

Caso Clínico

Reparación valvular mitral en la cardiopatía reumática infantil. Una realidad paralela



Tomasa Centella Hernández*, Luz Polo López, Juvenal Rey Lois, Raul Sánchez Pérez, Bunty Ramchandani Ramchandani, Alvaro González-Rocafort, María Jesús Lamas Hernández y Ángel Aroca Peinado

Cirugía Cardíaca Infantil y de las Cardiopatías Congénitas del Adulto, Alianza de Hospitales La Paz-Ramón y Cajal, Madrid, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 20 de octubre de 2021

Aceptado el 5 de noviembre de 2021

On-line el 24 de diciembre de 2021

Palabras clave:

Valvulopatía mitral reumática

Reparación mitral

Insuficiencia mitral

Estenosis mitral

Cirugía mitral pediátrica

Keywords:

Rheumatic heart disease

Mitral repair

Mitral regurgitation

Mitral stenosis

Pediatric cardiac surgery

RESUMEN

La enfermedad valvular reumática continúa siendo la causa más frecuente de afección valvular en los países en desarrollo. A pesar de las dificultades técnicas en este tipo de enfermedad en niños, la reparación valvular presenta mejores resultados a medio y largo plazo frente a la sustitución valvular en niños y adultos jóvenes.

Presentamos 2 casos clínicos que ilustran la discusión acerca de las diferentes técnicas utilizadas en la reparación valvular mitral en este grupo de edades.

© 2021 Sociedad Española de Cirugía Cardiovascular y Endovascular. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Mitral valve repair in paediatric rheumatic heart disease. A parallel reality

ABSTRACT

Rheumatic valve disease remains the most common cause of valve disease in developing countries. Despite the technical difficulties in this pathology in children, valve repair has shown better medium and long-term outcomes than valve replacement in children and young adults.

We present two clinical cases that illustrate the discussion of the different techniques used in mitral valve repair in this age group.

© 2021 Sociedad Española de Cirugía Cardiovascular y Endovascular. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Introducción

Según informes de la Organización Mundial de la Salud, y asumiendo que no se dispone de datos completos, se estima que la cardiopatía reumática afecta al menos a 33 millones de personas y es la causa de más de 300.000 muertes al año, especialmente en grupos vulnerables, entre los que se incluyen niños y adolescentes, sobre todo en países en desarrollo¹. El tratamiento quirúrgico en estos pacientes constituye un auténtico reto que responde, por una parte, a las dificultades técnicas propias de esta enfermedad, ya que en muchos casos se encuentra muy evolucionada, y por otra a la realidad que viven los niños en lugares donde las condiciones sanitarias no permiten el acceso a un diagnóstico precoz, a un tratamiento quirúrgico adecuado y a un control exhaustivo de las complicaciones inherentes a los sustitutos protésicos. Este problema afecta sobre todo en estos países al momento del diagnóstico, observándose en edades muy tempranas, lo que diferencia tanto en

su evolución como en sus formas de presentación a los pacientes que habitualmente se diagnostican en países desarrollados.

La mayoría de los autores, al plantear las opciones quirúrgicas frente a una enfermedad mitral de origen reumático en la edad pediátrica, se inclinan a recomendar la reparación valvular, a pesar de la mayor dificultad de estas técnicas, asumiendo el mayor riesgo de reintervención, ya que mejoran la supervivencia y reducen la mortalidad. La utilización de prótesis en esta población se reserva para aquellos pacientes en los que ha fracasado la reparación, bien por la progresión de la enfermedad reumática, bien por dificultades propias de la técnica, debido a la elevada tasa de complicaciones secundarias a la sustitución valvular en esta población que condiciona una elevada morbimortalidad a medio y largo plazo².

En este manuscrito recogemos los casos clínicos de 2 niñas etíopes a quienes se realizó una reparación valvular mitral con anuloplastia tricuspídea asociada y muy diferente evolución, que servirán de base para comentar esta afección.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: centellato@gmail.com (T. Centella Hernández).



