

Valvulopatía mitral en la infancia

Dres. RICARDO ANANIA Y ALBERTO RODRIGUEZ CORONEL *

A diferencia de lo que ocurre en el adulto, en la infancia, la gama etiopatogénica de la valvulopatía mitral es extensa. Ello se debe fundamentalmente a dos factores: 1) La mayor incidencia de malformaciones congénitas que se hacen evidentes según su gravedad, en los primeros días, semanas o meses de vida. Estas malformaciones podrán ser corregidas quirúrgicamente, toleradas o producirán muerte precoz. 2) La existencia de causas adquiridas, principalmente la Fiebre Reumática (FR), cuyas secuelas valvulares en el adulto predominan netamente. La FR hace su aparición y tiene su mayor frecuencia en el segundo lustro de la vida; y si bien se pueden detectar casos antes de esa edad, no es lo habitual en nuestro medio (1, 2, 3, 4, 5, 6). Otra causa adquirida, la Endocarditis Bacteriana (EB), es muy rara en los primeros años de vida y se hace más frecuente a partir de la segunda infancia, donde se injerta generalmente en valvulopatías reumáticas y en menor medida en formas congénitas.

Se debe recordar que a diferencia de la válvula aórtica, de estructura relativamente simple, la mitral es un complejo de origen, histología, anatomía, irrigación e inervación diferentes que debe actuar en forma perfectamente armónica, para que su función sea eficiente (7, 8, 9). Vinculado a su complejidad de origen, participa de diversas malformaciones congénitas (ostium aurículoventricular, síndrome de paracaídas). El aparato mitral, al estar formado por tejido colágeno y tejido muscular es agredido por las

noxas que actúan sobre uno (degeneración mixomatosa) u otro (miocardiopatías), o sobre ambas (fiebre reumática), y que pueden afectar el corazón exclusivamente u otros sistemas orgánicos. Además, debido a las características de irrigación de los músculos papilares, es vulnerable a los trastornos de la circulación coronaria (congénitos o adquiridos) (10, 11, 12).

Con la intención de ordenar un panorama tan amplio y complejo, se han agrupado las distintas causas de valvulopatía mitral en la siguiente forma:

1. — Valvulopatía mitral aislada.
2. — Valvulopatía mitral en las miocardiopatías.
3. — Valvulopatía mitral asociada a cardiopatías congénitas.
4. — Valvulopatía mitral en las enfermedades generales.

Por otra parte, se va a tratar por separado la insuficiencia y la estenosis valvular, recordando que ciertas noxas pueden producir ambos fenómenos simultáneamente (enfermedad mitral).

I. INSUFICIENCIA MITRAL (IM)

La insuficiencia es la manifestación más frecuente de la valvulopatía mitral. Su curso clínico depende no solo del grado de lesión valvular y de las cardiopatías asociadas, sino que también del compromiso del miocardio ventricular izquierdo.

Las causas de **insuficiencia mitral aislada** se encuentran resumidas en el cuadro I.

* Sección de Hemodinamia. División de Cardiología. Hospital de Niños. Ciudad de Buenos Aires.

CUADRO I

INSUFICIENCIA MITRAL AISLADA

A) CONGENITA

- MALFORMACION: inserción anómala de las cuerdas tendinosas, cleft o hendidura, hipoplasia, fusión, retracción, arcada anómala, doble orificio, etc.
- DEGENERACION MIXOMATOSA: aislada, familiar, S. de Marfán, etc.

B) ADQUIRIDA (lesión mono o polivalvular)

- FIEBRE REUMATICA
- ENDOCARDITIS BACTERIANA
- TRAUMATICA
- IATROGENICA

A) Formas congénitas: Las malformaciones son defectos anatómicos congénitos del aparato valvular mitral y constituyen una causa rara de IM aislada. Lo más frecuente es la inserción anómala de las cuerdas tendinosas, preferentemente las vinculadas a la valva posterior y debido a la limitación de la movilidad valvular producen regurgitación mitral. Otras malformaciones mas raras son

la hendidura, hipoplasia o retracción de las valvas, comisuras accesorias, arcada anómala, doble orificio, etc. (12, 18).

La degeneración mixomatosa (DM) es una reacción del tejido conjuntivo valvular, no específica. En ella no se observa una reacción inflamatoria notable y en cambio hay una ruptura y pérdida de la arquitectura valvular por reemplazo de los elementos colágenos por tejido mixomatoso. Esta DM se ha observado en forma aislada, asociada a comunicación interauricular, en el síndrome de Marfán y existiendo formas familiares por un mecanismo de herencia autosómica dominante. La imagen angiocardiógráfica (Fig. 1) muestra un prolapso de una o ambas valvas y en los casos severos, IM de grado variable (14, 15, 16, 17, 18).

B) Formas adquiridas: La Fiebre Reumática (FR) es sin duda la causa más frecuente. La enfermedad compromete todos los elementos del aparato valvular y no solo al componente conectivo, sino también en mayor o menor grado al miocardio. Los cambios, que pasan por un período inflamatorio, siguen con procesos cicatrizales que llevan al engrosamiento, retracción, elongación, rup-

