

# ABRAMOS LOS OJOS, PORQUE ESTAMOS LLEGANDO TARDE: PROLAPSO DE VÁLVULA MITRAL Y ARRITMIA VENTRICULAR. REPORTE DE UN CASO

## LET'S OPEN OUR EYES BECAUSE WE ARE LATE: MITRAL VALVE PROLAPSE AND VENTRICULAR ARRHYTHMIA. CASE REPORT

NATALIA L. ÁLVAREZ RAMOS<sup>1</sup>, FEDERICO GONZÁLEZ<sup>1</sup>

### RESUMEN

El prolapso de válvula mitral, caracterizado por la degeneración mixomatosa del tejido valvar, es una causa importante de insuficiencia mitral primaria. Según un metaanálisis realizado en septiembre 2018, la prevalencia de esta patología es relativamente baja, alrededor del 1,2% de la población general. Se considera comúnmente un hallazgo benigno, pero si bien el mecanismo no se encuentra del todo aclarado, se observó, en los últimos años, una asociación entre el prolapso de la válvula mitral y arritmia ventricular compleja, lo que podría aumentar el riesgo de muerte súbita cardíaca.

En este artículo se presenta una paciente de 78 años sin antecedentes médicos de relevancia, que ingresó a Unidad Coronaria con diagnóstico de edema agudo de pulmón hipertensivo, con hallazgo de arritmia ventricular durante su monitorización, y ecocardiograma bedside que reveló insuficiencia mitral severa secundaria a prolapso de la valva posterior mitral.

Este caso plantea interrogantes importantes sobre la relación entre el prolapso de la válvula mitral y las arritmias ventriculares. ¿Existe una asociación causal entre ambas condiciones, o simplemente compartieron un hilo temporal? ¿Debería considerarse la implantación temprana de un cardioversor/defibrilador como prevención primaria?

**Palabras clave:** prolapso de válvula mitral, arritmia ventricular, muerte súbita cardíaca.

### ABSTRACT

Mitral valve prolapse, characterized by myxomatous degeneration of the valve tissue, is an important cause of primary mitral regurgitation. (1) According to a meta-analysis carried out in September 2018, the prevalence of this pathology is relatively low, around 1.2% of the general population. (2) It is commonly considered a benign finding, but although the mechanism is not completely clarified, in recent years an association between mitral valve prolapse and complex ventricular arrhythmia has been observed, which could increase the risk of sudden cardiac death.

This article presents a 78-year-old female patient with no relevant medical history, who was admitted to the coronary care unit with a diagnosis of acute hypertensive pulmonary edema, having found ventricular arrhythmia during monitoring, and bedside echocardiogram that revealed severe mitral insufficiency secondary to prolapse of the posterior mitral leaflet.

This case raises important questions about the relationship between mitral valve prolapse and ventricular arrhythmias. Is there a causal association between both conditions, or did they simply share a temporal thread? Should early implantation of a cardioverter defibrillator be considered as primary prevention?

**Keywords:** mitral valve prolapse, ventricular arrhythmia, sudden cardiac death.

REVISTA CONAREC 2024;39(170):115-118 | [HTTPS://DOI.ORG/10.32407/RCON/2024170/0115-0118](https://doi.org/10.32407/RCON/2024170/0115-0118)

## INTRODUCCIÓN

Dentro del espectro de patologías englobadas bajo el término degeneración mixomatosa, se encuentran diversas condiciones que varían desde el síndrome de Barlow, caracterizado por el engrosamiento y redundancia de las valvas mitrales y debilidad de las cuerdas tendinosas, hasta la deficiencia fibroelástica que se manifiesta en valvas mitrales finas con eversion aislada de una sola valva. El prolapso de válvula mitral (PVM) se erige como una de las causas primordiales de insuficiencia mitral primaria, un trastorno en el que se evidencia un aumento en el desarrollo de la capa esponjosa de la válvula mitral por

transformación de células valvulares intersticiales en miofibroblastos, con mayor producción de glucosaminoglucanos<sup>1</sup>.