Figura 1. Caso clínico 1. Extrema caquexia en una niña de 8 años. Abdomen globuloso con hepatomegalia y ascitis.

Caso clínico 1

Presentamos el caso de una niña de 9 años (peso 18 kg y talla 120 cm) en grado funcional III y diagnosticada de cardiopatía reumática con insuficiencia mitral severa (fig. 1). En tratamiento con digitálicos y diuréticos. Al ingreso tenía desnutrición severa, soplo pansistólico polifocal III-IV/VI, taquipnea leve y abdomen globuloso con hepatomegalia de 6 cm. Ausencia de edemas en las extremidades.

En el electrocardiograma destacaba crecimiento auricular izquierdo, bloqueo de rama derecha, hipertrofia ventricular derecha y crecimiento ventricular izquierdo con alteraciones severas de la repolarización.

La radiografía de tórax mostraba una importante cardiomegalia a expensas de crecimiento auricular y ventricular izquierdos, prominencia del segundo arco izquierdo y redistribución severa con datos indirectos de hipertensión pulmonar (fig. 2).

En el ecocardiograma se constató una IM severa con prolapso de la valva anterior mitral en la zona de A2, más fusión de ambas comisuras. Dilatación severa de la aurícula izquierda. Anillo mitral de 37 mm. Insuficiencia tricúspide (IT) grado III y anillo tricuspídeo de 30 mm que permitía estimar una presión sistólica en el ventrículo derecho (VD) de 90 mm Hg. Tronco pulmonar dilatado con insuficiencia pulmonar leve-moderada. VI muy dilatado (DD 57 mm, DS 37) con fracción de acortamiento del 37% y fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) del 66% (fig. 3).

Se indicó cirugía de reparación valvular, mediante comisurotomía bilateral, y colocación de un anillo rígido n.º 30 y anuloplastia con anillo en posición tricuspídea n.º 32 (tº CEC 120 min, tº de isquemia 102 min).

El postoperatorio cursó sin complicaciones, siendo dada de alta a los 10 días con tratamiento anticoagulante durante 3 meses, pasando luego a antiagregación a la vuelta a su país de origen. Asimismo, se indicó tratamiento mensual con penicilina G benzatina para intentar evitar la progresión de la cardiopatía reumática.

El ecocardiograma control al alta mostró una IM grado I, con una buena apertura y un área de 2,25 cm², IT trivial, presión en VD de 44 mm Hg y disfunción moderada de VI con FE del 41% por movimiento paradójico septal.

Durante 11 años se ha realizado seguimiento clínico y ecocardiográfico a esta niña, que se encuentra en clase funcional I, mostrando el último ecocardiograma realizado: IM grado II, IT leve que permitió estimar una presión en VD de 35 mm Hg y función biventricular

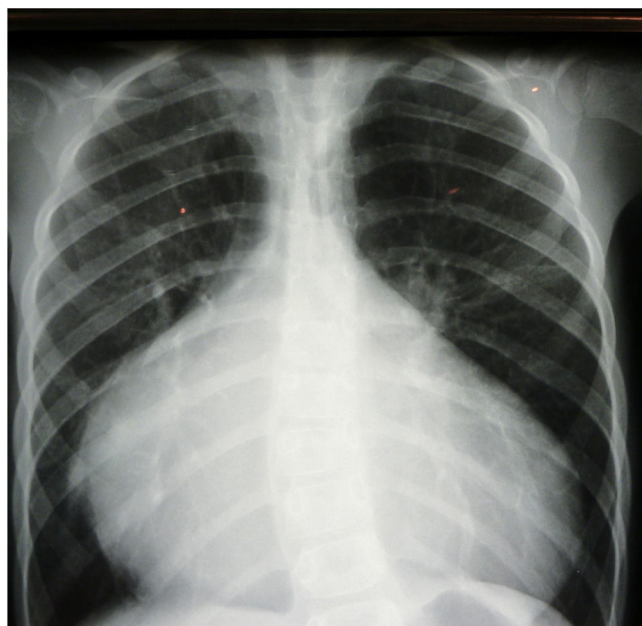


Figura 2. Caso clínico 1. Radiografía de tórax prequirúrgica. Cardiomegalia severa a expensas fundamentalmente de cavidades izquierdas. Datos de redistribución pulmonar.

