

Valoración ecocardiográfica bidimensional de la insuficiencia mitral en el niño

PABLO M. MARANTZ*
HORACIO CAPELLI**
DIEGO MICHELI***
ALBERTO RODRIGUEZ
CORONEL****
GUSTAVO BERRI*****

Hospital de Niños
"Dr. Ricardo Gutiérrez",
Buenos Aires.

* Jefe de Residentes de Cardiología Pe-
diátrica.

** Instructor de Residentes de Cardio-
logía Pediátrica.

*** Residente de Cardiología Pediátrica.

**** Jefe de Sección Hemodinamia.

***** Jefe de División Cardiología.

Recibido para su publicación: 7/1984

Se analizaron los estudios ecocardiográficos de 90 pacientes de 2 meses a 15 años de edad con evidencia clínica y/o angiográfica de insuficiencia mitral (IM). Se determinó el sustrato anatómico en 54 de 56 niños con IM congénita y se pudo determinar la etiología en 50 de los mismos, en base a las características específicas del ecocardiograma bidimensional (E2D), mientras que en los 34 niños con IM adquirida sólo se pudo inferir la etiología en 12 niños con fiebre reumática con IM severa, aunque el sustrato anatómico fue determinado en todos ellos. En esta serie el E2D ha demostrado una alta confiabilidad en la determinación etiopatogénica de la IM congénita. También demostró su importancia en la identificación de las lesiones asociadas sin expresión clínica y en la determinación del factor miocárdico en la génesis de la IM. Contrariamente, el método demostró escasa especificidad en aquellos pacientes con IM adquirida. Aún así la visualización de la válvula enferma, incluyendo el tamaño del anillo, aspecto de las valvas y del aparato subvalvular, así como la función del ventrículo izquierdo, son factores decisivos en la evaluación clínica y prequirúrgica de estos enfermos.

La competencia de la válvula mitral está sustentada en la integridad anatómica y funcional del anillo, de ambas valvas, del aparato subvalvular y del miocardio del ventrículo izquierdo. La alteración de uno o más de estos componentes es causa de insuficiencia mitral (IM), cuyo reconocimiento y repercusión hemodinámica pueden establecerse con aceptable confiabilidad a través del examen clínico y del cateterismo cardíaco.

Sin embargo, en la evaluación de la IM en el niño, tan importante como la cuantificación de la misma es la valoración precisa de la anatomía subyacente. En efecto, el conocimiento exacto de la morfología permite no sólo interpretar mejor la modalidad evolutiva de la enfermedad, sino también adquiere trascendencia en la elección del procedimiento quirúrgico, ya sea una plástica reparadora o la colocación de una prótesis valvular.^{2,3} A su vez, la ecocardiografía bidimensional (E2D) ha demostrado innegables beneficios en la valoración incruenta de las válvulas auriculoventriculares y particularmente del aparato tensor subvalvular y de los músculos papilares.

Basados en estas premisas, el objetivo de este trabajo fue establecer los alcances y limitaciones de la E2D en la determinación del sustrato anatómico y orientación etiológica de la IM en el niño.

Dirección postal:
Hospital de Niños
"Dr. Ricardo Gutiérrez"
Gallo 1330
(1425) Buenos Aires
Argentina

MATERIAL Y METODO

Noventa pacientes con evidencia clínica y/o angiográfica de IM fueron estudiados mediante E2D en el Hospital de Niños de Buenos Aires entre agosto de 1982 y julio de 1983 (Tabla 1). Las edades de los pacientes oscilaron entre 2 meses y 15 años, con una media de 8 años. Fueron incluidos en el estudio 56 niños de 2 meses a 14 años de edad con IM congénita y 34 niños de 5 a 15 años de edad con IM adquirida. De los 56 pacientes con lesión mitral congénita, en 26 ésta se presentó aislada o asociada con lesiones simples: dos con coartación de aorta, uno con ductus y uno con comunicación interauricular; mientras que en 14 niños la IM estuvo asociada a malformaciones complejas: en 9, defectos auriculoventriculares y en 5 transposición corregida de grandes vasos; y en los 16 restantes a una miocardiopatía del ventrículo izquierdo. De los 34 pacientes con IM adquirida, 26 presentaron uno o más brotes de carditis reumática; en 6 se registraron antecedentes de miocarditis aguda de probable etiología viral y los dos restantes eran adolescentes con evidencia clínica y humoral de artritis reumatoidea.

Tabla 1
Insuficiencia mitral - Material
(Agosto 1982-Julio 1983)

<i>IM congénita (2 meses a 14 años; \bar{x} = 7 años)</i>	
– Aislada	22
Coa Ao	2
Ductus	1
CIA	1
– Asociada	
Defectos AV	9
Transposición corregida de los grandes vasos	5
Miocardiopatías	16
	<u>56</u>
<i>IM adquirida (5 a 15 años; \bar{x} = 11 años)</i>	
– Fiebre reumática	26
– Miocarditis	6
– Artritis reumatoidea	2
	<u>34</u>

IM: insuficiencia mitral; \bar{x} : media; Coa Ao: coartación de aorta; CIA: comunicación interauricular; Defectos AV: defectos auriculoventriculares.

En todos los pacientes se realizó examen físico, electrocardiográfico y radiológico completo y en 53 niños se efectuó cateterismo cardíaco y angiografía, incluyendo ventriculografía izquierda en proyección oblicua anterior derecha o hepatoclavicular. Los hallazgos quirúrgicos en los 21 pacientes operados, así como los estudios anatómicos de los 5 pacientes fallecidos, fueron también correlacionados con las imágenes ecocardiográficas. Fueron requisitos para la inclusión en el estudio la obtención de imágenes técnicamente satisfactorias que fueron analizadas por dos observadores entrenados en ecocardiografía pediátrica. Los pacientes fueron estudiados en posición supina y en decúbito lateral izquierdo a 30°, obteniéndose cortes tomográficos convencionales y no convencionales que permitieron la visualización completa y detallada del aparato mitral y la identificación de las lesiones asociadas. Todas las proyecciones se obtuvieron desde el área paraesternal, apical, subcostal y también supraesternal cuando se consideró necesario. En número escaso de pacientes (experiencia de reciente comienzo) se completó el estudio con la valoración de la fracción regurgitante mediante la utilización del sistema Doppler pulsado.⁴

Los registros se realizaron mediante un equipo Advanced Technology Laboratory Sector Scanner (ATL Mark 5) con un transductor de 3 Megahertz y se grabaron en un equipo de videocasette Panasonic VHS, que permite la visualización de imágenes detenidas y en tiempo real.

RESULTADOS

El sustrato anatómico de la IM pudo ser identificado en 88 de 90 pacientes (97%), mientras que la etiología de la misma pudo ser inferida en base a la detección de rasgos ecocardiográficos específicos en sólo 63 niños (69%) (Tablas 2 y 3).

1. IM congénita aislada y asociada con cardiopatías simples

En este grupo de 26 pacientes fueron incluidos 22 niños con lesión mitral como única anomalía cardíaca, mientras que los otros 4 tenían lesiones asociadas: 2 con coartación de aorta y los otros 2 con comunicación interauricular y ductus respectivamente. En 24 de los 26 pacien-

Tabla 2
Insuficiencia mitral congénita - Diagnóstico etiológico

	Nº de casos	Edad	Hallazgos específicos	Cardiopatías asociadas
Prolapso	14	3a-14a (\bar{x} = 10a)	Ambas valvas 9 Valva poster. 5	Ductus 1 CIA 1
Hendidura	3	4a-12a (\bar{x} = 8,3a)	Valva anter. 3	—
Paracaídas	3	8m-3a (\bar{x} = 1,5a)	Un MP grande 2 Dos MP 1	Coa Ao 1 Shone 1
Defectos AV	9	6m-12a (\bar{x} = 4a)	Completo 5 Parciales 2 AU 2	— — Poliesplenía
Transpos. corregida	5	7a-14a (\bar{x} = 11,4a)	Ebstein 3 V. displásicas 2	CIV+EP 2 CIV+EP 1
Miocardio-patías	16	3m-11a (\bar{x} = 3,1a)	Congestivas 9 AIC 3 Hipertroóficas 4	— — —

MP: músculos papilares; AU: aurícula única; V. displásicas: válvulas displásicas; CIV: comunicación interventricular; EP: estenosis pulmonar; AIC: anomalía de implantación coronaria.

tes pudo determinarse el sustrato anatómico. Los dos restantes, con signos clínicos de IM ligera, mostraron hallazgos ecocardiográficos normales tanto en su morfología como en el patrón de movimiento y apariencia del miocardio ventricular izquierdo.