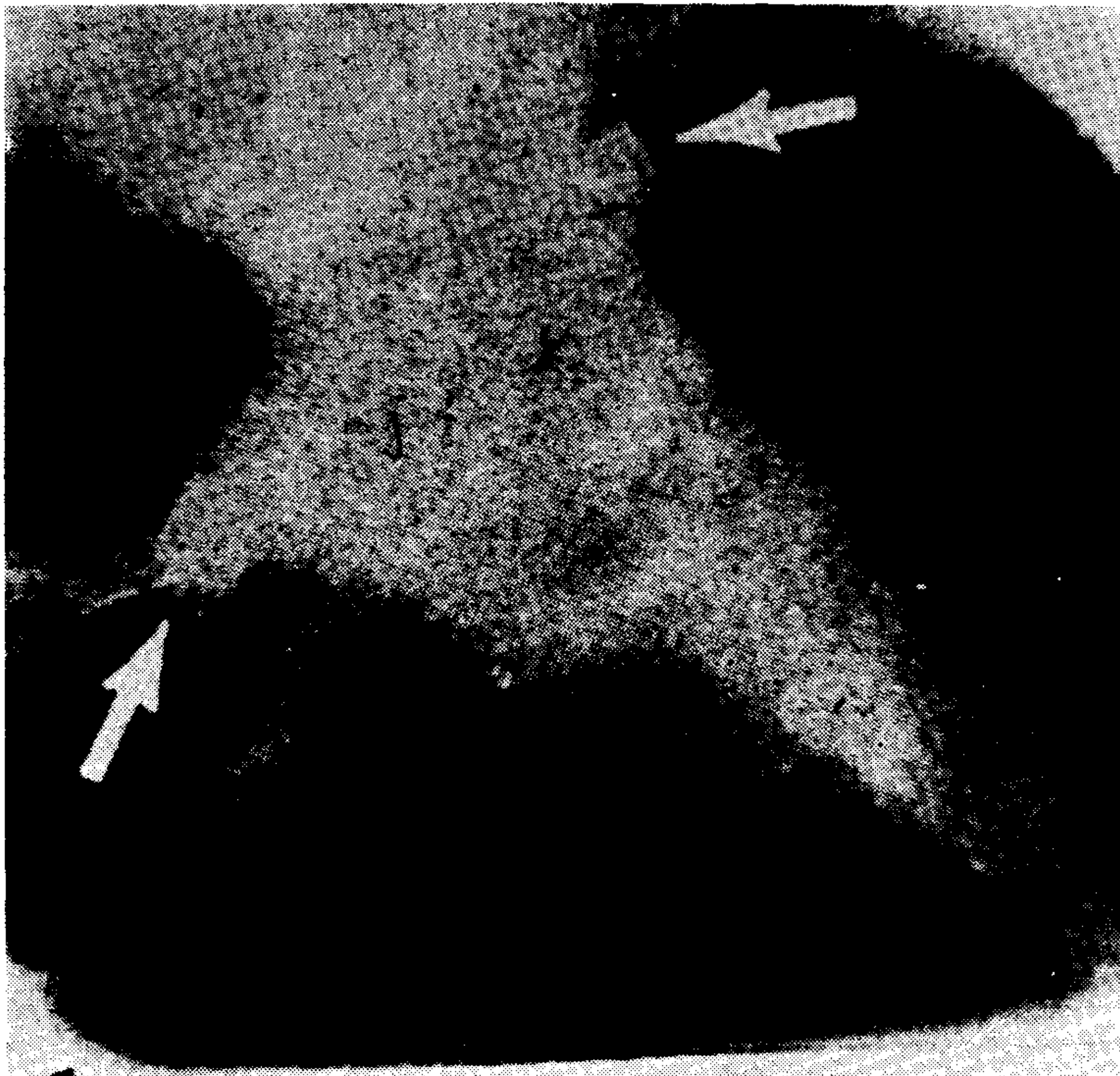


Figura Nº 1: Degeneración mixomatosa de la válvula mitral. Ventriculografía izquierda en posición oblicua anterior derecha. Prolapso de las valvas anterior y posterior.

tura, calcificación, etc. de los componentes valvulares. En toda valvulopatía reumática debe considerarse además de la lesión mitral, el compromiso de otras válvulas, el deterioro miocárdico y la repercusión sobre la circulación pulmonar. Pero además en la infancia y en la adolescencia a diferencia con el adulto, en el que solo se ven secuelas, debe considerarse la modalidad evolutiva de la enfermedad reumática, ya que pueden ser mas frecuentes las recaídas y las formas crónicamente activas. Hay que tener en cuenta al evaluar el grado de IM durante el período agudo de la enfermedad, que lo mas habitual es que cuando el paciente es conveniente tratado disminuya el soplo y frecuentemente desaparezca.

La Endocarditis Bacteriana (EB) es muy rara en la primera infancia, donde en general aparece formando parte de sepsis, de evolución muy grave e insertándose en general sobre válvulas sanas. Es frecuente luego de los 10 años de edad, asentando generalmente sobre válvulas enfermas, principalmente por FR (aunque puede injertarse sobre malformaciones congénitas, fibroelastosis, miocardiopatías obstructivas, etc. o válvulas sanas). Los gérmenes mas frecuentemente hallados son el estreptococo y el estafilococo, si bien la utilización de antibióticos, quimioterápicos, antimicóticos, etc. y las técnicas de diálisis, cirugía cardíaca, etc. han aumentado la incidencia de hongos y bacterias en otras épocas menos patógenos que en la actualidad, donde constituyen un serio problema terapéutico. A diferencia de la FR, la EB no compromete habitualmente al miocardio en forma directa y la tolerancia de la IM dependerá del grado de lesión valvular y del estado previo del músculo cardíaco.

Los Traumatismos torácicos, en especial los denominados "cerrados", pueden producir la ruptura de las valvas, cuerdas tendinosas o de los músculos papilares (accidentes de tránsito, deportes, riñas, etc.). Sin duda las características evolutivas tecnológicas de la sociedad harán cada vez mas frecuente esta causa.

Las causas iatrogénicas presentan asimismo una creciente incidencia debido a la mayor frecuencia con que se utilizan los medios de diagnóstico y tratamiento en forma directa sobre el corazón. Es así que, luego

de la cirugía plástica de una estenosis o insuficiencia mitral suele quedar una regurgitación de grado variable. Lo mismo puede ocurrir en los reemplazos valvulares cuando por dehiscencia de la sutura de fijación de la prótesis, por un anillo valvular calcificado y friable, por infección, o defectos del material utilizado queda como secuela una insuficiencia paraprotésica. Otra causa directa de producción de IM postquirúrgica es la corrección de las obstrucciones subvalvulares aórticas, principalmente por anillos fibrosos donde la cercanía de la valva anterior mitral a las zonas a reseca, la hacen particularmente vulnerable. Se han observado lesiones mitrales traumáticas luego de maniobras de resucitación (masaje cardíaco), cateterismo cardíaco, etc., sin olvidarse de la ya nombrada EB, cuando se desarrolla a partir de maniobras diagnósticas o de tratamiento en el aparato cardiovascular o en otros órganos y sistemas.

Las Miocardiopatías presentan una variable incidencia de IM por compromiso directo de los músculospapilares o por la dilatación de la cavidad ventricular que modifica la alineación de dichos músculos, haciendo deficiente su función. Su origen puede ser congénito o adquirido, y se resumen en el cuadro N° 2.

CUADRO 2

INSUFICIENCIA MITRAL EN MIOCARDIOPATIAS

A) CONGENITAS

- CONGESTIVA
- RESTRICTIVA
- OBSTRUCTIVA SUBAORTICA
- OBSTRUCTIVA DE LA PUNTA
- ANOMALIA CORONARIA

B) ADQUIRIDAS

- MIOCARDITIS
- ISQUEMICA

A) Formas Congénitas: Las miocardiopatías congénitas (19, 20) pueden adoptar caracteres anatómicos y fisiopatológicos distintos: formas congestiva, restrictiva, obstructiva subaórtica (22) y obstructiva de la punta (21). Las anomalías coronarias denominadas mayores (generalmente origen de la arteria coronaria izquierda del tronco de