El *Framingham Heart Study*, publicado en 1948, reveló en una cohorte prospectiva de sujetos ambulatorios, una prevalencia del 1,3% en prolapso clásico y 1,1% en prolapso no clásico<sup>3</sup>. Un metaanálisis publicado en 2019 en la revista *Heart* sitúa la prevalencia de esta patología alrededor del 1,2% en la población general<sup>2</sup>. Posteriormente, en un estudio poblacional (CANDIA) la prevalencia del PVM en 4136 jóvenes (de 23 a 35 años) fue del 0,6% siendo el mayor predominio en mujeres de hábito longilíneo<sup>4</sup>.

El diagnóstico se basa en criterios ecocardiográficos, que incluyen el desplazamiento de las valvas mitrales igual o mayor a 2 mm durante la sístole, con un espesor mayor o igual a 5 mm durante la diástole para la variante clásica, mientras que la variante no clásica se define por un desplazamiento superior a 2 mm, pero con un espesor máximo inferior a 5 mm.

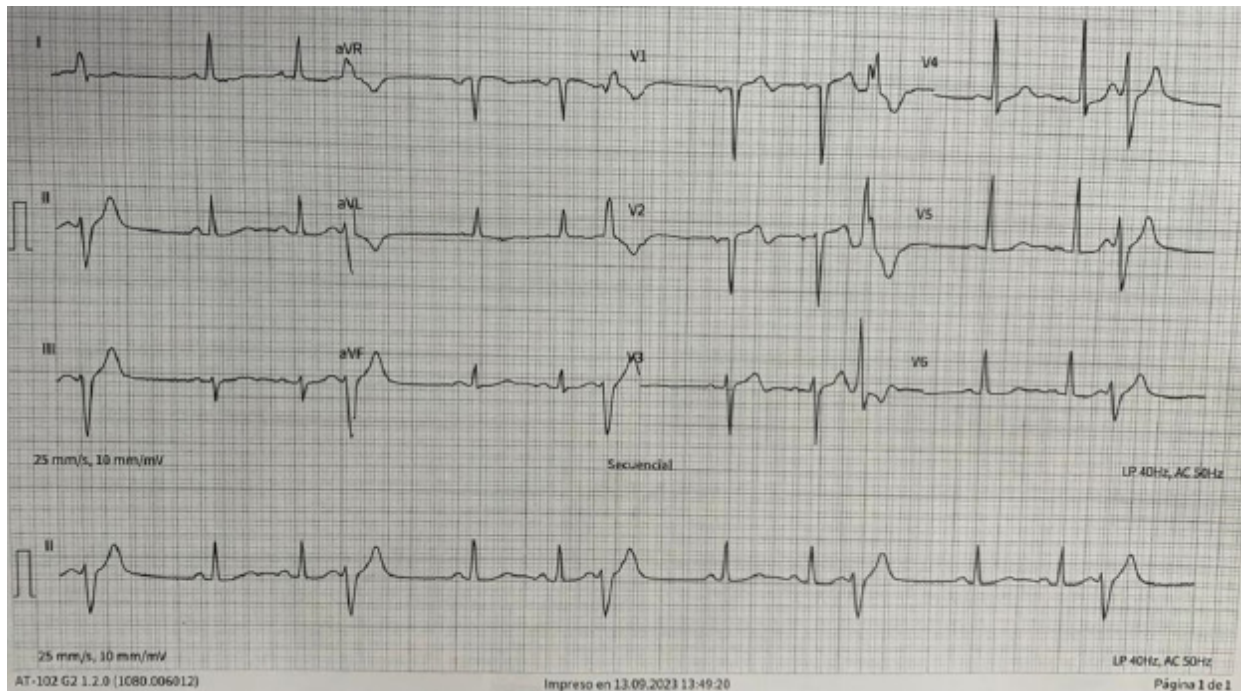
El PVM se puede clasificar en primario (esporádico o familiar, con herencia autosómica dominante y ligada al cromosoma X) o en secundario (asociado a enfermedades del tejido conectivo identificables o una cardiopatía congénita)<sup>5</sup>. Aunque muchos pacientes permanecen asintomáticos, otros pueden experimentar síntomas que van desde