1a. Prolapso mitral

En 14 pacientes, entre 3 y 14 años de edad, se visualizaron signos ecocardiográficos inequívocos de prolapso mitral.⁵ En dos de los niños los signos auscultatorios fueron reconocidos luego

de la cirugía de las lesiones asociadas (ductus y comunicación interauricular) y el prolapso no fue diagnosticado previo al E2D.

En 9 niños existió un prolapso de ambas valvas y en los 5 restantes el compromiso fue exclusivo de la valva posterior. De los pacientes con prolapso de ambas valvas, en 5 se encontró asociado con síndrome de Marfan y en uno con síndrome de Cutis Laxa, mostrando en todos el aparato valvular difusamente empastado con valvas y cuerdas redundantes con exceso de tejido y el prolapso holosistólico de grado severo. En todos los casos el punto de coaptación de ambas valvas se mantuvo presente y no se observaron orificios residuales al final de la sístole. En los pacientes con prolapso de valva posterior, el aspecto morfológico del aparato valvular fue normal. El diagnóstico ecocardiográfico se realizó en todos los casos por el "balonamiento" valvular hacia la aurícula izquierda, extendiéndose por detrás de la línea imaginaria que une el surco auriculoventricular con la raíz aórtica y que corresponde al plano del anillo valvular. La mejor visualización del prolapso mitral se logró perfilando el ventrículo izquierdo en su eje mayor desde el área paraesternal y rotando el paciente 30° en decúbito lateral izquierdo y también en proyección de cuatro cámaras apical.

1b. Hendidura mitral

En 3 niños de 4,9 y 12 años de edad se detectó una hendidura de válvula mitral. Su diagnóstico fue confirmado quirúrgicamente sólo en el de mayor edad, realizándose el cierre de la hendidura mediante una simple sutura sin el agregado de material protésico.

El estudio ecocardiográfico evidenció en for-

Tabla 3
Insuficiencia mitral adquirida

	Nº casos	Edad	Grado de IM	Signos específicos	Signos inespecíficos
Fiebre reumática	26	5a-15a (\bar{x} = 11a)	Severa 12 Ligera-moderada 14	+ —	+ +
Artritis reumatoidea	2	14a-15a (\bar{x} = 14,5a)	Ligera-moderada 2	—	+
Antecedentes de miocarditis	6	8a-13a (\bar{x} = 11a)	Ligera-moderada 6	—	+

ma constante un aparato subvalvular formado por dos músculos papilares y cuerdas tendíneas de aspecto normal con válvula mitral bien implantada y anillo valvular de dimensión normal. El corte transversal del ventrículo izquierdo a nivel de la válvula mitral fue la proyección de elección para su diagnóstico. La inspección de la válvula mitral en diástole mostró la separación divergente de la hoja anterior en dos componentes relativamente simétricos, simulando una válvula tricúspide.⁶ En estos casos, el aspecto valvular diastólico no presentó la característica forma en "boca de pez", sino remedó una herradura con la discontinuidad apuntando hacia la hora 12 de la circunferencia ventricular, es decir, hacia el tracto de salida del ventrículo izquierdo^{7,8} (Figs. 1a y b).

1c. *Válvula mitral en paracaídas*

Esta entidad, caracterizada por la convergencia del aparato tensor mitral en un solo músculo papilar,⁹ se presentó en tres niños de 8 meses, 14 meses y 3 años de edad. En uno de ellos estuvo asociado con coartación de aorta y en otro con coartación de aorta y comunicación interventricular (CIV) subaórtica. En este último se realizó el cierre quirúrgico de la CIV, y en su transcurso se inspeccionó el ventrículo izquierdo, confirmándose la presencia de un solo músculo papilar hipertrófico.

Los hallazgos ecocardiográficos fueron similares en dos de los pacientes y se caracterizaron por la presencia de un músculo papilar único, de localización posteromedial aunque ubicado en posición más central (hacia la hora 6 y no en la hora 8 de la circunferencia ventricular, como es lo habitual).

En cambio, en el tercer niño los dos músculos papilares estaban en su posición habitual, pero todas las cuerdas tendinosas aparecieron convergiendo sólo en el músculo anterolateral.

Para el diagnóstico ecocardiográfico se utilizó el eje menor del ventrículo izquierdo con desviación del transductor hacia el área apical, ya sea desde posición paraesternal o subcostal (Fig. 2).

1d. *IM congénita "inespecífica"*

Se presentó en cuatro niños de 3 meses a 2

años de edad con soplo cardíaco desde el primer mes de vida, sin antecedentes de miocarditis y con función ventricular izquierda conservada. En todos estos pacientes se reconoció la integridad del aparato valvular con dos músculos papilares y valva anterior intacta. El aparato subvalvular y las valvas impresionaron de aspecto empastado con un amplio predominio en el tamaño de la valva anterior. Los bordes libres de ambas valvas se visualizaron francamente engrosados y ecorrefringentes, como si estuvieran retraídos o enrollados, favoreciendo la persistencia de un orificio residual en sístole (Fig. 3). El diámetro del anillo impresionó agrandado en todos los casos. El patrón de movimiento apareció redundante y prolapsante hacia la aurícula izquierda en sístole y con cierta restricción en la apertura diastólica. Este último hallazgo hizo diagnosticar erróneamente como estenosis mitral congénita un paciente de 8 meses de edad en quien en el acto quirúrgico se comprobó insuficiencia mitral predominante, para cuyo tratamiento se recurrió a una prótesis valvular.

Tanto el eje mayor como el eje menor del ventrículo izquierdo fueron utilizados en forma complementaria para la evaluación ecocardiográfica del orificio residual sistólico, predominio de una u otra valva y aspecto de sus bordes libres.

2. *IM asociada con complejos anatómicos reconocidos*

Evidencia clínica y/o angiográfica de IM asociada con complejos anatómicos reconocidos fue evidenciada en 14 pacientes. En 5 de ellos, con edades entre 7 y 14 años, estuvo asociada con transposición corregida de los grandes vasos (discordancia auriculoventricular, discordancia ventriculoarterial). En este grupo, la insuficiencia de la válvula auriculoventricular izquierda (tricúspide) se presentó aislada en dos pacientes y asociada con comunicación interventricular y estenosis subpulmonar en los otros tres.

En 9 niños, entre 6 meses y 12 años de edad, la IM estuvo asociada con defectos auriculoventriculares: canal AV completo, 5; ostium primum 2 y aurícula única 2.