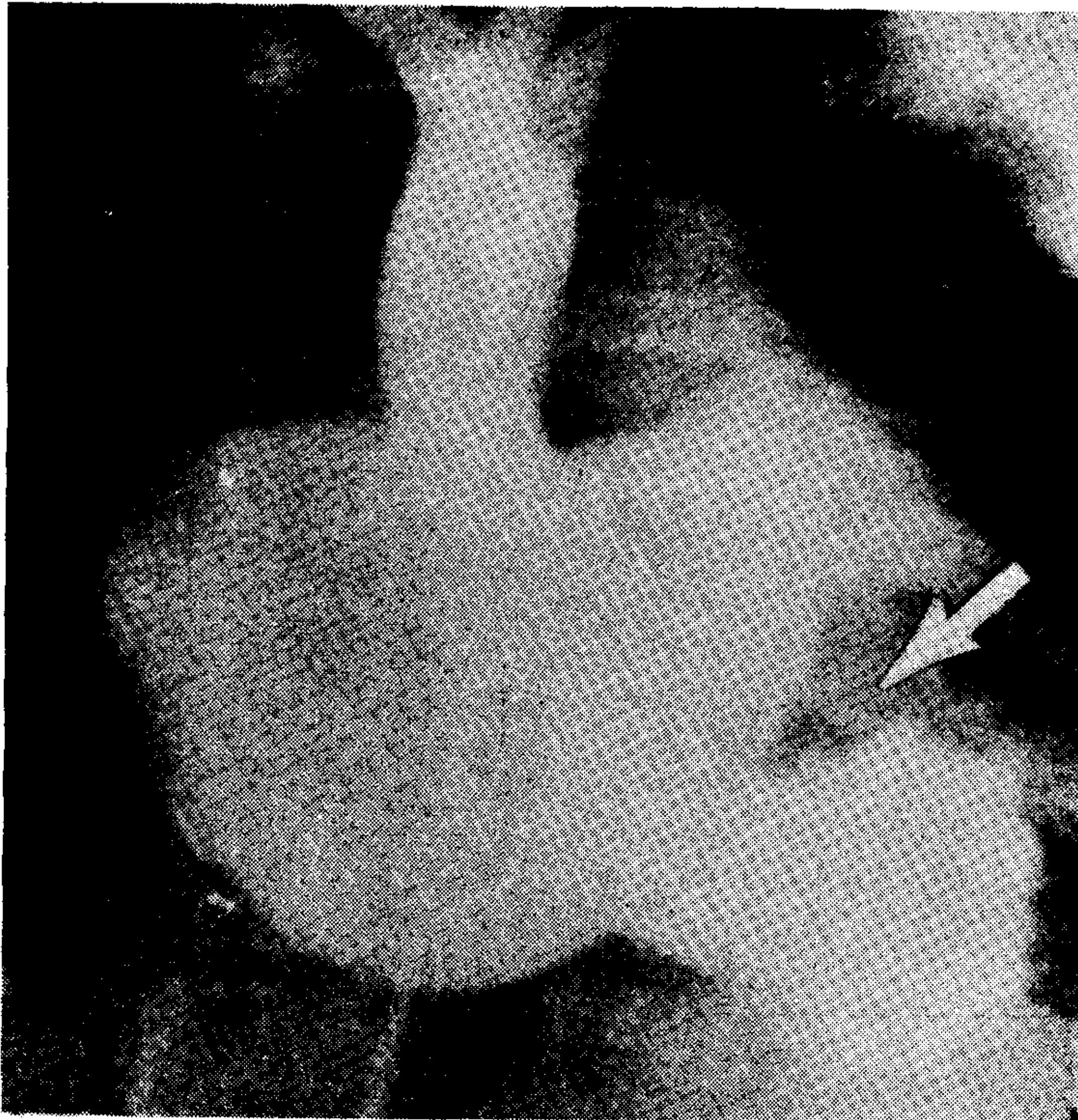


Figura N° 2: Miocardiopatía obstructiva de la punta. Ventriculografía izquierda. Posición frente. Se observa la obstrucción en la punta del ventrículo izquierdo y la insuficiencia mitral.

la arteria pulmonar) se asocian a infarto y fibroelastosis subendocárdica adoptando la forma congestiva y por ello se mencionan aquí. La incidencia global de IM en las miocardiopatías congénitas según la experiencia de los autores (60 pacientes) fue del 35 %; de los cuales: 56 % en la congestiva, 21 % en la restrictiva, 20 % en la obstructiva subaórtica y 16,5 % en la obstructiva de la punta. (Fig. N° 2).

B) Formas Adquiridas: El compromiso miocárdico en pacientes fallecidos por enfermedades infecciosas es muy frecuente, sin embargo, la miocarditis clínicamente significativa es una complicación rara de estas enfermedades. (23). Las excepciones más importantes son las causadas por la difteria y por el virus Coxsackie. Ha sido descrita como causa de muerte en: parotiditis viral, sarampión, viruela, varicela, gripe, etc. El curso habitual, es un compromiso miocárdico severo con agrandamiento, insuficiencia cardíaca e IM de grave pronóstico. Otras formas evolucionan crónicamente o hacia su curación total. Las formas isquémicas

son raras en la infancia, siendo las más comunes las anomalías coronarias mayores y muy raras las alteraciones de las arterias coronarias por esclerosis precoz (Progeria), calcificación, etc. (24, 25, 26).

La asociación de insuficiencia mitral con otras malformaciones cardíacas congénitas se enumeran de acuerdo a su incidencia en el Cuadro N° 3

CUADRO 3

INSUFICIENCIA MITRAL ASOCIADA

- 1 Ostium A V: parcial, transicional, completo, aurícula única.
- 2 Transposición Corregida de los Grandes Vasos con Inversión Ventricular.
- 3 Comunicación Interauricular tipo ostium secundum.
- 4 Estenosis Aórtica subvalvular fibrosa, valvular, supra valvular.
- 5 Coartación de Aorta.
- 6 Transposición Completa de los Grandes Vasos.
- 7 Síndrome del Paracaídas.

El ostium aurículoventricular en sus distintas formas (parcial, transicional, completo, aurícula única) es la causa congénita más frecuente de IM. La lesión típica es la hendidura de las valvas, que se asocian con retracciones de las mismas y de las cuerdas tendinosas cuya inserción está modificada por el defecto de los cojinetes endocárdicos. Sus posibilidades de reparación dependen del grado de deterioro de las estructuras, que en las formas completas es muy severa (27). En la transposición corregida de los grandes vasos con inversión ventricular y generalmente sin comunicación interventricular, ventrículo único o estenosis pulmonar, la válvula sistémica es en realidad la tricúspide (y no la mitral) y a ella nos referimos. Es frecuente la asociación de insuficiencia de esta válvula, que puede estar insertada normalmente o en la forma en que se hace en la enfermedad de Ebstein típica (a la derecha). El diagnóstico de la forma de inserción es muy importante, dado que las posibilidades de reparación quirúrgica son buenas en la primera y malas en la segunda (28). En la comunicación interauricular tipo ostium secundum se está prestando cada vez mayor atención a su asociación con prolapso de las valvas y/o IM, detectándose las con frecuencia creciente (alrededor del 10%). En la estenosis subaórtica fibrosa pueden existir adherencias anómalas con los componentes del aparato mitral que condicionen la regurgitación (29, 30). La coartación de aorta presenta ocasionalmente una IM de grado variable, vinculada a la sobrecarga ventricular izquierda, y que desaparece o mejora notablemente luego de la corrección quirúrgica del obstáculo aórtico. Sin embargo en algunos casos el daño mitral es severo y obliga a la plástica o aún al reemplazo valvular. En la estenosis valvular aórtica además de la dilatación ventricular izquierda y distorsión de los músculos papilares, se ha descrito en las formas severas una isquemia de la zona subendocárdica que condiciona la disfunción de los músculos papilares y la consecuente IM (32). En la transposición completa de los grandes vasos pueden existir modificaciones en el número, forma, inserción y alineación de los músculos papilares que producen regurgitación mitral, aunque su verdadera incidencia clínica y hemodinámica es escasa (33, 34). En el síndrome de paracaídas se han des-

cripto casos con IM aunque lo habitual es la estenosis. También se ha observado la asociación de estenosis supra valvular aórtica con patología mitral (31).

En ciertas enfermedades generales se observa la asociación frecuente de diversas cardiopatías, entre ellas las que producen regurgitación mitral (35, 36, 37, 38, 39, 40, 41). Se enumeran en el cuadro N° 4.

CUADRO 4

INSUFICIENCIA MITRAL EN ENFERMEDADES GENERALES

- Síndrome de Down
- Síndrome de Marfán
- Mucopolisacaridosis: Síndromes de Hurler, de Hunter, etc.
- Síndrome de Noonan
- Síndrome de Ehlers Danlos
- Colagenopatías: artritis reumatoide, poliarteritis, lupus eritematoso, etc.
- Enfermedad de Whipple
- Anemia Drepanocítica
- Pseudoxantoma Elástico
- Osteogénesis Imperfecta
- Homocistinuria
- Ataxia de Friedreich, etc.

II. ESTENOSIS MITRAL (EM)

La estenosis mitral (EM) es en la infancia menos frecuente que la insuficiencia, principalmente la forma congénita aislada (11, 12). De acuerdo a los esquemas ya mencionadas en la Valvulopatía Mitral se observará:

Dentro del grupo de la **Estenosis Mitral Aislada** están las causas congénitas y adquiridas y se resumen en el cuadro N° 5.