1. Residente de Cardiología. Hospital Médico Policial Churrucá-Visca

✉ **Correspondencia:** Natalia Lilien Álvarez Ramos. Hospital Médico Policial Churrucá-Visca, Uspallata 3400, CABA, Argentina. Tel.: 1152594960. [lilienalvarez07@gmail.com](mailto:lilienalvarez07@gmail.com).

Los autores declaran no poseer conflictos de intereses.

Recibido: 15/07/2023 | Aceptado: 15/07/2023



**Figura 1.** Electrocardiograma de 12 derivaciones. Ritmo sinusal con extrasístoles ventriculares frecuentes de origen en músculos papilares.



**Figura 2.** Ecocardiograma transtorácico. (A) Vista dos cámaras apical, área auricular izquierda dilatada (área 28,2 cm<sup>2</sup>, índice de volumen auricular 60,7 ml/m<sup>2</sup>). (B) Insuficiencia mitral excéntrica, holosistólica debajo de la valva anterior mitral, jet con aceleración proximal que llega al techo de la aurícula izquierda con efecto Coandă pegado al septum interauricular. (C) Onda e y 1,5 m/s con patrón de relajación prolongado.

disnea e intolerancia al ejercicio hasta palpitaciones y trastornos de ansiedad. La evolución natural de esta afección es altamente heterogénea, pudiendo progresar a insuficiencia mitral severa con múltiples potenciales complicaciones, como endocarditis infecciosa, accidente cerebrovascular, insuficiencia cardíaca y arritmia ventricular.

Se estima que el riesgo de complicaciones graves es de aproximadamente 1% por año. No obstante, en grupos de alto riesgo, la mortalidad cardiovascular alcanza el 3,4% anual<sup>4</sup>. Estas consideraciones plantean una cuestión de gran relevancia: ¿Cuál es la relación entre el PVM, la arritmia ventricular y el incremento en el riesgo de muerte súbita cardíaca?

## CASO CLÍNICO

Daremos a conocer el siguiente caso, se trata de una paciente de 78 años con antecedentes de hipertensión arterial, sobrepeso, sedentaria, hernia hiatal, infección por COVID 19 en mayo 2022 y dos episo-

dios de insuficiencia cardíaca descompensada con tratamiento ambulatorio. Se encontraba en tratamiento con losartán 50 mg día, omeprazol 20 mg día, amitriptilina y clonazepam 0,5 mg día.

Consultó por cuadro compatible con edema agudo de pulmón hipertensivo. Ingresó al servicio de Unidad Coronaria hemodinámicamente compensada con nitroglicerina a 20 ml/hora y signos clínicos de insuficiencia cardíaca izquierda e insuficiencia respiratoria que requirió oxigenoterapia a bajo flujo. Desde el punto de vista cardiovascular se auscultó soplo holosistólico a predominio de la zona apexiana con irradiación a cuello, de alta intensidad (5/6) con click mesosistólico, no descripto previamente.