conservada, disminuyendo también los volúmenes del VI. No ha presentado arritmias ni otras complicaciones en el seguimiento. Mantiene tratamiento mensual con penicilina G benzatina y tratamiento antiagregante.

Caso clínico 2

Se trata de una adolescente de 15 años con afectación reumática de la válvula mitral en clase funcional IV, en tratamiento con digital y diuréticos.

Al ingreso (31,800 kg y 145 cm) taquipnea (FR 38 rpm) y taquicardia (120 lpm), con ingurgitación yugular y frialdad en los miembros inferiores. A la auscultación presentaba un aumento del primer y segundo tono con soplo presistólico en el foco mitral y soplo sistólico II/IV en el foco tricuspídeo. Cuarto tono izquierdo. Estertores húmedos en ambos campos pulmonares. Hepatomegalia de 5 cm.

La radiografía de tórax presentaba una cardiomegalia a expensas de cavidades izquierdas, prominencia de tronco pulmonar y datos de redistribución pulmonar (fig. 4).

El electrocardiograma presentaba una alternancia entre ritmo sinusal a 90 lpm y FA rápida, datos de crecimiento auricular izquierdo, hipertrofia ventricular izquierda y alteraciones de la repolarización en derivaciones precordiales.

El ecocardiograma transtorácico mostró dilatación severa de la aurícula izquierda (área de 32 cm), con gran trombo en la pared posterior y lateral. Válvula mitral engrosada con focos de calcio en la parte libre de ambos velos, fusión de ambas comisuras, área mitral de 0,94 cm² y gradiente pico a su través de 40 mm Hg. El aparato subvalvular mitral presentaba engrosamiento severo del músculo posterolateral. Crecimiento de cavidades derechas con una IT severa que permitía calcular una presión en VD de 95 mm Hg para una TA de 90/62. Válvula aórtica sin alteraciones. Rectificación del septo interventricular con FEVI de 60% (fig. 5).

En la cirugía se realizó limpieza de la pared auricular extrayendo todo el material trombótico, ligadura de la orejuela izquierda, limpieza de ambos velos mitrales con decalcificación y comisurotomía bilateral, separación de ambos vientres del músculo posterola-