La determinación ecocardiográfica del sustrato anatómico del aparato mitral se realizó en los 14 pacientes, así como el diagnóstico etiológico

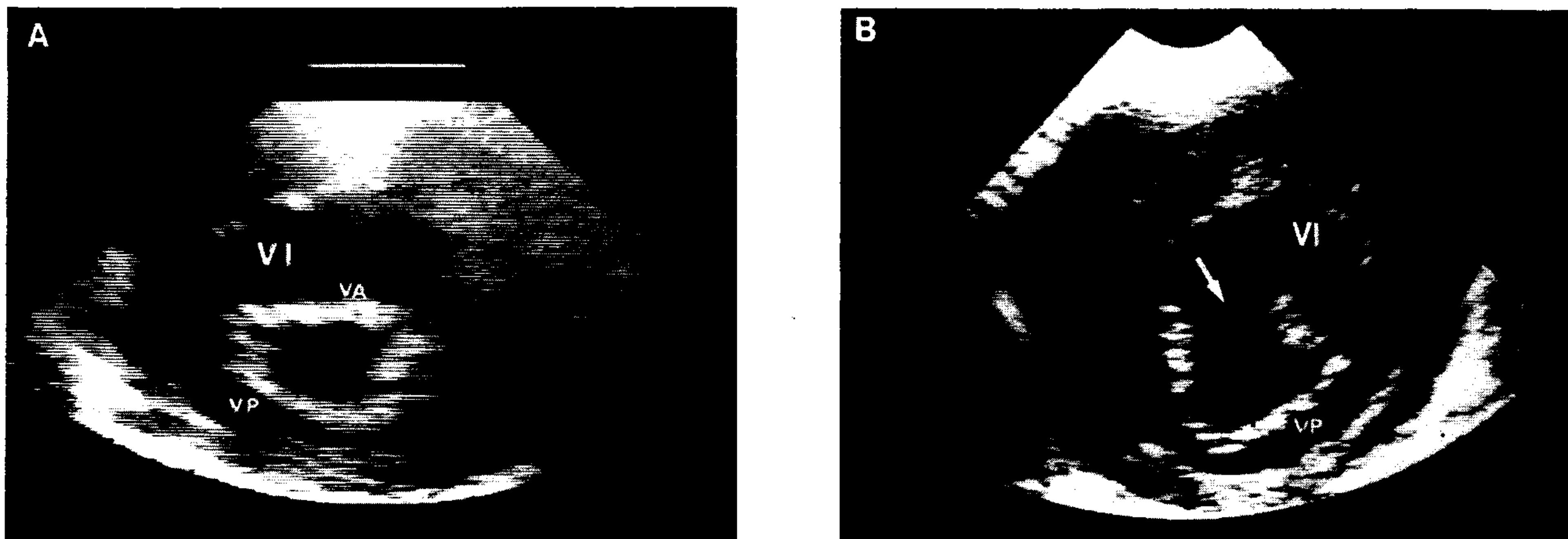


Fig. 1. A) Eje menor del ventrículo izquierdo, paraesternal. Valvas mitrales engrosadas pero íntegras (forma en "boca de pez"). B) Eje menor del ventrículo izquierdo, paraesternal. Hendidura en la valva anterior de la mitral apuntando hacia el tracto de salida ventricular (flecha). VI: ventrículo izquierdo; va: valva anterior; vp: valva posterior.

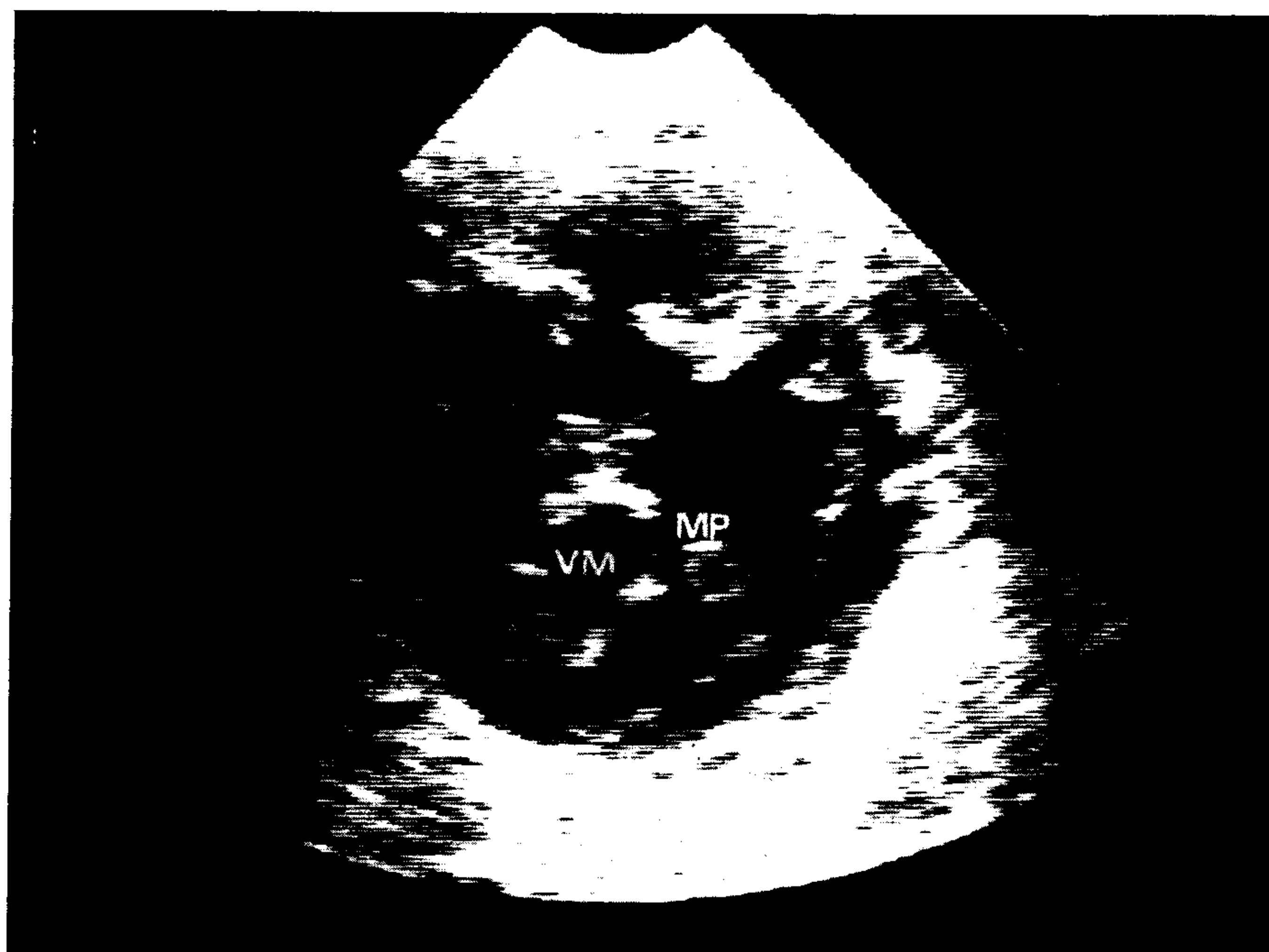


Fig. 2. Eje menor del ventrículo izquierdo, paraesternal. Válvula en paracaídas, se observa la presencia de un solo músculo papilar. VM: válvula mitral; MP: músculo papilar único.

a través del reconocimiento del complejo anatómico que lo incluía.

2a. *Transposición corregida de los grandes vasos*

En los 5 pacientes la válvula auriculoventricular izquierda estuvo formada por tres cúspides. En 3 de los 5 niños se detectó un desplazamiento apical de la hoja septal de dicha válvula, estableciéndose así una separación entre las hojas septales de ambas válvulas auriculoventriculares insertadas a diferente altura a más de 12 mm de distancia, tal como se visualizó con claridad en el ecocardiograma obtenido en posición de cuatro cámaras, apical y subcostal. La valva anterior, mural, de inserción normal en el anillo, apareció redundante y contrastando con la valva septal, de aspecto hipoplásico y "pegoteada". En estos 3 pacientes se realizó el diagnóstico de malformación "tipo Ebstein" de la válvula AV izquierda. En los otros dos niños la válvula fue groseramente patológica: refringente, "alambri-forme", redundante pero sin desplazamiento apical de la hoja septal, la cual se encontraba insertada a menos de 10 mm de la válvula AV derecha. A estas válvulas las denominamos arbitrariamente "válvulas displásicas".

La apariencia ecocardiográfica de la válvula AV izquierda en estos 5 niños contrastó con la de un grupo control de otros 6 con transposición corregida y sin insuficiencia de la válvula AV izquierda, en los cuales la misma mostró características de válvula tricúspide normal ubicada a la izquierda.