CUADRO 5

ESTENOSIS MITRAL AISLADA

- A) **CONGENITA**
 - ANILLO SUPRAVALVULAR
 - VALVULAR
 - VALVULA EN PARACAIDAS
- B) **ADQUIRIDA**
 - FIEBRE REUMATICA
 - POSTQUIRURGICA

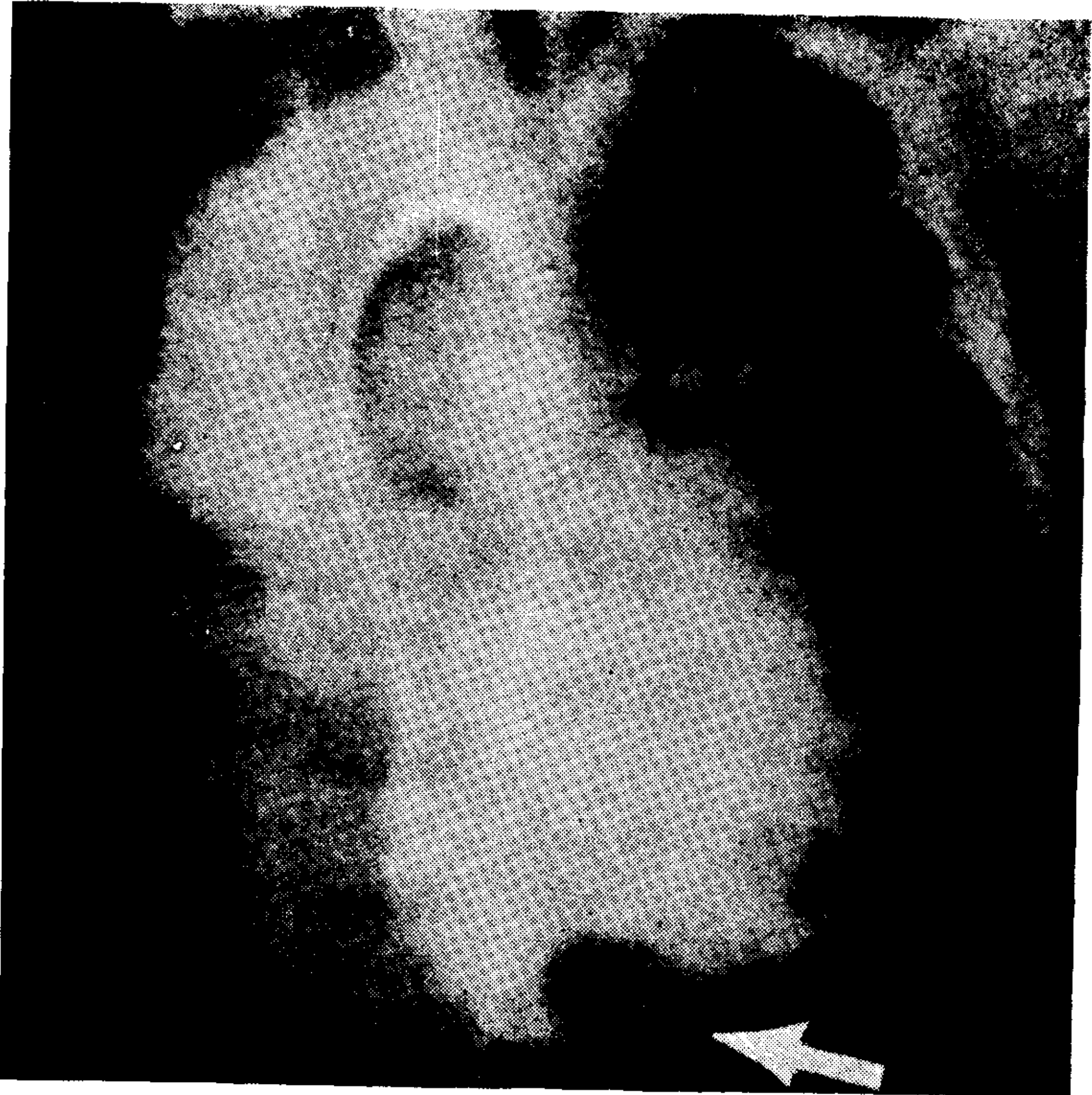


Figura N° 3: Síndrome del Paracaídas. Ventriculografía izquierda. Posición frente. Se observa el músculo papilar único, hipertrófico y en posición atípica.

A) Forma Congénita: El anillo supraválvular es un diafragma cuya circunferencia interna puede tener mayor o menor diámetro, hasta llegar a ser una membrana imperforada, ubicada adyacente a la válvula mitral en la aurícula que obstruye el tránsito aurículo-ventricular en distinto grado (32, 43, 44). La aurícula izquierda tiene en el foramen oval dilatado o en una Comunicación Interauricular la forma de canalizar la sangre que no alcanza a pasar al Ventrículo Izquierdo. Esta patología es poco frecuente y en general se asocia a Comunicación Interventricular y al Ductus Arterioso Permeable, siendo excepcionales las formas aisladas. La estenosis valvular aislada congénita es rara y muchas veces, cuando se diagnostica luego de la segunda infancia se la rotula de reumática (44, 45, 46). En el síndrome del paracaídas ("parachute") existe un solo músculo papilar en el ventrículo izquierdo, en el que se insertan las cuerdas tendinosas de ambas valvas mitrales. Las valvas y comisuras son normales pero las cuerdas tendinosas cortas y engrosadas limitan la motilidad de las primeras. El orificio original mitral es redu-

cido de tamaño por la convergencia de las cuerdas tendinosas a un único músculo papilar y el flujo se encamina a orificios secundarios entre las cuerdas, que son frecuentemente obstructivas por el engrosamiento y presión de éstas (47, 48). (Fig. N° 3).

F) Formas Adquiridas: La fiebre reumática en la infancia no es causal de EM en nuestro país y en la mayoría de los países más desarrollados. A diferencia de la insuficiencia, la estenosis se manifiesta más tardíamente, en relación a los fenómenos cicatrizales. Su existencia en el niño obedece probablemente a infecciones repetidas y muy precoces. Así es como no es infrecuente hallarla en Asia Menor, India y algunos países africanos (1, 2, 3, 4, 5, 6). La EM posquirúrgica en la infancia se observa por insuficiente corrección o por reestenosis y en el caso de las prótesis por fibrosis, coágulos y/o injerto bacteriano y por la utilización de válvulas inadecuadamente grandes para un ventrículo pequeño.

En las **miocardiopatías** se ha descrito la EM pero es muy poco frecuente y están

vinculadas a las formas restrictivas en general. Las valvas son normales pero los músculos papilares están severamente engrosados y ocupan una posición subvalvular obstruyendo el tracto de entrada del Ventrículo Izquierdo (9, 42).

La forma más frecuente de observación de EM congénita es aquella **asociada a otras patologías, también congénitas**. La importancia de la EM tendrá un aspecto práctico en lo que a su corrección o gravedad se refiere y es lo que ocurre cuando se asocia a la anomalía parcial del retorno venoso, Comunicación Interauricular, etc. En cambio la patología mitral juega un rol secundario en la hipoplasia del Ventrículo izquierdo, Ventrículo único donde la patología general es mucho más seria.

En el cuadro N° 6 se observa según su incidencia, las asociaciones más frecuentes con la EM congénita.

CUADRO 6

ESTENOSIS MITRAL ASOCIADA

1. Anomalía Parcial del Retorno Venoso Pulmonar.
2. Hipoplasia de Ventrículo Izquierdo.
3. Síndrome del Paracaídas.
4. Estenosis Aórtica:
 Subaórtico Diafragmático
 Valvular
5. Comunicación interventricular.
6. Coartación de Aorta.
7. Ductus.
8. Comunicación interauricular (Síndrome Lutembacher).
9. Ventrículo único:
 con T.C.G.V.
 sin T.C.G.V.
10. Fallot
11. Ambos vasos del V.D.