El electrocardiograma mostró ritmo sinusal, intervalo QT dentro de los parámetros normales y extrasístoles ventriculares de origen en el músculo papilar posteromedial (**Figura 1**). En el laboratorio de ingreso se destacó un aumento de biomarcadores (troponina ultrasensible 581 ng/ml) y NT-proBNP 1366 pg/ml. El ecocardiograma transtorácico reveló una aurícula izquierda dilatada (área 28,2 cm<sup>2</sup>, índice de

volumen auricular 60,7 ml/m<sup>2</sup>), válvula mitral con prolapso de valva posterior y apertura conservada. Insuficiencia mitral excéntrica, holosistólica debajo de la valva anterior mitral, *jet* con aceleración proximal que llega al techo de la aurícula izquierda con efecto Coandă adherido al *septum* interauricular. La fracción de eyección fue del 64% y la onda E de 1,5 m/s (**Figura 2**). Ante el aumento de biomarcadores y la imposibilidad de descartar el origen coronario, se realizó cinecoronariografía, que no demostró lesiones en vasos epicárdicos.

Se instauró tratamiento dirigido con vasodilatadores endovenosos y balance hídrico negativo con diuréticos de asa. Además, debido a una elevada carga arritmica documentada en *Holter* de 24 horas, que incluyó extrasístoles supraventriculares aisladas y agrupadas polimorfas muy frecuentes, episodios recurrentes de bigeminia y trigeminia ventricular, duplas ventriculares polimorfas, 13 tripletas ventriculares polimorfas y extrasístoles ventriculares con ligadura corta, se inició tratamiento con amiodarona, con una respuesta favorable.

Dado que se trata de una paciente en estadio D de enfermedad valvular (PVM grave con pérdida de coaptación, *jet* regurgitante excéntrico holosistólico, dilatación grave de aurícula izquierda, hipertensión pulmonar y síntomas), considerando un riesgo quirúrgico aceptable, se decidió iniciar la evaluación preoperatoria para el reemplazo de válvula mitral.

## DISCUSIÓN

La relación entre el PVM y la muerte súbita cardíaca ha sido objeto de debate en la literatura médica. Se ha observado que solo un subgrupo pequeño de pacientes con prolapso de la válvula mitral presenta arritmias ventriculares asociadas<sup>6</sup>.

En un estudio transversal realizado entre abril y julio del año 2019 y publicado en *Northern Clinics of Istanbul*, en el cual se incluyeron 41 pacientes con PVM (edad media 42,5±12,8 años) y 41 controles (edad media 35,7±14,9 años), sin diferencias significativas en cuanto al género, índice de masa corporal, presencia de diabetes e hipertensión arterial, se llevaron a cabo ecocardiogramas transtorácicos, electrocardiogramas de 12 derivaciones y *Holter* de 24 horas. Se observó que pacientes con PVM tenían una frecuencia más alta de arritmias ventriculares (taquicardia ventricular no sostenida 17% vs. 0%;  $p=0,012$ ) que podría deberse al aumento del diámetro tanto de la aurícula como del ventrículo izquierdo determinado por la gravedad de la insuficiencia mitral<sup>7</sup>. En el análisis de correlación, se estableció una relación tanto entre la gravedad de la insuficiencia mitral y el número de duplas ventriculares ( $r=0,255$ ;  $p=0,021$ ) como entre el diámetro auricular y el número de taquicardia ventricular no sostenida ( $r=0,267$ ;  $p=0,015$ ). Cabe mencionar que el *Framingham Heart Study*, que comparó 84 pacientes con PVM con 3403 sujetos de control sin prolapso, ha demostrado que el prolapso sin insuficiencia mitral significativa no se asoció con riesgo de arritmia auricular o ventricular<sup>3</sup>.

Para comprender el sustrato de estas arritmias, es fundamental considerar los cambios estructurales que ocurren debido al PVM. Se ha observado la formación de fibrosis a nivel de los músculos papilares y la pared inferobasal del ventrículo izquierdo como consecuencia de este trastorno valvular. Además, el estiramiento mecánico causado por la tracción continua de las valvas prolapsadas, podría servir como

sustrato para arritmias malignas. Esta hipótesis se respaldada mediante estudios de resonancia magnética nuclear en donde se observa realce tardío con gadolinio en las áreas previamente mencionadas, coincidiendo con la presencia de fibrosis en la anatomía patológica, como se documentó en un estudio clínico realizado en 52 pacientes con PVM (Grupo de trabajo, Facultad de Medicina de la Universidad de Padua, Italia, 2016)<sup>8</sup>.

