
MEDICINA AL DIA

ESTENOSIS MITRAL CONGENITA. REVISION DE LA LITERATURA

Dra. Maritza López Mateo
Residente de Cardiología Pediátrica, Hospital de Niños
Dr. Robert Reid Cabral, Santo Domingo, R.D.

La estenosis mitral congénita es una anomalía cardíaca rara, la cual puede ocurrir como una lesión aislada o asociada a otros defectos intracardíacos muy variables como son persistencia de conducto arterioso, atresia y estenosis aórtica severa, tetralogía de Fallot y fibroelstosis cardíaca.^{1,2}

Los síntomas de presentación, aparecen frecuentemente por debajo del primer año de edad, en aquellos pacientes con válvula mitral hipoplástica o con estenosis mitral congénita típica. Estas se caracterizan por historia de infecciones repetidas del tracto respiratorio, dificultad para alimentarse, déficit pondoestatural y disnea.

En los niños mayores es más frecuente la disnea y la fatigabilidad.²

Al examen físico cardíaco de estos pacientes encontramos un ápex visible y fácilmente palpable, en el borde paraesternal izquierdo inferior. Un primer ruido que se escucha en el ápex y es de tono alto, un segundo ruido que se escucha en segundo espacio intercostal izquierdo, intenso, desdoblado variable. Puede escucharse también en tercer ruido, presumiblemente de origen ventricular derecho y se escucha mejor, cuando el paciente está en fallo cardíaco congestivo.¹

Se describe comúnmente soplo sistólico que se irradia

a la axila, además de soplo diastólico, con chasquido de apertura.

En la radiografía de tórax los hallazgos más prominentes son el crecimiento auricular izquierdo y la hipertrofia del ventrículo derecho. En ECG se encuentra un eje a la derecha. Hipertrofia ventricular derecha y crecimiento auricular. Las ondas P son anchas y bífidas pero en los casos severos, puede encontrarse una onda P normal.

Angiográficamente los hallazgos que predominan son la desaparición lenta del material de contraste del atrio izquierdo, dilatación del atrio izquierdo y ventrículo izquierdo normal. Si hay hipertensión pulmonar, el tronco y sus ramas se encuentran enormemente dilatadas.

Todas estas pruebas, no nos permiten hacer el diagnóstico por ser sus resultados muy variables. Solo la ecocardiografía permite hacer el diagnóstico definitivo de los diferentes tipos anatómicos, mediante la identificación de la reducción de la distancia interpapilar, en el caso de la estenosis mitral típica o la disminución de tamaño de la cavidad ventricular izquierda, en los casos de válvula mitral hipoplástica. En el caso de la válvula mitral en paracaídas se identifica un solo grupo de músculos papilares en la vista áptico transversal y en la vista sagital en dos dimensiones ecocardiográficas mostrando así las cuerdas insertadas den-

tro de un solo grupo de músculos papilares, con marcada reducción de la excursión de las hojuelas.³

DESCRIPCION:

Durante los últimos años, se han realizado, múltiples investigaciones, sobre esta entidad patológica, con la finalidad de clarificar los hallazgos patológicos principales y poder hacer una clasificación anatómica, es así por lo que en estudios de autopsia, en pacientes con diagnóstico de estenosis mitral congénita pudieron encontrarse 4 tipos anatómicos³ a saber:

1)– Estenosis Mitral Congénita típica; en este grupo las hojuelas son estrechas y las cuerdas tendinosas son cortas. Los espacios intercordales están parcial o completamente obliterados por tejido fibroso. Los músculos papilares están sobredesarrollados y la distancia interpapilar está medianamente reducida.

En este tipo de estenosis mitral, las malformaciones cardíacas que más frecuentemente se encuentran asociadas son, la esclerosis endocárdica, la coartación de la aorta y la estenosis aórtica. La supervivencia en este grupo fue de 2 11/12 años y estuvo relacionado con el tamaño del ventrículo izquierdo y la malformación cardíaca que se le asociaba.

Dentro de este tipo existen 2 subtipos, en los cuales, los hallazgos anatómicos son distintos por lo que amerita se describan separadamente. a)– Válvula mitral anormal; en esta forma la anomalía radica en el aparato tensor. Una o más cuerdas pueden estar insertadas directamente, dentro de la pared libre del VI o en la superficie del septum interventricular. Todo esto conlleva a que se reduzca la movilidad de las hojuelas en sístole provocando estenosis mitral.