La anomalía parcial del retorno venoso pulmonar asociada a la EM puede ser de un lóbulo o de todo el pulmón y presentar el septum interauricular intacto (49). Algunos casos estudiados hemodinámicamente era previsible que la presión venocapilar pulmonar fuera normal en el pulmón cuyo retorno venoso anómalo se hacia a la aurícula derecha (con presiones normales), mientras que en el pulmón con retorno venoso normal la presión venocapilar estará aumentada de acuerdo a la EM. Esta menor resistencia

volcaba el mayor flujo de la arteria pulmonar hacia el pulmón con drenaje anómalo, aumentado el cortocircuito. En otros pacientes estudiados, las presiones venocapilares pulmonares eran altas y similares en ambos pulmones. La hipoplasia del ventrículo izquierdo es una malformación de gravísimo pronóstico donde se observa un ventrículo izquierdo pobremente desarrollado, acompañado de válvulas mitral y aórtica hipoplásicas, coartación de aorta o hipoplasia del cayado aórtico hasta interrupción del mismo (50). La aurícula izquierda está desarrollada en forma variable y el retorno venoso pulmonar se descarga a la aurícula derecha por una comunicación interauricular (Fig. N° 4). El ventrículo derecho y la arteria pulmonar con presiones sistémicas o suprasistémicas a veces, manejan la mayor parte del volumen cardíaco y la irrigación sistémica se logra por una comunicación interventricular y/o un ductus de variable tamaño, que funcionan de derecha a izquierda y de la cual depende la vida del paciente: El síndrome de paracaídas de la válvula mitral suele asociarse con estenosis supra-valvular mitral, estenosis subaórtica fibrosa, estenosis valvular aórtica, coartación de aorta, ductus, comunicación interventricular, comunicación interauricular y a veces con doble tracto de salida del ventrículo derecho. Se ha observado la asociación de la EM con la estenosis aórtica valvular o subvalvular fibrosa, coartación de aorta, ductus y comunicación interventricular. Con estas dos últimas se ha observado que la estenosis mitral es de tipo supra-valvular (43). El síndrome de Lutembacher se refiere a la asociación de Comunicación Interauricular y EM, siendo una causa auscultatoria de soplo continuo cuando la comunicación es muy pequeña (51). Algunos autores han descrito formas adquiridas por FR (52). El ventrículo único, ya sea con normoposición o con transposición de los grandes vasos puede tener una o dos válvulas aurículoventriculares. En este último caso la válvula mitral puede ser de pequeño tamaño y aún rudimentaria. Aunque con escasa frecuencia puede observarse EM en la tetralogía de Fallot y en el origen ambos vasos del ventrículo derecho. Su detección tiene una gran importancia práctica ya que son patologías corregibles.



Figura N° 4: Hipoplasia del ventrículo izquierdo. Angiografía en la aurícula izquierda. Posición oblicua anterior izquierda. El medio de contraste pasa a un ventrículo izquierdo y aorta hipoplásica y en mayor volumen pasa a la aurícula derecha por una comunicación interauricular.

Las **enfermedades generales** en las que se puede observar EM son poco numerosas y frecuentes y se enumeran en el cuadro N° 7.

CUADRO 7

ESTENOSIS MITRAL EN ENFERMEDADES GENERALES

1. SINDROME DE NOONAN
2. MUCOPOLISACARIDOSIS
3. SINDROME CARCINOIDE
4. EDEMA ANGIONEUROTICO

III. CONSIDERACIONES FINALES

El paciente con patología mitral deberá ser evaluado por medio del cateterismo cardíaco en un período mas o menos precoz, según sea la tolerancia de su cardiopatía. El registro de las presiones, en forma adecuada, en el ventrículo izquierdo y en la aurícula izquierda (o en el capilar pulmonar) es el mejor método para evaluar el grado de EM (Fig. N° 5). En cambio, en la insuficiencia y enfermedad mitral, no existe una relación tan cercana entre estos datos y el grado de

daño valvular (Fig. N° 6 y 7). En ocasiones debe recurrirse a pruebas accesorias (drogas, marcapasos, ejercicio, etc.) para evidenciar el real grado de compromiso valvular. La evaluación de la repercusión de la valvulopatía sobre la circulación pulmonar (resistencias pulmonares arteriales) y sobre las cavidades derechas es imprescindible. Al realizar estos estudios debe ponerse especial énfasis en descartar la patología asociada, (cortocircuitos, estenosis, etc.) que en general, deberían ser sospechados por la clínica.

La cardiografía debe utilizarse en todos los casos. La ventriculografía izquierda en los pacientes con insuficiencia (Fig. N° 8) o enfermedad y el aurículograma izquierdo en aquellos con estenosis pura o predominante. Este método permite realizar el diagnóstico preciso en la mayoría de las malformaciones (hendidura, prolapso, paracaídas, supravalvular, etc.) y aporta datos acerca del estado anatómico valvular en otras (engrosamiento, motilidad, calcificación, etc.) Se logra evaluar el tamaño contractibilidad,

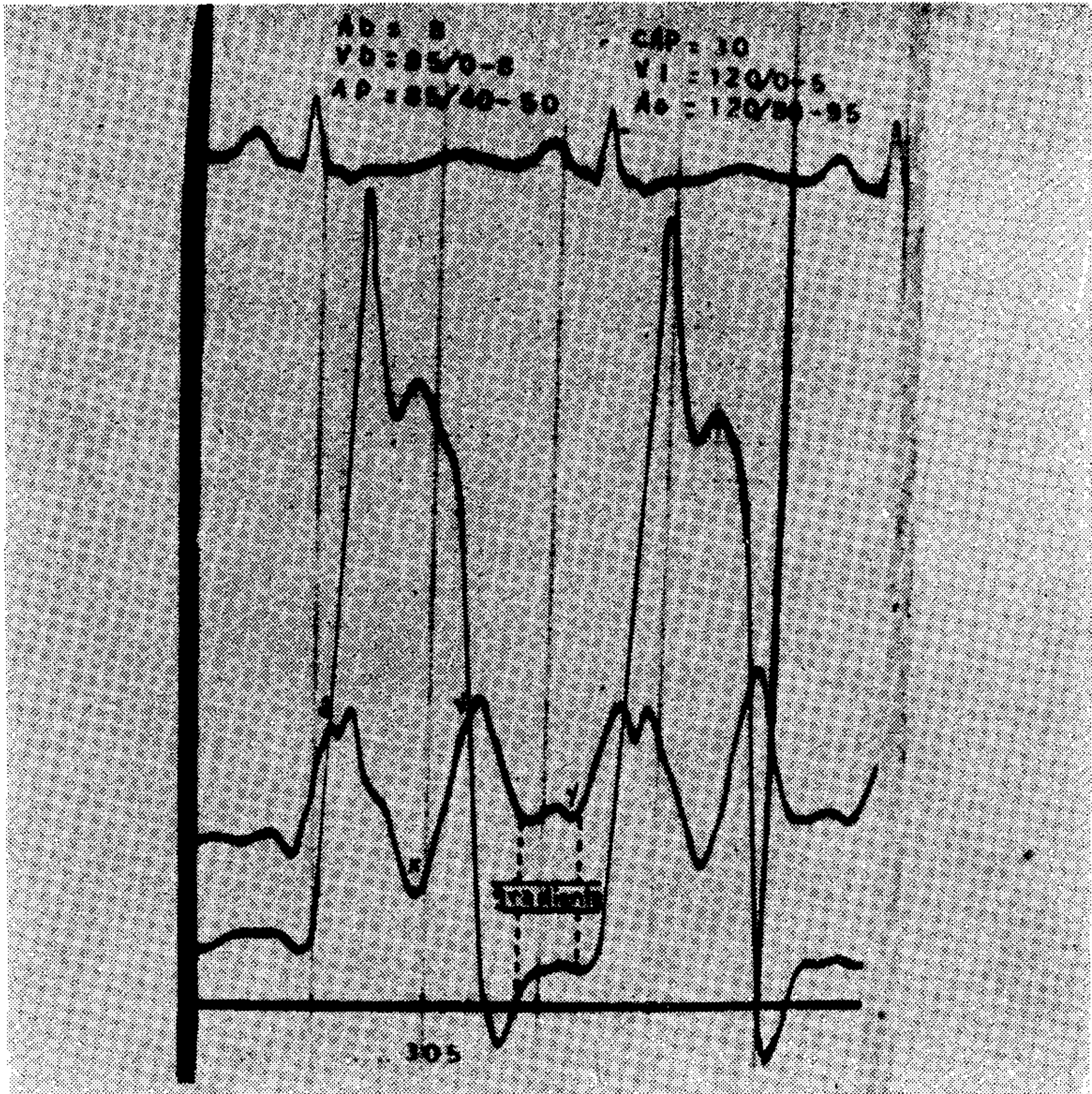


Figura Nº 5: Estenosis mitral severa. Registro simultáneo de presiones del capilar pulmonar y del ventrículo izquierdo. Se observa un gradiente severo durante la diástole ventricular, el descenso lento de X y la prominencia de la onda A.