Un indicador significativo para identificar pacientes con mayor riesgo de arritmias ventriculares, es el denominado *signo de Pickelhaube*, que corresponde a una velocidad sistólica pico mayor a 16 cm/s en el Doppler tisular. Se ha planteado la hipótesis de que la tracción mecánica del músculo papilar posteromedial y la pared posterolateral del ventrículo izquierdo podrían ser arritmogénicas. Los pacientes que cumplían con este criterio presentaron mayor número de eventos arrítmicos, mayor requerimiento de implante de cardiodesfibrilador y realce tardío en resonancia magnética nuclear, evidenciando áreas de fibrosis<sup>9</sup>.

Avanzando en el análisis, podemos afirmar que los pacientes con PVM presentan mayor riesgo de arritmias ventriculares y, por ende, mayor riesgo de muerte súbita de origen cardíaco. Pero ¿se podría llegar a predecir quiénes son los pacientes de mayor riesgo? Para esclarecer este punto, entre julio de 2000 y diciembre de 2009, en *Mayo Clinic*, se realizó una cohorte retrospectiva de 24 pacientes con muerte súbita extrahospitalaria (en los que ninguno de los sujetos tenía isquemia miocárdica, miocardiopatía o evidencia de canalopatía) y se encontró que el 42% de los pacientes presentaba prolapso bivalvar mitral. En esta cohorte se establece como fenotipo maligno a aquellas mujeres jóvenes con prolapso bivalvar, ondas T bifásicas o invertidas en derivaciones inferiores y extrasístoles ventriculares frecuentes con bigeminias, taquicardia ventricular o extrasístoles ventriculares con morfología que alterna entre el origen a nivel de los músculos papilares y a nivel fascicular<sup>10</sup>.

En cuanto a la estratificación del riesgo de muerte súbita, las guías actuales recomiendan una evaluación exhaustiva que incluya historia clínica, electrocardiograma de 12 derivaciones, *Holter* de 24 horas y ecocardiograma. Se considera de alto riesgo a aquellos pacientes que presentan arritmia ventricular sostenida que no se origina del tracto de salida del ventrículo derecho o izquierdo, taquicardia ventricular no sostenida polimorfa espontánea y taquicardia ventricular no sostenida monomorfa y rápida (mayor a 180 latidos por minuto). En pacientes sintomáticos, se recomienda el tratamiento médico con betabloqueantes para reducción de la carga arritmica.

Actualmente, no se ha establecido de manera definitiva el momento apropiado para el implante de cardiodesfibrilador (CDI) en este grupo de pacientes. El consenso de expertos de la *European Heart Rhythm Association* recomienda la utilización de CDI como prevención primaria en pacientes con síncope inexplicable y arritmia ventricular de alto riesgo detectado por electrocardiograma, *Holter* de 24 horas o *loop recorder*. Sin embargo, es importante destacar que no existen ensayos clínicos controlados y aleatorizados que demuestren el beneficio de esta indicación. En cuanto a prevención secundaria se indica en PVM y antecedente documentado de muerte súbita como consecuencia de fibrilación ventricular o taquicardia ventricular sin causa reversible<sup>12</sup>.

Se ha investigado la realización de estudios electrofisiológicos y la ablación de focos de arritmia ventricular dominante en pacientes con prolapso bivalvar, tanto con y sin CDI, lo que ha demostrado mejoras en los síntomas y reducción de las descargas del CDI<sup>11</sup>.