En dos pacientes sometidos a cirugía por las lesiones asociadas se halló una buena correlación con los hallazgos ecocardiográficos de las "válvulas displásicas", y en otro niño el diagnóstico ecocardiográfico de malformación "tipo Ebstein" fue confirmado en la necropsia.

2b. *Defectos auriculoventriculares*

En los 9 pacientes la válvula mitral se visualizó característicamente insertada al mismo nivel que la tricúspide en el centro fibroso del corazón. Esta deficiencia del septum auriculoventricular se detectó estudiando la porción posterior del septum interventricular en proyección de cuatro cámaras desde posición subcostal con el transductor dirigido hacia el hombro izquierdo. En 8

de los 9 niños la patología mitral se caracterizó por la presencia de una hendidura de la valva anterior. Esta malformación se sospechó en proyección del eje mayor del ventrículo izquierdo por la orientación del plano de apertura diastólico hacia el septum interventricular y no hacia el ápex, como ocurre normalmente. El diagnóstico de certeza se realizó en el eje menor del ventrículo izquierdo con la visualización de la válvula mitral, que mostró claramente la separación diastólica de la hoja anterior en dos componentes. El aspecto valvular simuló una herradura con la discontinuidad apuntando hacia el ventrículo derecho, aproximadamente hacia la hora 9 de la circunferencia ventricular izquierda. El aspecto ecocardiográfico de la hendidura mitral en los 8 pacientes se comparó con el aspecto de la misma en un grupo control de 12 pacientes con defectos auriculoventriculares sin IM y no se logró establecer diferencias significativas entre los dos grupos. Tampoco fue posible diferenciar las hendiduras completas de las incompletas. Dejamos constancia de que los casos con válvula auriculoventricular común no fueron incluidos en esta serie.

En uno de los 9 pacientes el E2D mostró claramente un doble orificio mitral (Fig. 4).

En el eje menor del ventrículo izquierdo la válvula mitral apareció como un antifaz con orificios asimétricos durante la excursión diastólica. Los hallazgos ecocardiográficos fueron confirmados en el acto quirúrgico en 4 pacientes: dos con ostium primum y dos con aurícula única, isomerismo auricular izquierdo y poliesplenía. En un niño, que falleció aguardando la cirugía, la necropsia evidenció finas inserciones anómalas de la válvula mitral en el tracto de salida del ventrículo izquierdo que no habían sido detectadas previamente por el E2D.

3. *IM asociada con miocardiopatías*

Esta asociación fue documentada en 16 pacientes de 3 meses a 11 años. La miocardiopatía fue de tipo congestivo (dilatada) en 12 e hipertrofica asimétrica en 4 pacientes. La determinación ecocardiográfica del sustrato anatómico y diagnóstico etiológico se realizó en todos.

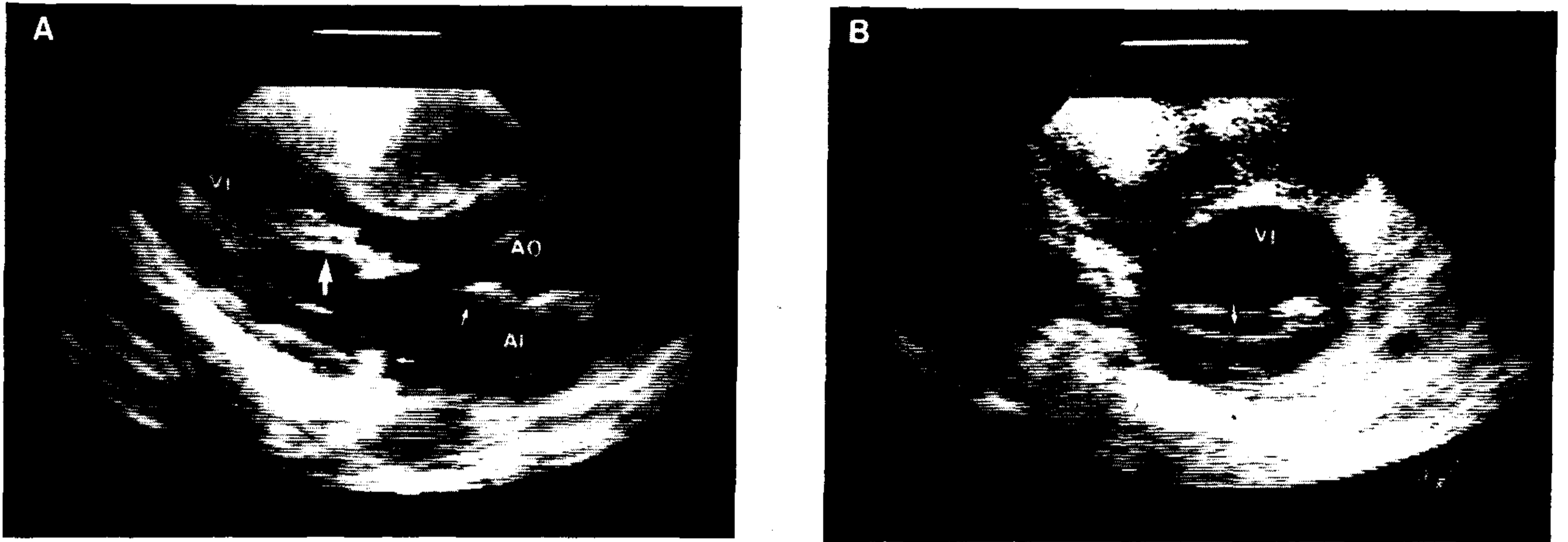


Fig. 3. Signos inespecíficos de IM. A) Eje mayor del ventrículo izquierdo, paraesternal. Aparato valvular (flecha chica) y subvalvular (flecha grande) engrosados. B) Eje menor del ventrículo izquierdo, paraesternal. Persistencia de orificio residual sistólico (flecha). VI: ventrículo izquierdo; AI: aurícula izquierda; Ao: aorta.