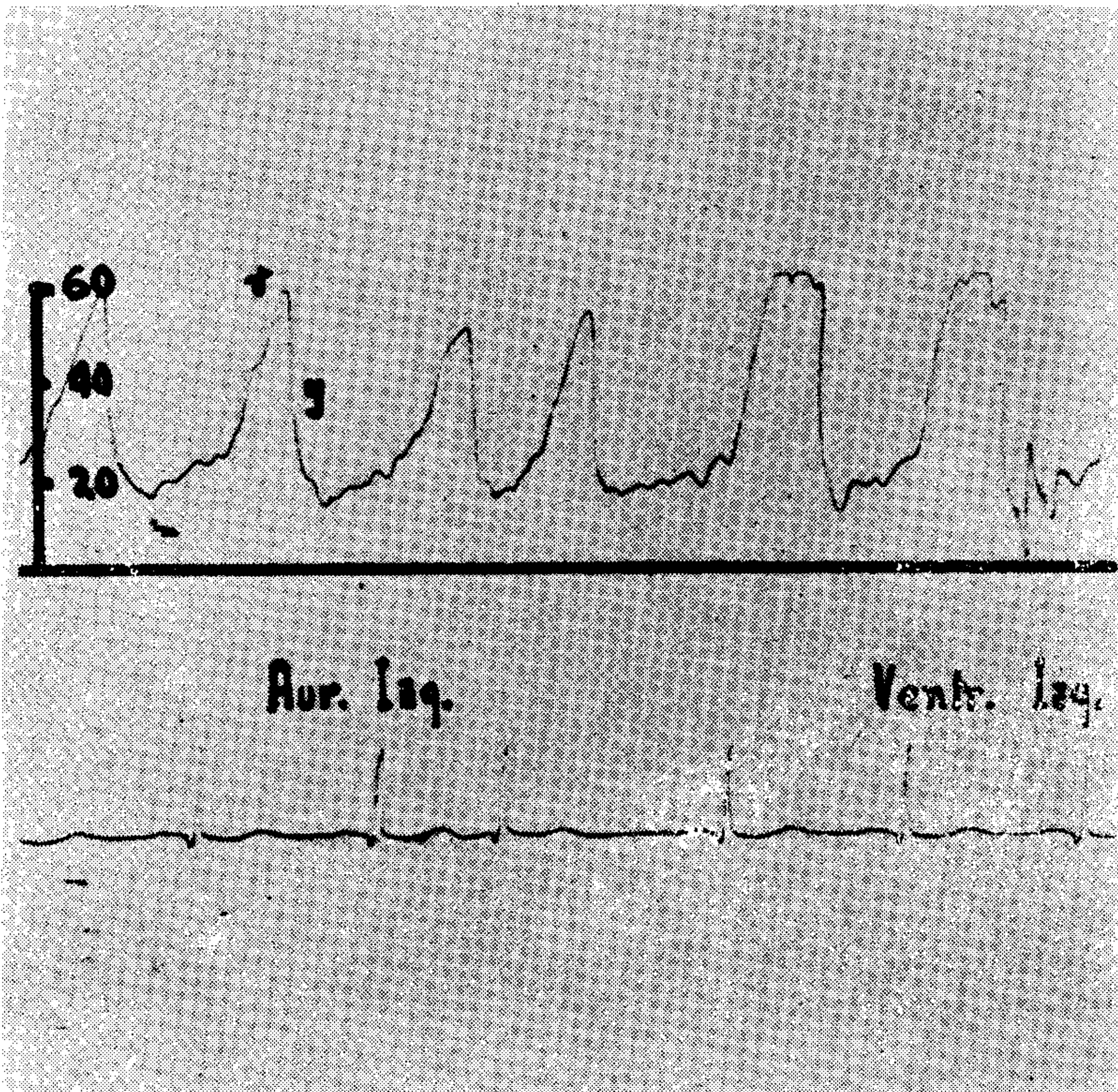


Figura Nº 6: Insuficiencia mitral moderada. Registro de presiones en el capilar pulmonar y pull back a la arteria pulmonar. Se observa la elevación de la onda V y la caída rápida de la pendiente Y (cambios iniciales). Además están elevadas la sondas X y A (cambios intermedios).