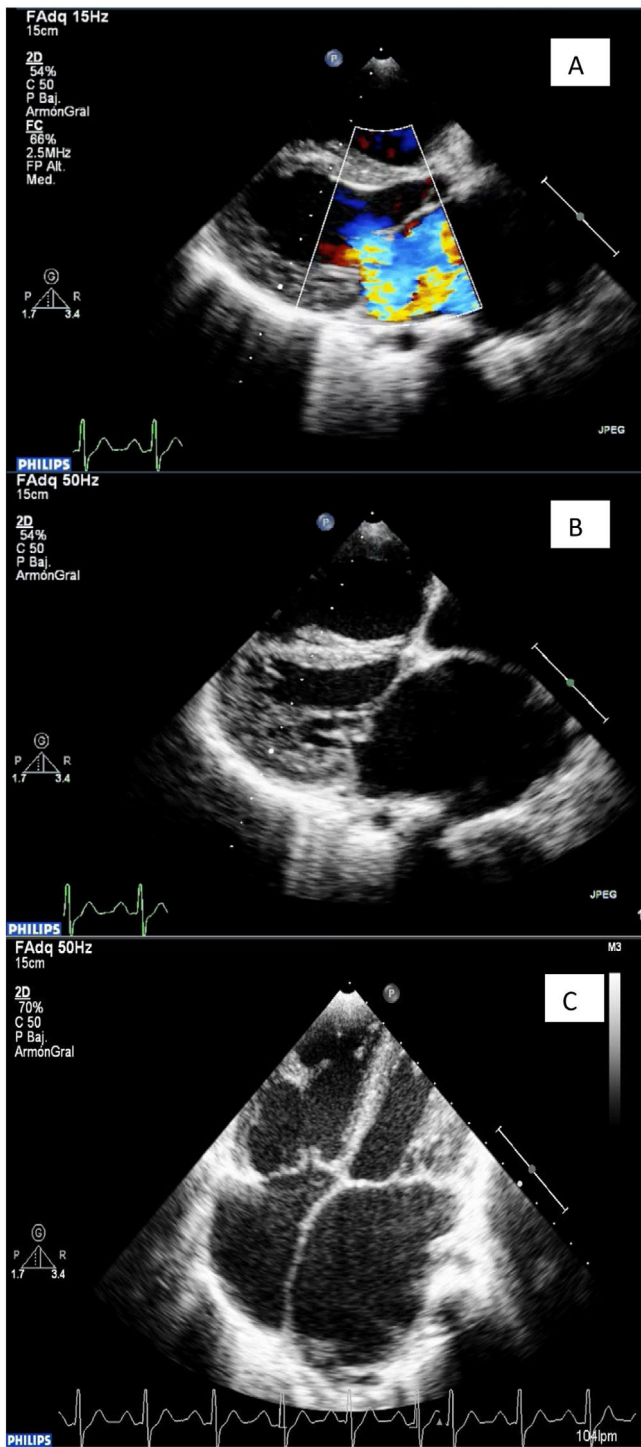


Figura 3. Caso clínico 1. A: Regurgitación mitral severa. B: Imagen de pseudoprolapso de velo anterior mitral. C: Dilatación severa de cavidades.

teral y anuloplastia mitral implantando anillo rígido número 30 (fig. 6). Se asoció anuloplastia tricuspídea con anillo rígido n.º 32. Se completó la cirugía con ablación de ambas aurículas mediante radiofrecuencia (tº de CEC 122 min y de isquemia 104 min).

La paciente evolucionó favorablemente en el periodo inicial, pudiendo ser extubada a las 4 horas de su ingreso en la UVI y retirados los inotrópicos a las 48 horas. El postoperatorio cursó con derrame pleural bilateral resistente a diuréticos que precisó ser evacuado, siendo dada de alta a los 10 días de la cirugía en buena situación clínica. Se indicó tratamiento con furosemida, IECA y ace-

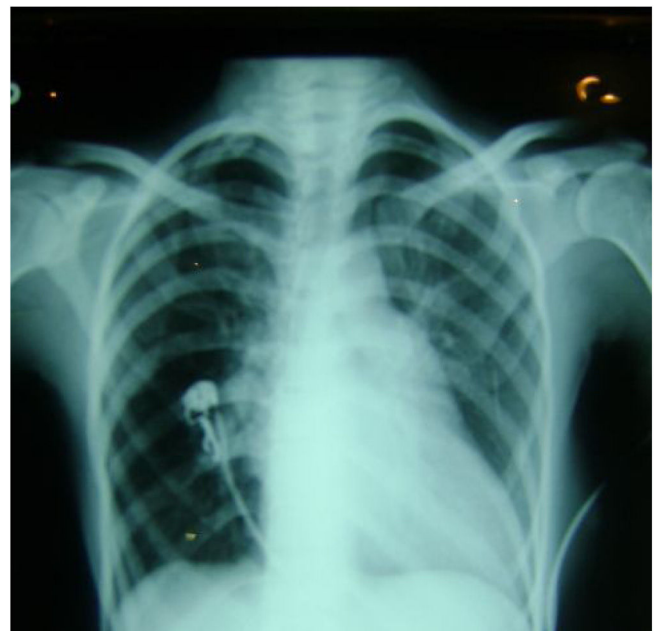


Figura 4. Caso clínico 2. RX de tórax. Cardiomegalia, prominencia de la arteria pulmonar. Datos de redistribución que indican hipertensión pulmonar severa.