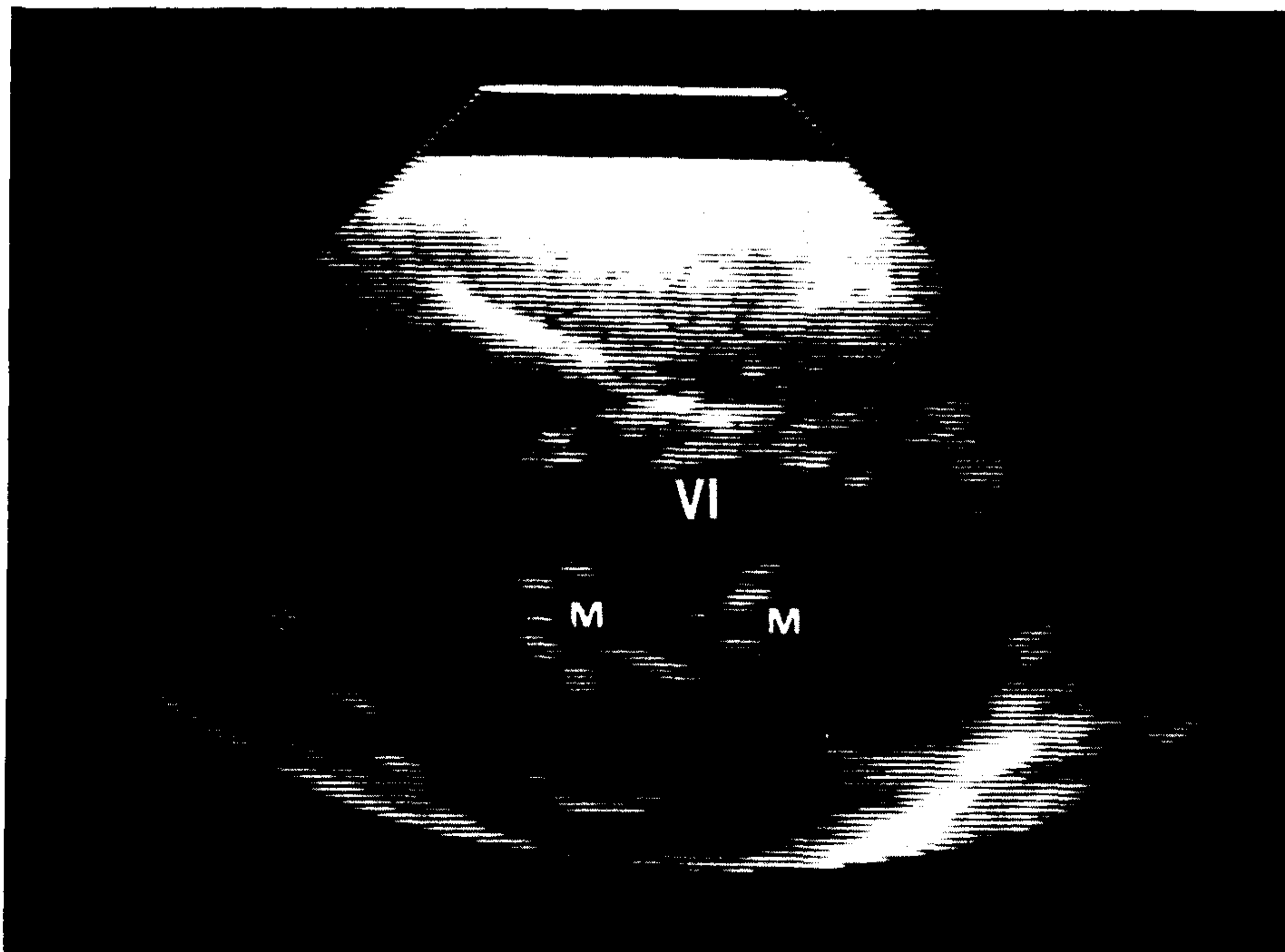


Fig. 4. Eje menor del ventrículo izquierdo, paraesternal. Doble orificio mitral. VI: ventrículo izquierdo; M: orificio mitral.

3a. Miocardiopatía congestiva del ventrículo izquierdo

Los signos ecocardiográficos comunes en este grupo consistieron en la marcada dilatación de la cavidad ventricular izquierda, con septum y pared libre del ventrículo izquierdo de diámetros normales para la superficie corporal y función sistólica ventricular izquierda francamente deprimida. En 9 de los 12 pacientes con miocardiopatía congestiva los hallazgos ecocardiográficos del aparato mitral fueron indiferenciables de los encontrados en la "IM congestiva inespecífica" (ver *supra*). La dilatación del anillo con el enrollamiento refringente del borde libre valvular, la persistencia del orificio sistólico y el empastamiento difuso del aparato subvalvular, fueron signos constantes.

En cambio, la predominancia franca del engrosamiento de la valva anterior con respecto a la valva posterior, no fue observada en este grupo. Estos pacientes fueron comparados con un grupo control de 15 niños con miocardiopatía congestiva del ventrículo izquierdo sin evidencia clínica de IM y en quienes la apariencia del aparato mitral era normal. En 3 de los 12 pacientes, además de los signos descriptos, estuvieron caracterizados por una llamativa ecorrefringencia limitada a los músculos papilares, sin extenderse al resto del endocardio, que fue mejor valorado en el eje menor del VI y en cuatro cámaras apical (Fig. 5). Este aspecto "fibrótico" de los músculos papilares y la ausencia de la emergencia normal de la arteria coronaria izquierda de la aorta, hicieron sospechar correctamente el diagnóstico de miocardiopatía congestiva secundaria a anomalía de implantación coronaria (enfermedad de White, Bland y Garland).

La comprobación anatómica en dos de ellos confirmó también la necrosis de los músculos papilares.

3b. Miocardiopatía hipertrófica asimétrica del ventrículo izquierdo

La hipertrofia de las paredes del ventrículo izquierdo con una relación septum-pared libre del ventrículo superior a 1,3 a 1 fue común denominador en las cuatro observaciones. El movimiento anterior sistólico de la válvula mitral fue detectado en dos de ellos. El anillo, las val-

vas y cuerdas tendinosas mostraron un aspecto morfológico normal. Los músculos papilares, en cambio, se caracterizaron por un evidente desplazamiento cefálico hacia las horas 3 y 9 desde su posición habitual en horas 4 y 8 de la circunferencia ventricular, cuando se valoraron en el eje menor del ventrículo izquierdo desde el área paraesternal. Prolapso telesistólico de ambas valvas fue notado en los cuatro pacientes.

Fueron valorados como grupo control 6 niños con miocardiopatía hipertrófica asimétrica sin IM. El desplazamiento cefálico de los músculos papilares, si bien presente, fue menos notorio. Ninguno tuvo signos ecocardiográficos de prolapso mitral.

4. Insuficiencia mitral adquirida

Fueron estudiados 34 pacientes entre 5 y 15 años de edad con IM adquirida. La determinación del sustrato anatómico subyacente se realizó en todos ellos, mientras que el diagnóstico etiológico solamente se infirió en 12 niños portadores de fiebre reumática (Tabla 3). Esto significa que las imágenes ecocardiográficas no permitieron orientarnos en la etiología de 14 pacientes con fiebre reumática, de 6 niños con antecedentes de miocarditis durante el primer año de vida y de dos adolescentes con artritis reumatoidea.

4a. Fiebre reumática

En los 12 niños que se realizó el diagnóstico etiológico la IM era severa. En todos se registró más de un brote de carditis aguda o presentaron evolución de carditis crónicamente activa.¹¹ Además del engrosamiento inespecífico del aparato tensor valvular, estos pacientes se caracterizaron por el marcado espesamiento e hipoquinesia de la valva posterior con excursión diastólica restringida. En estos pacientes se detectó un abultamiento y angulación posterior del extremo libre de la valva anterior.¹² Esta característica morfológica contribuyó a que la válvula apareciera con un aspecto típico de "anzuelo" en el eje mayor del ventrículo izquierdo (Fig. 6). En el otro grupo, integrado por 14 pacientes con IM ligera o moderada, la valva posterior no se visualizó engrosada ni hipoquinética, así como tampoco la valva anterior evidenció el signo del