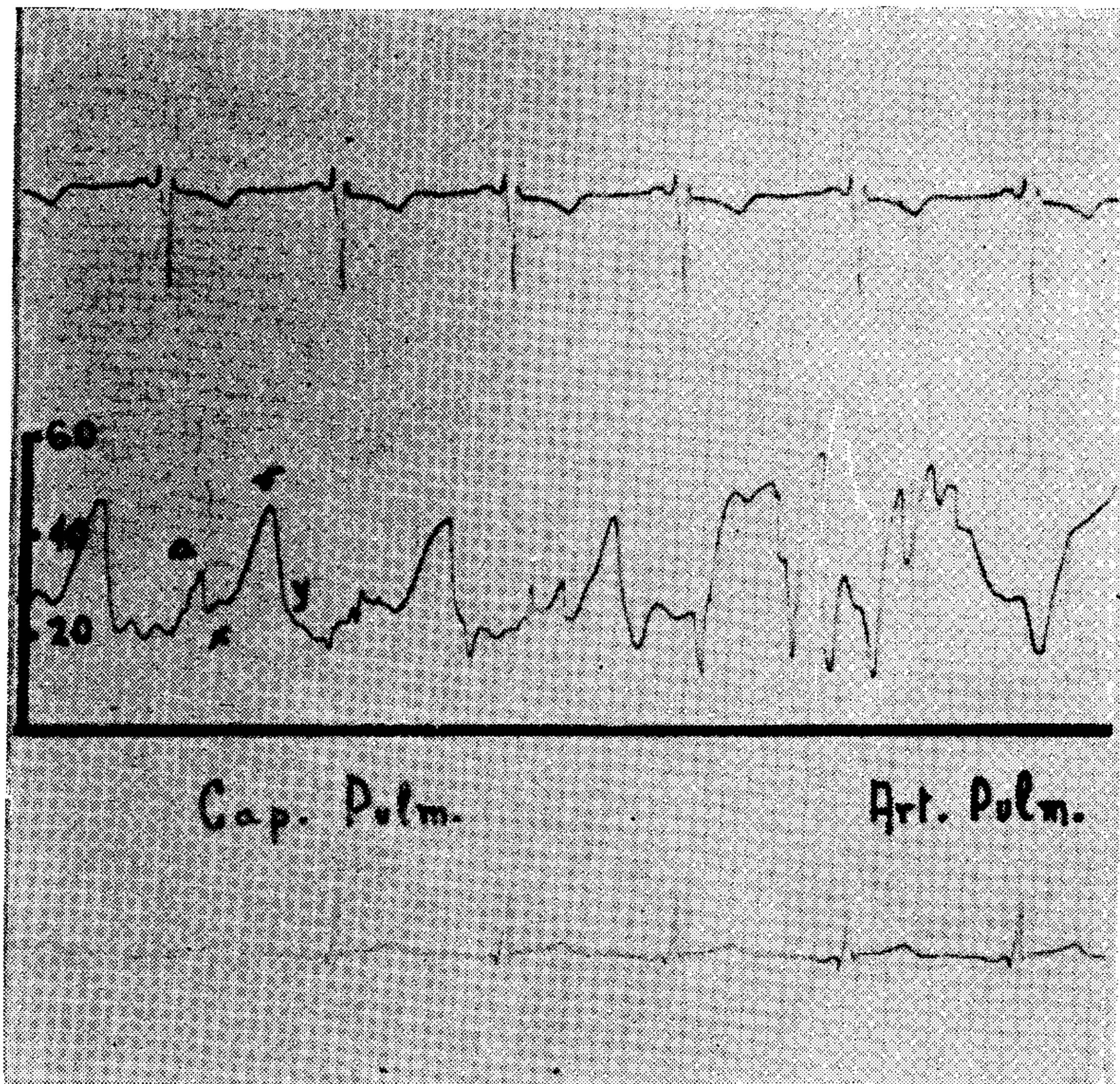


Figura Nº 7: Insuficiencia mitral severa. Registro de presiones en la aurícula izquierda y pull back al ventrículo izquierdo. Se observa la "ventriculización" del trazado auricular.

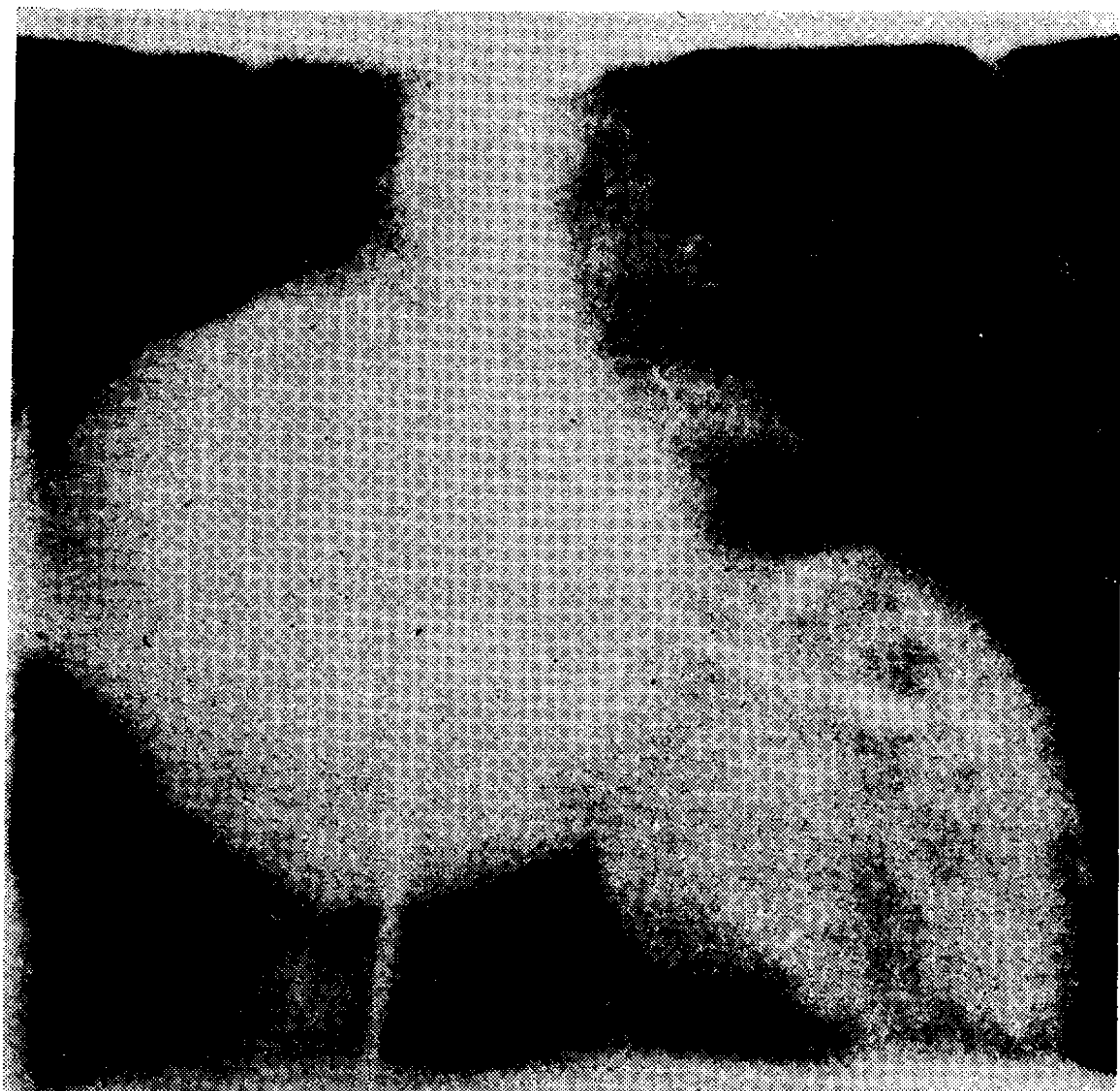


Figura Nº 8: Insuficiencia mitral severa. Ventriculografía izquierda. Posición oblicua anterior derecha. Se observa la regurgitación masiva del medio de contraste a la aurícula izquierda severamente dilatada.

evacuación y posibles trombos, en la aurícula izquierda. Permite el diagnóstico diferencial con otras entidades (mixoma de aurícula izquierda, etc.). La incorporación de técnicas de planimetría e isótopos radioactivos permiten la evaluación cada vez mas completa del grado de compromiso valvular y de la función ventricular izquierda. Así mismo, la Ecocardiografía juega un rol preponderante en el diagnóstico incruento de esta patología.

De acuerdo a la correlación clínica —hemodinámica— anatómica se decide la conducta terapéutica, sobre las que pueden esbozarse ciertas normas generales.

1. Los niños asintomáticos o con buena tolerancia y con parámetros hemodinámicos favorables, deben continuar con tratamiento médico.

2. Deben tratarse las cardiopatías asociadas (Co. Ao., Est. Ao., etc.) y otros factores (anemia, infección, etc.) que contribuyen a una peor tolerancia de la valvulopatía.

3. De decidirse el tratamiento quirúrgico sobre la válvula mitral se debe tratar de corregir la lesión por técnicas de plástica, en especial en los pacientes de menor edad, y a pesar que los resultados no sean del todo satisfactorios. Solo cuando fracasen las plásticas se deberá realizar el reemplazo valvular.