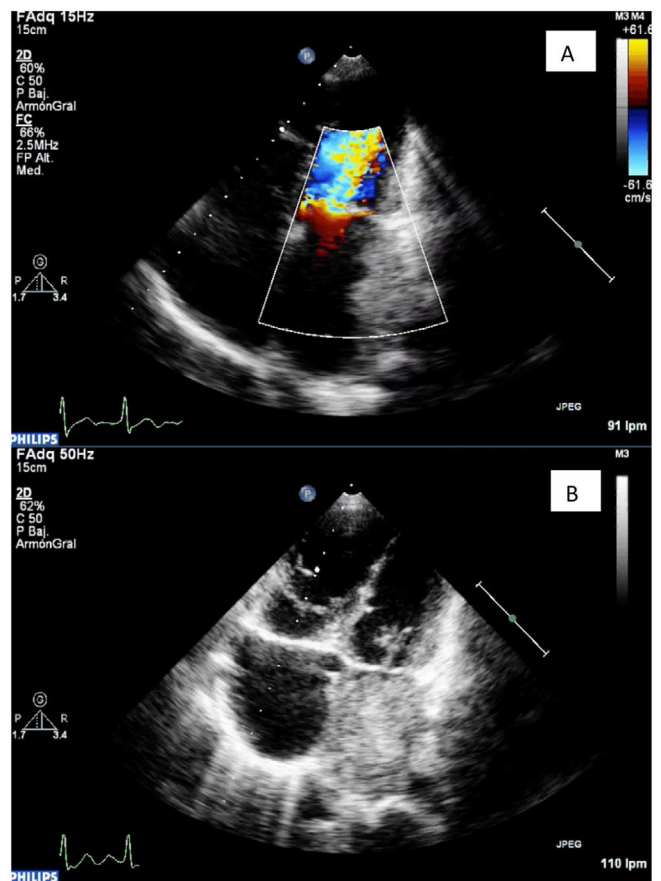


Figura 5. Caso clínico 2. Ecocardiografía prequirúrgica. A: Flujo acelerado a través de la válvula mitral. B: Gran trombo en la aurícula izquierda.

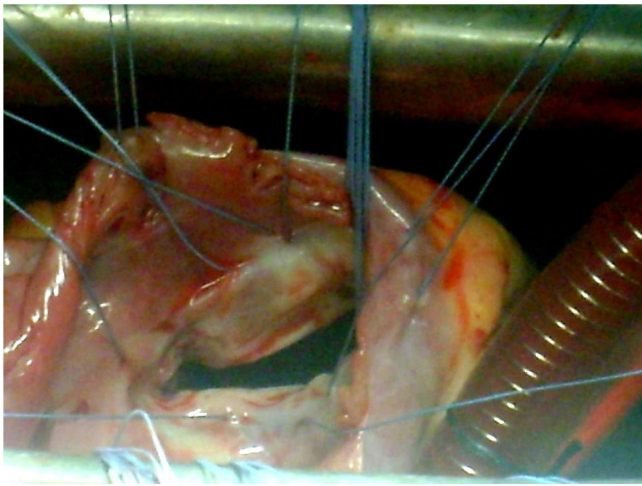


Figura 6. Imagen de la colocación del anillo mitral tras la limpieza, comisurotomía y afeitado de los velos mitrales.

nocumarol durante los 3 meses que permaneció en nuestro país, pasando posteriormente a tratamiento antiagregante.

El ecocardiograma de control mostró un gradiente transvalvular mitral pico residual de 8 mm Hg y una IT grado II. La presión en VD era de 50 mm Hg para una TA de 110/72.