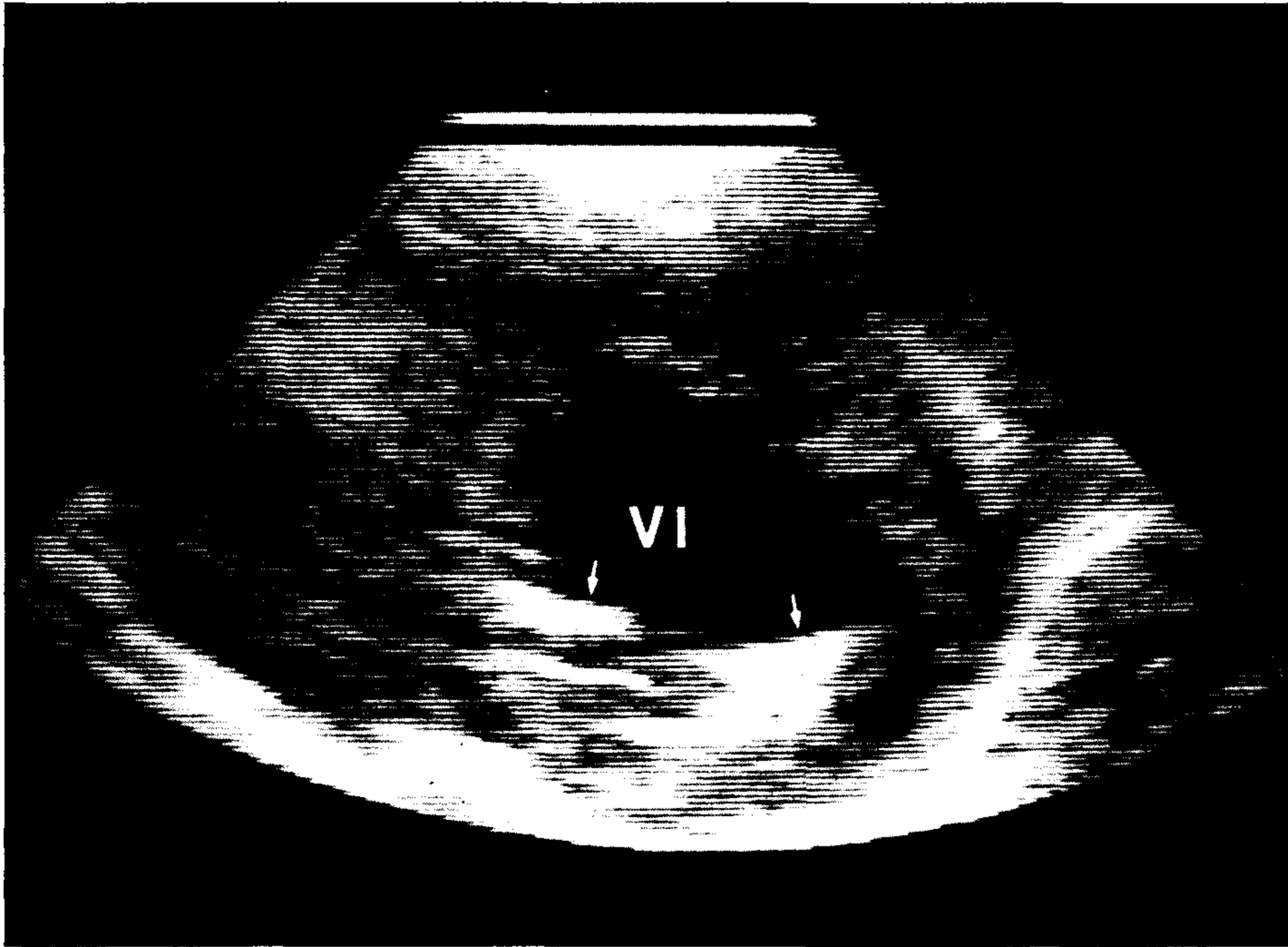


Fig. 5. Eje menor del ventrículo izquierdo, paraesternal. Músculos papilares refringentes en una anomalía de implantación coronaria (flechas). VI: ventrículo izquierdo.

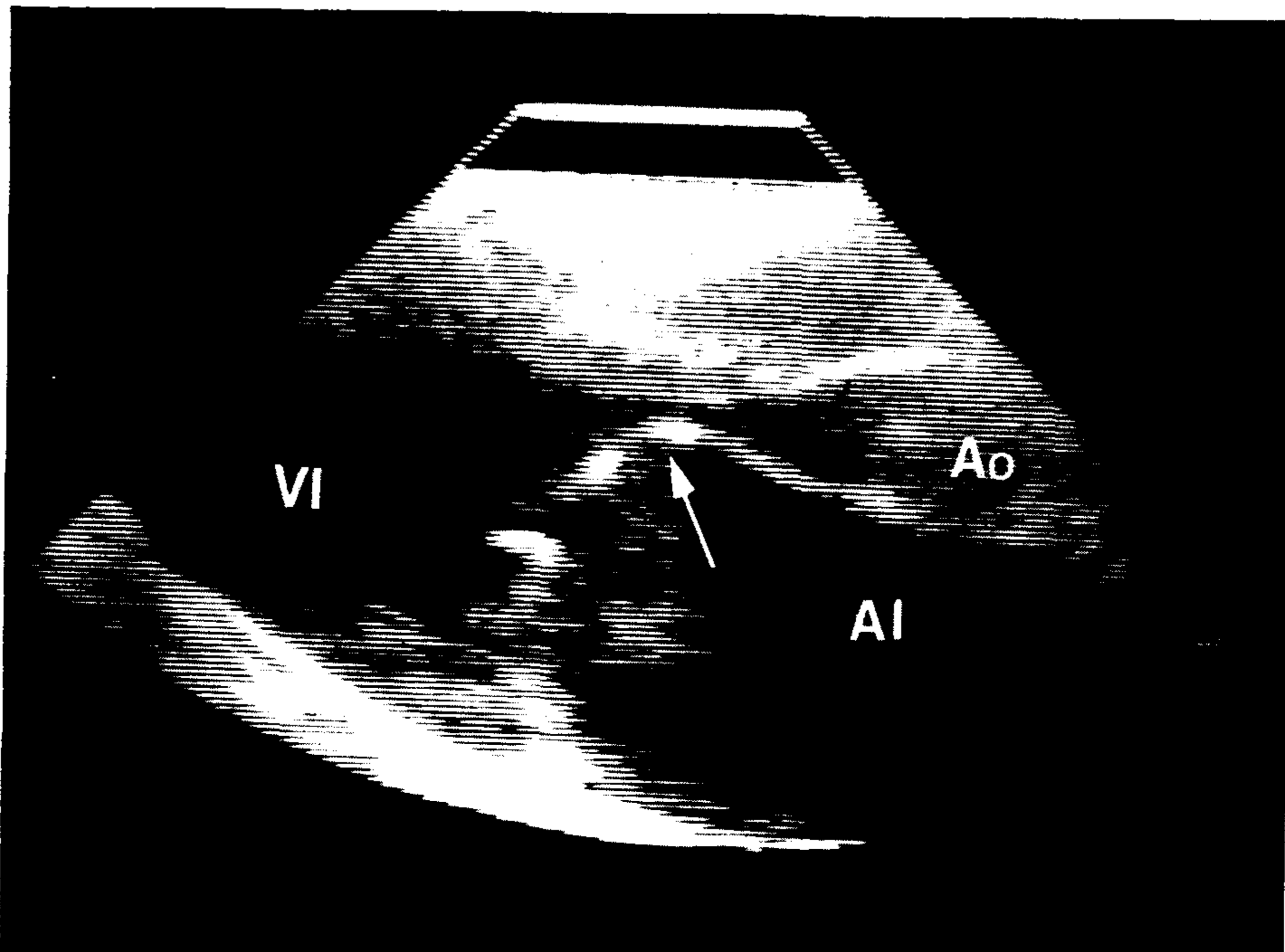


Fig. 6. Eje mayor del ventrículo izquierdo, paraesternal. Valva mitral anterior con la típica forma de "anzuelo" (flecha) en un niño con fiebre reumática e IM severa. VI: ventrículo izquierdo; AI: aurícula izquierda; Ao: aorta.

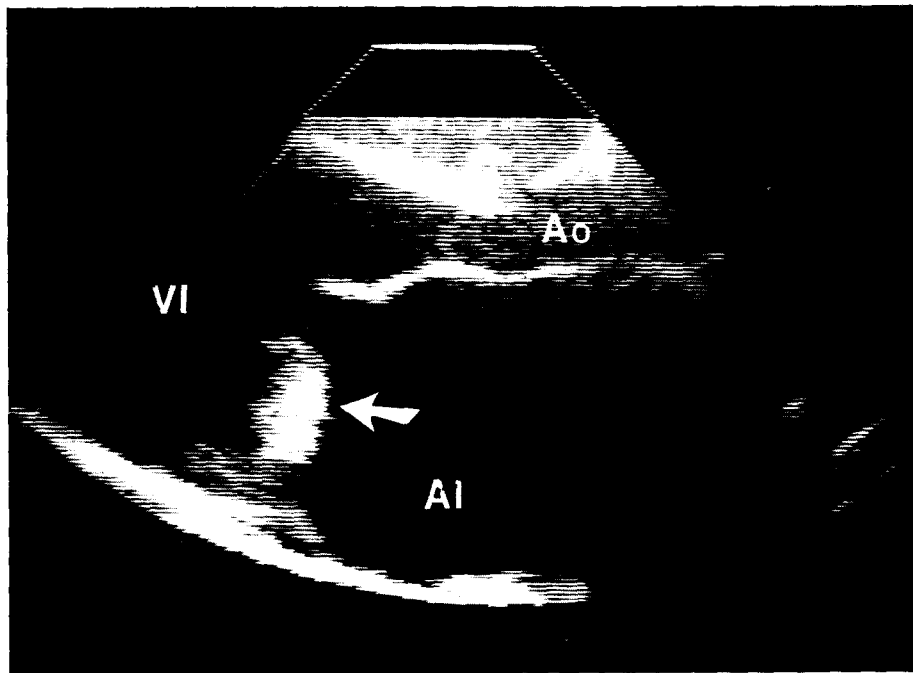


Fig. 7. Eje mayor del ventrículo izquierdo, paraesternal. Fiebre reumática. Valva mitral posterior marcadamente engrosada (flecha). VI: ventrículo izquierdo; AI: aurícula izquierda; Ao: aorta.