## CONCLUSIÓN

De este modo, podemos decir que el PVM constituye una entidad de frecuencia creciente en la población general, por lo que es de suma importancia identificar a aquellos pacientes de alto riesgo de arritmia

ventricular compleja y, por lo tanto, de muerte súbita cardíaca. Se requiere una investigación adicional y la realización de estudios clínicos randomizados para definir con mayor precisión las indicaciones de colocación de CDI en este grupo de pacientes.

Si retomamos al caso presentado, luego de una semana y a pesar del tratamiento médico óptimo con vasodilatadores y betabloqueantes, evolucionó con paro cardíaco secundario a fibrilación ventricular lo que requirió de cardioversión eléctrica con reversión a ritmo sinusal, demostrando de esta manera, que en muchos casos llegamos tarde.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Bonow R, Mann D, Zipes D, Libby P, Braunwald, *Tratado de Cardiología: texto de medicina cardiovascular*. (2019, Décimo primera edición) España: Editorial Elsevier.
2. Nalliah CJ, Mahajan R, Elliott AD, Haqqani H, Lau DH, Vohra JK, et al. Mitral valve prolapse and sudden cardiac death: a systematic review and meta-analysis. *Heart*. 2019;105(2):144-151.
3. Freed LA, Levy D, Levine RA, Larson MG, Evans JC, Fuller DL, et al. Prevalence and clinical outcome of mitral-valve prolapse. *N Engl J Med*. 1999;341(1):1-7.
4. Syed FF, Ackerman MJ, McLeod CJ, Kapa S, Mulpuru SK, Sriram CS, et al. Sites of Successful Ventricular Fibrillation Ablation in Bileaflet Mitral Valve Prolapse Syndrome. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2016;9(5).
5. Grau JB, Pirelli L, Yu PJ, Galloway AC, Ostrer H. The genetics of mitral valve prolapse. *Clin Genet*. 2007;72(4):288-95.
6. Han HC, Ha FJ, Teh AW, Calafiore P, Jones EF, Johns J, et al. Mitral Valve Prolapse and Sudden Cardiac Death: A Systematic Review. *J Am Heart Assoc*. 2018;7(23).
7. Engin B, Cevik E, Deniz R, Orta H, Elitok A. Ventricular arrhythmias in mitral valve prolapse syndrome and their relationship with electrocardiographic repolarization parameters. *North Clin Istanb*. 2023;10(2):205-211.
8. Perazzolo Marra M, Basso C, De Lazzari M, Rizzo S, Cipriani A, Giorgi B, et al. Morphofunctional Abnormalities of Mitral Annulus and Arrhythmic Mitral Valve Prolapse. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2016;9(8).
9. Muthukumar L, Rahman F, Jan MF, Shaikh A, Kalvin L, Dhala A, et al. The Pickelhaube Sign: Novel Echocardiographic Risk Marker for Malignant Mitral Valve Prolapse Syndrome. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2017;10(9):1078-1080.
10. Sriram CS, Syed FF, Ferguson ME, Johnson JN, Enriquez-Sarano M, Cetta F, et al. Malignant bileaflet mitral valve prolapse syndrome in patients with otherwise idiopathic out-of-hospital cardiac arrest. *J Am Coll Cardiol*. 2013;62(3):222-230.
11. Flack JM, Kvasnicka JH, Gardin JM, Gidding SS, Manolio TA, Jacobs DR Jr. Anthropometric and physiologic correlates of mitral valve prolapse in a biethnic cohort of young adults: the CARDIA study. *Am Heart J*. 1999;138(3):486-92.
12. Sabbag A, Essayagh B, Barrera JDR, Basso C, Berni A, Cosyns B, et al. EHRA expert consensus statement on arrhythmic mitral valve prolapse and mitral annular disjunction complex in collaboration with the ESC Council on valvular heart disease and the European Association of Cardiovascular Imaging endorsed cby the Heart Rhythm Society, by the Asia Pacific Heart Rhythm Society, and by the Latin American Heart Rhythm Society. *Europace*. 2022;24(12):1981-2003.