Realizamos seguimiento en su país de origen, observando a partir del primer año de la cirugía un aumento progresivo de las presiones en VD hasta hacerse suprasistémicas en los 4 años siguientes, con una IT que siguió progresando hasta hacerse masiva, sin datos de empeoramiento de la reparación valvular mitral.

A pesar del tratamiento diurético intensivo, vasodilatadores pulmonares e IECA la función ventricular derecha fue deteriorándose, falleciendo en bajo gasto a los 4,5 años poscirugía.

Revisión y comentarios

La enfermedad valvular reumática constituye la causa más frecuente de enfermedad cardiovascular adquirida en niños en países en desarrollo. Esta afección causada por la infección de los estreptococos del grupo A, que comienza en las vías respiratorias, puede afectar al corazón, a las articulaciones y al sistema nervioso debido a una cascada de reacciones inmunológicas. Cuando se producen lesiones cardiacas la fiebre reumática puede afectar de forma aguda o subaguda a las estructuras valvulares, siendo la más afectada la válvula mitral.

La reparación mitral en la enfermedad de origen reumático es técnicamente más difícil y compleja que en otro tipo de enfermedades. Sin embargo, es la técnica de elección en niños y adolescentes, y sobre todo en países en desarrollo donde la sustitución valvular presenta mayor tasa de mortalidad y complicaciones.

Estudios a largo plazo revelan una evolución incierta no solo por su complejidad, sino también y fundamentalmente por la diferente evolución en el seguimiento, ya que la enfermedad sigue progresando y los resultados a medio/largo plazo son variables. Esto se acentúa en el caso de la edad infantil, donde las opciones técnicas pueden verse limitadas por el tamaño del anillo mitral o la durabilidad en el caso de implantación de neocuerdas.

Las características de las lesiones mitrales reumáticas favorecen la reparación. En general la IM pura es la lesión más común a edades tempranas, engrosándose progresivamente los velos hasta observarse más frecuentemente casos de estenosis mitrales complejas a partir de la mitad de la segunda década. Asimismo, parece claro que la reparación valvular se asocia a una mejoría de la función ventricular, ya que en su ejecución se preservan tanto el tejido valvular

propriadamente dicho como el componente subvalvular, presentando cifras de complicaciones y mortalidad inferiores a la cirugía de sustitución^{3,4}, tanto a corto como a largo plazo. En esta línea Kalangos et al. publican una supervivencia global en población pediátrica tras la reparación valvular mitral del 97% a los 17 años, con una ausencia de eventos relacionados (incluyendo reoperación, muerte tardía y eventos tromboembólicos) del 76% que fue superior al reemplazo valvular⁵. Otros estudios más antiguos ya mostraban asimismo una supervivencia inferior 97,9% frente al 74,8% a los 2 años de la cirugía en población infantil de la reparación frente al reemplazo respectivamente.

Mecanismo de la enfermedad mitral reumática

Utilizando como base la clasificación funcional descrita por Carpentier en 1983⁶, distinguimos 3 tipos de mecanismos de lesión mitral en los pacientes afectados de carditis reumática: En el tipo I una pancarditis inflamatoria determina una dilatación progresiva del VI, por lo tanto del anillo mitral y una disminución de la FEVI. A menudo se asocia con progresiva fibrosis de los velos, lo que determina un mecanismo mixto entre el tipo I y el tipo III.

El siguiente tipo, caracterizado por el prolapso o pseudoprolapso del velo anterior mitral, en el caso de enfermedad reumática, se caracteriza por una elevación del velo anterior mitral sobre el plano anular (tipo IIa), causada por elongación o rotura de las cuerdas primarias y/o de los músculos papilares. En el caso de la variante IIb se observa un mecanismo mixto, y está causada por la falta de coaptación debido a la movilidad restringida del velo posterior mitral y el movimiento ligeramente por encima del plano anular en sístole del velo anterior mitral.

