relevante ya que este tipo de valvulopatía es un fuerte predictor de un mal pronóstico cuando está asociado a anomalías cardiacas y a una edad inferior a un año (21).

Nuestro trabajo está en concordancia con Ruckman & Van. Quienes afirman que las valvulopatías congénitas en un alto porcentaje (96%) presentan otras malformaciones asociadas (22).

Algunos series publicadas mencionan que el procedimiento quirúrgico en menores de 5 años es un tema relevante, por ejemplo en el 2001 Caldarone y cols publicaron una de las más grande conformada por 39 pacientes, en el 2008 Slamet y cols, presentaron una serie de 118 casos de 5 años de edad sometidos a sustitución valvular en un periodo de 30 años (23). En estas series mencionadas, al igual que en la muestra se puede apreciar que cuando la cirugía se realiza en una edad temprana, se incrementa el riesgo quirúrgico y la morbimortalidad.

Limitaciones del estudio. La valvulopatía congénita mitral es rara por lo que el número de enfermos es reducido y no permite establecer conclusiones generales. Carecemos de estudios clínicos que correlacionen el estado funcional con el tipo de patología mitral, por lo que este trabajo pretende impulsar que futuras generaciones retomen este tema.

XVI. CONCLUSIÓN.

Se concluye que no existe una correlación estadísticamente significativa entre el tipo de patología mitral y la clase funcional según ROSS modificada-NYHA.

La valvulopatía mitral congénita más frecuente en nuestro hospital fue la válvula mitral en hamaca con un 23%.

XVII. LIMITACIONES DEL ESTUDIO

Dentro del estudio, el limitado acceso a ciertos expedientes del archivo estadístico del Hospital Infantil de México Federico Gómez, así como registros que pertenecían a otra patología, o expedientes incompletos fueron los principales obstáculos en la elaboración de este trabajo.

XVIII. CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

TIEMPO DE ACTIVIDAD	Junio – Octubre (2017)	Abril (2018)	Mayo – Junio (2018)	Junio (2018)
Revisión de literatura	X			
Recolección de datos		X		
Análisis de datos		X		
Redacción de resultados			X	
Redacción de conclusiones			X	
Entrega de tesis				X

XIX. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Cardiología Pediátrica Dr. Gabriel F. Díaz Góngora, cap. 34, p 493-508
2. Nadas' Pediatric Cardiology second edition cap. 40 p. 697-706
3. Cardiología Pediátrica 2da edición, Attie, Calderón, Zaval, Buendía, cap. 11-12 p. 117-132.
4. Moss and Adams' Heart disease in infants, children and adolescents eighth edition, volume II, cap 45, p.1003-1022
5. Pediatric cardiology. Carlos Alberto Vallejo, Et al, División de Cardiología Pediátrica y ecocardiografía del Instituto de corazón, Hospital de clínicas, Facultad de medicina Sao Paulo, Brasil. 1 de diciembre 2003.
6. Narozi K, Wessel A, Buckhorn R, Alpers Y, Arnhold Jo, Zoege M, Geyer S. Is the ability index superior to the NYHA classification for assessing heart failure? Comparison of two-classification scales in adolescents and adults with operated congenital heart defects. Clin Res Cardiol 2007; 96: 542-7.
7. Andreves RE, Fenton MY, Ridout DA, Burch M. New-onset heart failure due to heart muscle disease in childhood: a prospective study in the United Kingdom and Ireland. Circulation 2008; 117: 79-84.
8. Nadas AS, Fyler DC, Pediatric cardiology. Philadelphia: W.B Saunders; 1972. P. 683
9. Embrey R, Behrendt D. Congenital Abnormalities of mitral valve. En: Baue A, Geha, eds. Glenn's Thoracic and cardiovascular surgery, 6th Ed. Vol. II, Section II. Stamford: Appleton and Lange; 1996, p. 1463.
10. Curi – Curi P, Ramirez S, Cervantes-Salazar J, Soule M, Erdmenger J, Calderon-Colmenero J. Surgical repair of congenital mitral valve malformations. Arch Cardiol Mex 2010; 80(2); 87.
11. Alva C, González B, Meléndez C, et al. Estenosis mitral congénita. Experiencia 1991-2001. Arch Cardiol Mex 2001; 71(3); 206.
12. McElhinney DB, Sherwood MC, Keane JF, et al. Current management of severe congenital mitral stenosis. Circulation 2005; 112; 707.
13. Scaverien MV, Freedom RM, McCrindle BW. Independent factors associated with outcomes of parachute mitral valve in 84 patients. Circulation 2004; 109: 2309.
14. Nobuyoshi M, Arita T, Shirai S-I, Hamasaki N, et al. Percutaneous balloon mitral valvuloplasty. A review. Circulation 2009; 119: e 211.
15. ACC /AHA Guidelines for the management of patients with valvular heart disease. JACC 1998; 32:5: 1486 - 1588.
16. Adatia, Moore P, Jonas RA et al. Clinical course and hemodynamics observations in patients after supraannular mitral valve replacement in infants and children. J Am Coll Cardiol 1997; 29: 1089 - 1094.

17. Hsu DT. Heart failure in children. Part I: history, etiology and pathophysiology. *Cir Heart Fail* 2009; 2: 63-70.
18. Pillekam F. Stem cells in pediatric heart failure. *Minerva Cardioangiol* 2008; 56: 335-48.
19. Borer JS, Bonow RO. Contemporary approach to aortic and mitral regurgitation. *Circulation* 108:2432, 2003.
20. Gaasch WH, Aurigemma GP. Inhibition of the rennin-angiotensin system and the left ventricular adaptation to mitral regurgitation [editorial comment]. *J Am Coll Cardiol* 39:1380, 2002.
- 21.-Villalba CN, Mouratian M, Lafuente MV, Barretta J, Capelli H. Arcada mitral: causa silente de sibilancias recurrentes en la infancia. Caso clínico. *Archivos argentinos de pediatría*. Diciembre de 2015; 113(6):e317-22.
- 22.-Ruckman RN, Praagh RV. Anatomic types of congenital mitral stenosis: Report of 49 autopsy cases with consideration of diagnosis and surgical implications. *American Journal of Cardiology*. 1 de octubre de 1978; 42(4):592-601.
- 23.-Campos-Quintero AL, Ramírez-Marroquín S, Calderón-Colmenero J, Cervantes-Salazar JL, Patiño-Bahena EJ, Buendía-Hernández A. Reemplazo valvular mitral en los primeros 5 años de vida. *Cirugía Cardiovascular*. 1 de marzo de 2016; 23(2):76-9.

XX. ANEXOS Tabla de recolección de datos

Folio	Expediente	Sexo	Edad	Diagnóstico	Clase Funcional ROSS modificado-NYHA
1					
2					
3					
4					
5					
6					
7					
8					
9					
10					
11					
12					
13					
14					
15					
16					
17					
18					
19					
20					
21					
22					
23					
24					
25					