“anzuelo”. El aspecto ecocardiográfico de estos pacientes fue el de un engrosamiento difuso de las cuerdas con ambas valvas uniformemente espesadas, retracción del borde libre y persistencia del orificio mitral en sístole.¹³ Los 12 pacientes con IM severa y hallazgos ecocardiográficos sugestivos de fiebre reumática fueron operados, encontrándose en 10 de ellos una buena correlación del ecocardiograma con el tamaño del anillo y el aspecto macroscópico valvular hallado en la cirugía. En los dos restantes se realizó un diagnóstico erróneo de trombo adherido a la valva posterior, que resultó ser sólo un marcado engrosamiento de la misma (Fig. 7).

4b. Antecedentes de miocarditis

Seis pacientes entre 8 y 13 años de edad con signos de IM ligera fueron documentados y en todos ellos se apreció una ligera dilatación de la cavidad ventricular izquierda con contractilidad conservada. Los hallazgos ecocardiográficos fueron similares a los encontrados en niños con IM ligera de etiología reumática.

4c. Artritis reumatoidea

Este grupo estuvo constituido por dos pacientes de sexo femenino de 14 y 15 años de edad con signos clínicos de IM ligera. La cavidad del ventrículo izquierdo y su contractilidad fueron normales. Los signos ecocardiográficos fueron indiferenciables de los encontrados en niños con IM ligera de origen reumático o por miocarditis.

DISCUSION

La insuficiencia mitral congénita aislada es una afección de escasa frecuencia, pues representa menos del 0,5% de todas las cardiopatías congénitas.^{14, 15} Habitualmente se encuentra formando parte de complejos anatómicos más complejos o asociada con otras lesiones simples que enmascaran su diagnóstico.¹⁶

A partir de las técnicas de Carpentier y colaboradores¹⁷ existe una mayor tendencia a intentar en estos pacientes procedimientos quirúrgicos más artesanales y conservadores, que han incrementado el interés del cirujano y del clínico por esta patología. Para el cirujano, la valoración

prequirúrgica de la anatomía de la válvula potencialmente reparable es un requisito fundamental. También para el clínico, una vez alejado el fantasma del inevitable reemplazo valvular, el conocimiento exacto de la anatomía le permite una indicación quirúrgica juiciosa y oportuna para evitar el riesgo del irreversible daño del ventrículo izquierdo.

Son precisamente las ya demostradas desventajas de las prótesis valvulares en pediatría, ya sea porque se degeneran rápidamente como las biológicas o porque requieren anticoagulación permanente y eventualmente, con el crecimiento, una segunda operación, como las válvulas mecánicas, las que imponen un cambio de actitud médico-quirúrgica en estos pacientes.

El diagnóstico etiológico de la IM, escasamente resuelto por los estudios hemodinámicos, en la actualidad constituye un desafío para el clínico.

En nuestra serie, el E2D ha demostrado una alta confiabilidad en la determinación etiopatogénica de la IM congénita. Es probable que, dentro de este grupo, el más trascendente diagnóstico a descartar es el de hendidura mitral y poder diferenciarlo de la IM congénita inespecífica. En el primer caso, con una simple sutura la válvula retornará casi a la normalidad, mientras que en el segundo el reemplazo valvular será casi de regla, pues se trata de una válvula difusa y groseramente enferma, con deficiencia de tejido para intentar una plástica.

El diagnóstico diferencial entre una hendidura mitral aislada y una hendidura mitral asociada a un defecto auriculoventricular con diferente orientación de la discontinuidad no es un mero hecho académico. Prueba de esto es lo que nos ocurrió con un paciente con signos clínicos de IM aislada, en quien el E2D diagnosticó una hendidura mitral orientada hacia el ventrículo derecho, lo que era sugestivo de defecto septal asociado. Este hallazgo nos hizo explorar cuidadosamente ambos tabiques, descubriendo un pequeño ostium primum que fue confirmado en la cirugía. En nuestra serie, otro de los beneficios del método fue la demostración incruenta de las lesiones asociadas que no tenían expresión clínica. En dos pacientes con diagnóstico clínico de IM aislada, por el E2D se diagnosticó

una transposición corregida de los grandes vasos con insuficiencia de la válvula AV izquierda como malformación asociada.

Uno de los alcances más salientes del E2D ha sido la determinación del factor miocárdico como elemento interviniente en la génesis de la IM. La interrelación del factor mecánico valvular y del factor miocárdico permitió un enfoque terapéutico criterioso, como así también una mejor interpretación de la evolución clínica en pacientes con miocardiopatía congestiva del ventrículo izquierdo. En estos casos es indispensable descartar la posibilidad de una anomalía de implantación coronaria y para ello se debe tratar de localizar la emergencia de la coronaria izquierda en el eje menor de la aorta en posición paraesternal y en el eje mayor de la misma desde posición subcostal.

También debemos destacar el valor del ecocardiograma para diferenciar la IM congénita de la adquirida. En el primer grupo, la etiología pudo determinarse en la gran mayoría de los casos, ya sea a través de las características del aparato mitral o facilitadas por la anatomía de las lesiones asociadas, como en el caso de las miocardiopatías, defectos auriculoventriculares o transposición corregida de los grandes vasos. En el grupo de las IM adquiridas todos los hallazgos ecocardiográficos fueron inespecíficos y sólo pudieron reconocerse como signos distintivos valiosos los encontrados en niños con fiebre reumática e IM severa. En estos casos, el compromiso de la valva posterior muy engrosada y francamente hipoquinética nos permitió diferenciarlos de aquellos otros con IM congénita inespecífica, en los cuales la valva se presentó normal o hipoplásica. Sin embargo, el hecho de que este hallazgo no fuera encontrado en pacientes reumáticos con IM ligera nos permite especular que tanto la hipoquinesia como el engrosamiento de la hoja posterior traducen la severidad del daño valvular y que por lo tanto podrían ser hallados en otros procesos inflamatorios adquiridos, además de la fiebre reumática.

En favor de esta interpretación está el hecho de que, aunque la noxa es diferente, la reacción tisular inmediata con ulterior cicatrización y fibrosis son procesos patológicos comunes a todos ellos. Pese a la escasa especificidad para el

diagnóstico etiológico de estos pacientes, la visualización de la válvula enferma, incluyendo el tamaño del anillo,¹⁸ aspecto de las valvas y del aparato subvalvular, así como la función del ventrículo izquierdo, son factores decisivos en la evaluación clínica y prequirúrgica de estos enfermos.

Nuestra experiencia en el sistema Doppler es escasa y estamos en pleno período de aprendizaje. La impresión preliminar es su innegable utilidad en la determinación cualitativa de la IM, pero con serias limitaciones en su cuantificación. Hasta ahora ha demostrado su mayor utilidad en la identificación de la IM no sospechada clínicamente y asociada a otras patologías.