Por último, el tipo III se corresponde con una doble lesión mitral causada por la movilidad restringida de ambos velos durante la sístole. Si esta restricción afecta el movimiento durante la diástole la estenosis mitral es la lesión predominante. En este tipo suele asociarse una fusión comisural, retracción de las cuerdas comisurales o la fusión de ambos músculos papilares.

Opciones quirúrgicas en la reparación valvular mitral en el niño y adolescente

De forma similar al adulto, los objetivos fundamentales de la reparación valvular mitral van dirigidos a preservar o restaurar el movimiento normal de los velos mitrales, conseguir una superficie suficiente de coaptación entre ambos y remodelar y estabilizar el anillo mitral⁷. Para ello utilizaremos un conjunto de técnicas en muchos casos similares a las empleadas en la edad adulta, aunque con ciertos matices.

La realización de una anuloplastia mitral en la edad pediátrica dependerá del tamaño del anillo y la edad del paciente. En anillos inferiores a 24 mm la posibilidad de presentar estenosis residuales, sobre todo durante el crecimiento, es alta. En estos casos diferentes autores han propuesto el empleo de anillos alternativos realizados con tiras de pericardio o anillos biodegradables⁵.

A pesar de lo que pudiera pensarse, en la edad pediátrica el empleo de cuerdas artificiales de politetrafluoroetileno en la reparación de prolapso del velo anterior mitral ha mostrado una mayor durabilidad frente a las técnicas de acortamiento o transferencia. Esto se debe entre otras causas a la progresión del proceso reumático, que no frena el proceso de elongación o rotura de las cuerdas primarias⁸.

Otras técnicas empleadas frecuentemente en los casos de pseudoprolapso anterior y velo posterior restrictivo incluyen el afeitado del velo posterior, la resección de las cuerdas secundarias y la división del músculo papilar. Si las comisuras están fusionadas se realiza una comisurotomía bilateral limitada hasta 1 o 2 mm del anillo nativo, y respetando las cuerdas primarias a ambos lados de

las incisiones. En ocasiones es necesario el aumento de la valva posterior con parche de pericardio.

Evolución de la reparación mitral reumática en el niño y adolescente

El riesgo de fracaso de una reparación mitral en la edad pediátrica depende de varios factores, entre los que destacan el diagnóstico erróneo en el momento de analizar todos los componentes de la lesión, el empleo de técnicas inadecuadas, la presencia de doble lesión o la extrema complejidad de la enfermedad por estar muy evolucionada. De forma similar a la edad adulta la anuloplastia asociada a cualquier otra técnica es un factor independiente en el éxito de la durabilidad de la reparación⁹. Otro factor predictivo independiente es la presencia de actividad reumática en el momento de la cirugía, que determina un progresivo proceso inflamatorio del aparato subvalvular, lo que deriva en rotura de los músculos papilares, dehiscencias progresivas de la anuloplastia o fibrosis y retracciones nuevas en los velos reparados, lo que derivará en un fracaso de la reparación entre 6 meses y 5 años tras la cirugía⁷.

Los diferentes estudios que analizan la supervivencia a largo plazo de los pacientes tras reparación valvular mitral en pacientes reumáticos publican unas cifras que oscilan entre el 78% y el 90% a los 15 años. Sin embargo, una de las limitaciones de la cirugía en estos grupos de pacientes estriba en la dificultad de tener un seguimiento completo en países donde el acceso a la sanidad puede resultar complejo.