BIBLIOGRAFIA

1. Senyal, S. et al.: Initial attack of acute rheumatic fever in north India: A prospective study. Abstracts of VII World Congress of Cardiology. N° 355, 1974.
2. Defillo, M. et al.: Fiebre reumática en el Hospital Infantil de Santo Domingo. Abstracts of VII World Congress of Cardiology, N° 358, 1974.
3. Heoh Hoon Cheow et al.: Rheumatic fever in Singapore. Abstracts of VII World Congress of Cardiology, N° 359, 1974.
4. Gharib, R.: Acute Rheumatic Fever in Shiraz Iran: Its prevalence and characteristics in two socio-economic groups. *Am. J. Dis. Child*, 118: 504, 1959.
5. Abdin, Z. M. y Eissa, A.: Rheumatic fever and Rheumatic heart disease in children below the age of five years in the Tropics. *Am. Rheumatic Dis.*, 24: 389, 1965.
6. Al Bahrani, I. R., Thamer, M. A. et al.: Rheumatic heart disease in the young in Irak. *Brit. Heart J.*, 28: 824, 1966.
7. Walmsley, R. et al.: The outflow tract of the left ventricle. *Br. Heart J.*, 28: 435, 1966.
8. Lam, J. H. C. et al.: Morphology of the human mitral valve. I. Chordae tendines: A new classification. *Circulation*, 41: 449, 1970.
9. Ranganathan, M. B. B. S. et al.: Morphology of the human mitral valve. II. The valve leaflets. *Circulation*, 41: 459, 1970.
10. Silverman, M. E. y Hurst, J. W.: The mitral complex. *Amer. Heart J.*, 76: 399, 1968.
11. Vlad, P.: Mitral valves anomalies in children. *Circulation*, 43: 465, 1971.
12. Edwards, J. E.: Diseases of the mitral valve in infancy: an anatomic analysis of 55 cases. *Circulation*, 43: 565, 1971.
13. Kaplan, S.: Insuficiencia Mitral Congénita —en *Cardiología Pediátrica*, Hamish Watson, Cap. 25, 1970. Barcelona.
14. Barlow, J. B. y cols.: Late systolic murmurs and nonejection (mid-late) systolic clicks: An analysis of 90 patients. *Br. Heart J.*, 30: 203, 1968.
15. Jeresaty, R. M.: Prolapso de la válvula mitral. *Progresos en las Enfermedades Cardiovasculares*, 13: 677, 1973.
16. Pocock, W. A. y Barlow, J. B.: An association between the billowing posterior mitral leaflet syndrome and congenital heart disease, particularly atrial septal defect. *Am. Heart J.*, 81: 729, 1971.
17. Edwards, J. E.: Mitral insufficiency resulting from overshooting of leaflets. *Circulation*, 43: 696, 1971.
18. Pocock, W. A. y Barlow, J. B.: Etiology and electrocardiographic features of the billowing posterior mitral leaflet syndrome. *Am. J. Med.*, 51: 731, 1971.
19. Ainger, L. E.: Mitral and aortic valve incompetence in Endocardial Fibroelastoses. *Am. J. of Cardiology*, 28: 309, 1971.
20. Maler, J. H. et al.: Endocardial Fibroelastosis. A clinical and anatomic study of 47 patients with emphasis on its relationship to mitral insufficiency. *Circulation*, 30: 759, 1964.
21. Rodríguez Coronel, Alberto y colbs.: Estudio clínico, hemodinámico y angiocardiográfico de la miocardiopatía obstructiva de la punta del ventrículo izquierdo. *Rev. Arg. Card.*, 43: 355, 1975.
22. Frank, S. y Braunwald, E.: Idiopathic Hypertrophic Sub Aortic Stenosis: Clinical Analysis of 126 patients with emphasis in the natural history. *Circulation*, 37: 759, 1968.
23. Saphir, O.: Nonrheumatic inflammatory diseases of the heart. C. Myocarditis. In *Pathology of the heart*, pág. 779, ed. por S. E. Gould, Springfield, Ill.: C. C. Thomas.
24. Gorlin, R. et al.: A reappraisal of papillary muscle dysfunction, correlative clinical and angiographic study. *Amer. J. Med.*, 46: 862, 1969.
25. Ogden, J. A.: Congenital Anomalies of the Coronary Arteries *Amer. J. of Cardiology*, 25: 474, 1970.
26. Noren, G. R. et al.: Anomalous origin of the left coronary artery from the pulmonary trunk with special reference to the occurrence of mitral insufficiency. *Circulation*, 30: 171, 1964.
27. Rastelli, G. C. et al.: Anatomic observations on complete form of common atrioventricular canal

- with special reference to atrioventricular valves. Proc. Mayo Clin., 41: 296, 1966.
28. Jaffle, R. B.: Systemic atrioventricular valve regurgitation in Corrected Transposition of the Great Vessels. Amer. J. of Cardiology, 37: 395, 1956.
 29. Björk, V. C. et al.: Subaortic atenosis produced by an abnormally placed anterior mitral leaflet. J. Thorac Cardiovasc. Surg., 41: 659, 1961.
 30. Braunwald, E. et al.: Congenital aortic stenosis I. Clinical and hemodynamic findings in 100 patients. Circulation, 27: 426, 1963.
 31. Becker, A. E., Edwards, J. E. et al.: Mitral valvular abnormalities associated with supravalvular aortic stenosis. Amer. J. Cardiol., Dic. 1971.
 32. Moller, J. H. et al.: Infarction of papillary muscles and mitral insufficiency associated with congenital aortic stenosis. Circulation, 34: 67, 1966.
 33. Layman, T. E. y Edwards, J. E.: Anomalies of the cardiac valves associated with Complete Transposition of the great vessels. Amer. J. Cardiol., 19: 247, 1967.
 34. Rosenquist, G. C. et al.: Congenital mitral valve disease in Transposition of Great Arteries. Circulation, 51: 731, 1975.
 35. Rowe, R. D. y Uchida, I. A.: Cardiac malformation in mongolism. Amer. J. Med., 31: 726, 1961.
 36. Rashib, G., Edwards, J. E. et al.: Marfan's syndrome with mitral insufficiency. Amer. J. Cardiol., 16: 127, 1965.
 37. Simpson, J. W. et al.: Marfan's syndrome and mitral valve disease: Acute surgical emergencies. Amer. Heart J., 77: 96, 1969.
 38. Schiecken, R. M. et al.: Cardiac manifestations of the mucopolysaccharidoses. Circulation, 52: 700, 1975.
 39. Madison, W. M. et al.: Ehlers-Danlos syndrome with cardiac involvement. Amer. J. Cardiol., 11: 669, 1963.
 40. Walker, C. H. M.: Manifestaciones cardiovasculares de los trastornos del "Colageno" en Cardiología Pediátrica (Hamish Watson), Cap. 58, pág. 911, 1970.
 41. Bayer, S. M. et al.: Cardiac aspects of Friedreich's ataxia. Circulation, 25: 493, 1962.
 42. Manubens, R.; Krovetz, L. J. y Adams, P., Jr.: Supravalvular stenosing ring of the left atrium. Amer. Heart J., 60: 286, 1960.
 43. Rao, S. et al.: Supravalvular stenosing ring of left atrium, ventricular septal defect and patent ductus arteriosus. Amer. Heart J., 77: 538, 1969.
 44. Kaplans - Estenosis Mitral Congénita - en Cardiología Pediátrica (Hamish Watson), Cap. 24: 389, 1970.
 45. Castañeda, A. R. et al.: Congenital Mitral stenosis resulting from anomalous arcade and obstructing papillary muscles. Amer. J. Cardiol., 24: 237, 1969.
 46. Esuji, H. K. et al.: Congenital Mitral Stenosis. J. Thorac Cardiovasc. Surg., 53: 850, 1967.
 47. Shone, J. D. et al.: The developmental complex of "parachute mitral valve", supravalvular ring of the left atrium, subaortic stenosis, and coarctation of aorta. Amer. J. Cardiol., 11: 714, 1963.
 48. Torres, C. A.; Rodríguez Coronel, A. y Berri, G. G.: Válvula mitral en paracaídas. A propósito de cuatro observaciones. Rev. Arg. Cardiol., 42: 23, 1974.
 49. Rajinder Singh et al.: Mitral stenosis associated with partial anomalous pulmonary venous return (with intact atrial septum). Amer. J. of Cardiology, 28: 226, 1971.
 50. Noonan, J. A. y Nadas, A. S.: The hypoplastic left heart syndrome: an analysis of 101 cases. Pediat. Clin. N. Amer., 5: 1029, 1958.
 51. Kaplan, S.: Síndrome de Lutembacher en Cardiología Pediátrica (Hamish Watson), Cap. 27: 446, 1979.
 52. Espino Vela, J.: Rheumatic heart disease associated with atrial septal defect: clinical and pathological study of 12 cases of Lutembacher's syndrome. Amer. Heart J., 57: 185, 1959.