En este subtipo la edad para la muerte es de 5 meses aproximadamente.

b)– este otro subtipo es la pérdida de la distancia interpapilar. En estos casos los músculos papilares están fusionados. La supervivencia en estos casos es de 6 meses de edad. Se encuentra asociado a otras malformaciones cardíacas del tipo de tetralogía de Fallot y comunicación interventricular, ambas sumamente raras.

Segundo tipo. Estenosis mitral congénita hipoplástica es el segundo tipo más frecuentemente reportado en algunas series. Las características anatómicas de ésta son: El orificio de la válvula mitral y los músculos papilares son pequeños. Las cuerdas tendinosas cortas. Este tipo de anomalía de la válvula mitral, se distingue de la válvula mitral normal, por el hallazgo de todos sus componentes, pero en miniatura.

Las malformaciones cardíacas que se asocian a este tipo de estenosis son, la atresia y estenosis aórtica severa, y casi siempre al síndrome de corazón izquierdo hipoplástico. La edad media de la muerte es de 5 días solamente.

Tercer tipo. Anillo supramitral y se caracteriza por la presencia de un borde circunferencial de tejido conectivo que se origina de la superficie atrial de las hojuelas de la V mitral y causan varios grados de obstrucción del embudo mitral.

Esta anomalía se asocia con otras malformaciones del aparato mitral, especialmente con una válvula mitral en paracaídas o estenosis mitral típica. La supervivencia de estos pacientes está relacionada con el tamaño del ventrículo izquierdo y el tamaño del orificio de la mitral. La edad media para la muerte es de 5 11/12 años.

Cuarto tipo. Válvula en paracaídas. Esta se caracteriza porque todas las cuerdas tendinosas, están insertadas dentro de un simple músculo papilar. Las cuerdas son cortas. Con estos hallazgos anatómicos la movilidad de la válvula se reduce y el orificio mitral efectivo decrece.

La edad media de supervivencia en este grupo fue de 9 11/12 años. La longevidad se relaciona más con el tamaño de la cavidad ventricular izquierda y no con el tamaño del orificio.

Estos 2 últimos tipos son los menos frecuentes.

Como podemos notar, los tipos de válvula mitral en paracaídas y anillo supramitral, son los que tienen una mayor supervivencia con una edad media para la muerte entre 9 11/12 y 5 6/12 años, respectivamente. Mientras que en los tipos de válvula mitral congénita típica o la hipoplástica, la edad media de muerte es de 5 días a 6 meses, esto es debido a que en la válvula mitral en paracaídas y el anillo supramitral, tienen un ventrículo izquierdo, de un tamaño relativamente grande.

Es importante señalar que en estos 4 tipos anatómicos de estenosis mitral congénita la supervivencia estuvo determinada principalmente por las malformaciones cardíacas asociadas.

En la actualidad con la mejoría en las técnicas quirúrgicas y el refinamiento para llegar al diagnóstico de esta entidad, con la ecocardiografía, se hace posible la reconstrucción plástica de dicha válvula. Así en cada caso hay procedimientos diferentes, pero el primero de ellos es la valvuloplastia mitral, diferenciándose el reemplazo valvular, para aquellos casos que sobrevivan el mayor tiempo posible.

Así es como en el tipo de válvula mitral en paracaídas, el procedimiento más comúnmente usado es la reconstrucción plástica.

El tipo del anillo supramitral se trata con el mismo procedimiento.

BIBLIOGRAFIA

- 1.— A. Nadas A. S. Tyler D. C. Pediatrics Cardiology third edition 508—513—19.
- 2.— Benjamín Gasul — Arcukka — Lev. Heart disease in children. Diagnosis and treatment 857—867, 1966.
- 3.— La Corte Harada Williams R. Echocardiographic features of congenital left ventricular inflow obstruction. Circulation 54, 562—566, 1976.
- 4.— Castaneda R. R. Collins Nakai. Rosenthal. Congenital mitral stenosis a review of circulation 56, 1039—1047, 1977.
- 5.— Roger Ruchman. Richard Van Praagh. Anatomic type of congenital mitral stenosis: Report of 49 autopsy cases worth consideration of diagnosis and Surgical implication 592—607, 1978. The American Journal of Cardiology.