En resumen, creemos que el E2D ha modificado el enfoque clínico y quirúrgico del niño con IM. Pero reconocemos como requisito fundamental que los estudios sean realizados por ecocardiografistas entrenados en cardiología pediátrica, familiarizados no sólo con las múltiples proyecciones no convencionales necesarias en el niño, sino con conocimientos en las diferentes patologías, su frecuencia y asociaciones.

El diagnóstico correcto y completo siempre surge de un diagnóstico clínico inicial preciso y de la habilidad y destreza del operador en la búsqueda de nuevas patologías a partir de los hallazgos encontrados. De esta manera, con el análisis ordenado y sistemático de los componentes valvular, subvalvular y miocárdico del aparato mitral y de sus posibles asociaciones, el E2D se transforma en el método de elección para la valoración clínica y seguimiento de los niños con IM y también para su evaluación en el preoperatorio y en el postoperatorio alejado.

TWO DIMENSIONAL ECHOCARDIOGRAPHIC EVALUATION OF CHILDREN WITH MITRAL INSUFFICIENCY

The two dimensional echocardiograms (2DE) of 90 patients aged 2 months to 15 years (media 8 years) with clinical and/or angiographic diagnosis of mitral regurgitation were reviewed. The underlying anatomy was readily identified in 88 patients (97%). Based upon specific echocardiographic features the etiology was correctly

assumed in 69% of this series. Congenital mitral incompetence was found in 56 patients; it was either isolated or associated to a simple congenital heart lesion in 26: mitral valve prolapse 14, cleft of the anterior mitral leaflet 3, parachute mitral valve 3, non specific thickening and redundancy of both leaflets in 4 and a normal echocardiographic appearance in 2 patients. Congenital mitral regurgitation associated to a more complex lesion was found in 14 cases; in 9 with an atrioventricular defect and in 5 patients with corrected transposition. In the former group a cleft of the anterior mitral leaflet was detected in all but in 1 patient who had a double orifice mitral valve. In patients with corrected transposition the left AV valve (tricuspid) showed distinctive signs of Ebstein's disease in 3 and a grossly abnormal mitral valve apparatus (displastic valve) in 2. Mitral regurgitation associated to a cardiomyopathy of the left ventricle was present in 16 patients. It was hypertrophic in 4 and dilated in 12. Three patients of the latter group evidenced characteristic bright papillary muscles and the diagnosis of anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary artery was correctly made. The etiologic diagnosis was only achieved in 12 out of 34 patients with acquired mitral regurgitation. Hypokinesia of a thickened and stiff posterior leaflet was the most consistent finding in those patients with severe rheumatic fever. It was not possible to differentiate the milder form of rheumatic fever from those patients with rheumatoid arthritis or history of myocarditis. We conclude that the 2DE has a high specificity in reliably diagnosis congenital mitral regurgitation. The method shows obvious drawbacks in predicting the etiology in patients with acquired mitral incompetence.

BIBLIOGRAFIA

1. Mintz GS, Kotler MN, Segal BL, Parry WR: Two dimensional echocardiographic evaluation of patients with mitral insufficiency. *Am J Cardiol* 44: 670, 1979.
2. Roberts WC, Lachman AS: Mitral valve commissurotomy versus replacement. *Am Heart J* 98 (1): 56, 1979.
3. Nanda NC, Gramiak R, Shah PM, De Weese JA: Mitral commissurotomy versus replacement. Preoperative evalua-

- tion by echocardiography. *Circulation* 51: 263, 1975.
4. Patel A, Rowe G, Thomsen J, Dhanani S, Kosolcharden P, Lyle L: Detection and estimation of rheumatic mitral regurgitation in the presence of mitral stenosis by pulsed Doppler echocardiography. *Am J Cardiol* 51: 986, 1983.
 5. Gilbert BW, Schatz RA, Vonram OT, Behar VS, Kisslo JA: Mitral valve prolapse two dimensional echocardiography and angiography correlation. *Circulation* 54 (5): 716, 1976.
 6. Smallhorn JF, Deleval M, Stark J, Somerville J, Taylor JFN, Anderson RH, Macartney FJ: Isolated anterior mitral cleft. Two dimensional echocardiography assessment and differentiation from "clefts" associated with atrioventricular septal defect. *Br Heart J* 48: 109, 1982.
 7. Disegni E, Edwards JE: Cleft anterior leaflet of the mitral valve with intact septal. *Am J Cardiol* 51: 919, 1983.
 8. Disegni E, Bass J, Rassel W, Einziz S: Isolated cleft mitral valve: variety of congenital regurgitation identified by 2-D echocardiography. *Am J Cardiol* 51: 927, 1983.
 9. Roberts WC: Morphologic features of the normal and abnormal mitral valve. *Am J Cardiol* 51: 1005, 1983.
 10. Roberts WC, Gohen LS: Left ventricular papillary muscles. Description of the normal and a survey of conditions causing them to be abnormal. *Circulation* 46: 138, 1972.
 11. Berri GG, Vargas FJ, Nogales M, Orence V, Llado D: Fiebre reumática, p 20. Ediciones Macchi, Buenos Aires, 1983.
 12. Palacio A: Ecocardiografía Bidimensional (atlas), p 107. Ediciones PLM, México, 1981.
 13. Wann LS, Feigenbaum H, Weyman AE, Dillon JC: Cross-sectional echocardiographic detection of rheumatic mitral regurgitation. *Am J Cardiol* 41: 1258, 1978.
 14. Davachi F, Moller JH, Edwards JE: Diseases of the mitral valve in infancy: an anatomic analysis of 55 cases. *Circulation* 43: 565, 1971.
 15. Rodríguez Coronel A, Ananía R: Valvulopatía mitral en la infancia. Actualizaciones en pediatría, p 35. Editorial Argón, 1977.
 16. Somerville J: Congenital mitral valve disease. *J Roy Coll Physchs Lond* 3 (2): 133, 1969.
 17. Carpentier A, Chauvaud S, Fabiani JN, Deloche A, Relland J, Lessana A, d'Allaines C, Blondeau P, Piwnica A, Dubost L: Reconstructive surgery of mitral valve incompetence ten-year appraisal. *J Thorac Cardiovasc Surg* 79: 338, 1980.
 18. Henry WL, Griffith JM, Michaelis LL, McIntosh ZL, Morrison AG, Epstein SE: Measurement of mitral valve disease by real time two dimensional echocardiography. *Circulation* 51: 827, 1975.

IMPORTANTES OBRAS DE CARDIOLOGIA

INTER-Médica
Editorial

RECIENTE PUBLICADAS

- GROSSMAN, W. Cateterización y angiografía cardíaca. 2a. ed. 474 págs. ilustr.
 MANGIOLA, R.-RITOTA, M. ARRITMIAS CARDIACAS. Interpretación ECG práctica. 280 págs. ilustr.
 PICK, A.-LANGENDORF, R. INTERPRETACION DE ARRITMIAS COMPLEJAS. 600 págs. ilustr.
 STEIN, E. Interpretación rápida de ruidos y soplos cardíacos. (Manual de 40 págs. y Cassette.)

DE INMINENTE APARICION

- ROSENBAUM, M. B.-ELIZARI, M. V. Fronteras de la electrofisiología cardíaca. 800 págs. ilustr.
 BRAUNWALD, E.-MOCK, M. B.-WATSON, J. Insuficiencia cardíaca congestiva. 390 págs. ilustr.
 PETTY, T. Atención RESPIRATORIA intensiva y rehabilitadora. 480 págs. ilustr.
 CHUNG, E. K. Rápida referencia en enfermedades cardiovasculares. 760 págs.
 TUERO, P. Enfermedad tromboembólica. 300 págs. ilustr.

EN PREPARACION

- FOX, W.-STEIN, E. Disturbios del ritmo cardíaco.
 de la FUENTE, L.-RODRIGUEZ. Terapéutica por catéter en arteriosclerosis.
 YU, P. M.-GOODWIN, J. F. Progresos en cardiología. Volumen 10.
 BERTOLASI, C.-TURRI-GIMENO. CARDIOLOGIA. Aprox. 2000 págs. ilustradas.