En los casos que presentamos en este trabajo pudimos realizar este seguimiento a pesar de las dificultades del país. La evolución en ambos casos fue completamente distinta, entre otras causas por el diferente momento de la enfermedad de ambas niñas y por el diagnóstico dispar. Muchos estudios se han dirigido a establecer la influencia de la hipertensión pulmonar severa en la evolución de los pacientes sometidos a cirugía de reparación o reemplazo valvular. Si bien es este un factor que influye en los resultados a corto plazo, resulta difícil establecer en qué casos la presencia de hipertensión pulmonar severa va a ser un factor determinante en la mortalidad de estos pacientes. La mayoría de los trabajos han demostrado una disminución de la presión arterial pulmonar tras la cirugía mitral en casos de estenosis mitral. Sin embargo, en casos de enfermedad reumática, y a pesar de la normalización posquirúrgica de las presiones en la aurícula izquierda, la hipertensión pulmonar puede persistir. Esta irreversibilidad podría ser consecuencia de la remodelación vascular pulmonar, la sobrecarga crónica de presión del VD y como consecuencia el progresivo fracaso derecho. Otros factores que influyen en esta insuficiencia cardiaca derecha terminal, a pesar de la reparación mitral, son la edad, el sexo femenino, la etiología reumática, el tamaño de la aurícula derecha, la presencia de fibrilación auricular y la insuficiencia tricuspídea severa preoperatoria¹⁰.

Todos estos factores estaban presentes en nuestro segundo caso que, desafortunadamente, tuvo una evolución desfavorable.

Conclusiones

Resulta complejo adquirir experiencia en este tipo de enfermedad para los cirujanos cardiovasculares infantiles en nuestro medio. Por una parte, porque es una afección prácticamente inexistente en los países desarrollados, y por otra porque los mecanismos fisiopatológicos que se desarrollan en los cambios hemodinámicos en estos casos son claramente diferentes a los que vemos con mucha más frecuencia en las cardiopatías de etiología congénita. Sin embargo, para los cirujanos cardiovasculares infantiles resulta imprescindible conocer las técnicas de reparación valvular mitral, ya que continúa siendo una enfermedad muy prevalente en países en desarrollo, y estas técnicas constituyen en muchos casos la única alternativa viable para esta población, aun asumiendo la variabilidad en la duración de la reconstrucción valvular.

Consideraciones éticas

Los autores cuentan con el consentimiento informado de los padres de los pacientes para la publicación de este trabajo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Organización Mundial de la Salud. Fiebre reumática y cardiopatía reumática. 71.ª Asamblea Mundial de la Salud. Ginebra, 21–26 de May de 2018.
2. Brown JW, Fiore AC, Ruzmetov M, Eltayeb O, Rodefeld MD, Turrentine MW. Evolution of mitral valve replacement in children: A 40-year experience. *Ann Thorac Surg.* 2012;93:626–33.
3. Wang YC, Tsai FC, Chu JJ, Lin PJ. Midterm outcomes of rheumatic mitral repair versus replacement. *Int Heart J.* 2008;49:565–76.
4. Moss RR, Humphries KH, Gao M, Thompson CR, Abel JG, Fradet G, et al. Outcome of mitral valve repair or replacement: A comparison by propensity score analysis. *Circulation.* 2003;108 Suppl 1:I190–7.
5. Kalangos A. The rheumatic mitral valve and repair techniques in children. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu.* 2012;15:80–7.
6. Carpentier A. Cardiac valve surgery—the “French correction”. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1983;86:323–37.
7. Chatterjee S, Bansal N, Ghosh R, Sankhyan LK, Chatterjee S, Pandey S, et al. Mitral valve repair in children with rheumatic heart disease. *Indian J Thorac Cardiovasc Surg.* 2021;37:175–82.
8. Bortolotti U, Milano AD, Frater RW. Mitral valve repair with artificial chordae: a review of its history, technical details, long-term results, and pathology. *Ann Thorac Surg.* 2012;93:684–91.
9. Yakub MA, Dillon J, Krishna Moorthy PS, Pau KK, Nordin MN. Is rheumatic aetiology a predictor of poor outcome in the current era of mitral valve repair? Contemporary long-term results of mitral valve repair in rheumatic heart disease. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2013;44:673–81.
10. Kim DJ, Lee S, Joo HC, Lee H, Park B, Youn YN, et al. Effect of pulmonary hypertension on clinical outcomes in patients with rheumatic mitral stenosis. *Ann Thorac Surg.* 2020;109:496–503.