



## PROLAPSO DE LA VÁLVULA MITRAL, UNA REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

Leandro Jorge Riverón Cruzata<sup>1</sup>, Dianelis Karusagna Toranzo Rojas<sup>2</sup>, Susett Ricardo Ávila<sup>3</sup>. Dr. Luis Manuel Pérez Concepción<sup>4</sup>

<sup>1</sup>Estudiante de 5to año de Medicina. Alumno ayudante de Medicina Interna. Instructor no graduado. Universidad de Ciencias Médicas de Las Tunas.

<sup>2</sup>Estudiante de 3er año de Medicina. Alumno ayudante de Cirugía General. Universidad de Ciencias Médicas de Las Tunas.

<sup>3</sup>Estudiantes de 5to año de Medicina. Alumno ayudante de Cirugía General. Universidad de Ciencias Médicas de Las Tunas.

<sup>4</sup>Especialista en Medicina Interna. Profesor Asistente. Universidad de Ciencias Médicas de Las Tunas.

Correspondencia a: Leandro Jorge Riverón Cruzata. Correo electrónico: lriverson@estudiantes.ltu.sld.cu

Recibido: 12 de octubre de 2015

Aceptado: 4 de enero de 2016

### RESUMEN

Debido a la prevalencia del prolapso de la válvula mitral (PVM) en la población y la diversidad de criterios acerca de ella, se realizó una revisión bibliográfica con el objetivo de caracterizar el prolapso de la válvula mitral, donde se analizaron 30 referencias bibliográficas. La distribución del PVM respecto al sexo, aunque es cuestionada, parece afectar con mayor severidad a los hombres. Esta enfermedad ha sido considerada como una de las valvulopatía benignas más frecuentes en la edad pediátrica. Existe un subgrupo de pacientes con peor pronóstico, fundamentalmente aquellos en los que el PVM se acompaña de válvulas muy afectadas. En pacientes asintomáticos se aconseja realizar un seguimiento clínico-ecocardiográfico que permita estratificar el riesgo de complicaciones.

**Palabras clave:** prolapso de la válvula mitral; diagnóstico; pronóstico

### ABSTRACT

Because of the prevalence of mitral valve prolapse in the population and the diversity of views about it, a literature review was conducted with the aim of characterizing the mitral valve prolapse, where 30 references were analyzed. PVM distribution regarding sex, although it is questioned, seems to affect more severely men. This disease has been considered one of the most frequent benign valve disease in children. There is a subgroup of patients with worse prognosis, mainly those in which the PVM is accompanied by very affected valves. In asymptomatic patients are advised to conduct a clinical-echocardiographic follow-up that allows stratify the risk of complications.

**Key words:** mitral valve prolapsed; diagnosis; prognosis

## INTRODUCCIÓN

El prolapso de la válvula mitral (PVM) está dado por el ondeo, hernia o prolapso de una o ambas valvas u hojuelas, por lo general la posterior, hacia la aurícula izquierda durante la sístole, punto de partida de una alteración de la estructura y por ende de las valvas y cuerdas tendinosas de origen no bien establecido.<sup>1</sup> Es también conocido

como Síndrome de Barlow, Válvula mitral floja, Válvula mitral mixomatosa, Síndrome de clic-soplo sistólico, Síndrome del prolapso de la valva mitral, endocardiosis mitral, fibrosis valvular, o degeneración mucoide.<sup>2, 3</sup>

Hasta 1963 los soplos meso- y telesistólicos eran considerados “inocentes” y de probable origen extracardíaco. Según estudios fonocardiográficos, algunos de estos soplos se extendían más allá del componente aórtico del 2º ruido, lo cual parecía confirmar su origen extracardíaco.<sup>4</sup> Utilizando cineangiografía en los años sesenta, JB Barlow identificó, por primera vez, el origen mitral del soplo sistólico tardío asociado a clic; posteriormente, JM Criley lo llamó prolapso de válvula mitral.<sup>5,6</sup> En 1968 Barlow sugería que la alteración estructural que explicaría *click* y soplo, probablemente radicara en un defecto de las cuerdas tendinosas.<sup>4</sup>

Con la llegada de la ecocardiografía, el diagnóstico PVM fue muy prevalente; en parte este sobre-diagnóstico fue debido a la percepción equivocada de que la válvula mitral era plana; de esta forma, cualquier corte ecocardiográfico mostraba una excursión de las hojillas, más allá del anillo mitral.<sup>7</sup>

Con una descripción más precisa, la prevalencia disminuyó de 38% a un 2-3%, con una distribución igual entre hombres y mujeres según refieren Bernald y otros autores<sup>7, 8</sup>.

El crudo título de uno de los artículos de Levine a este respecto resulta ya suficientemente ilustrativo: “Prolapso mitral: una enfermedad en busca de, o creada por, su definición”. Barlow recuerda que conviene distinguir el prolapso mitral “primario” del prolapso mitral “secundario” a otra patología. Asimismo, establece una primera clasificación: gradación del prolapso, con términos que persisten hasta nuestros días.<sup>4</sup>

Debido a la prevalencia de esta enfermedad y la diversidad de criterios acerca de ella, se decidió realizar la presente revisión bibliográfica. Para ello, los autores se

propusieron el siguiente problema científico: ¿Cuáles son las principales características del prolapso de la válvula mitral?

## OBJETIVO

Caracterizar el prolapso de la válvula mitral.

## DESARROLLO

Según refieren Bernald y otros autores<sup>7,8</sup> la prevalencia del PVM disminuyó de 38% a un 2-3% con la introducción del ecocardiograma para su diagnóstico, con una distribución igual entre hombres y mujeres. Aunque en estudios más recientes, realizados en España, muestran que esta es una afección frecuente, presente en el 5-10% de la población en general,<sup>9</sup> lo que hace dudar acerca del número real de personas que padecen esta entidad, sobre todo porque pueden padecer la enfermedad de forma asintomática.

Esta es una afección donde una o ambas valvas se han agrandado y los músculos que las sostienen son demasiado largos. En lugar de cerrar correctamente, una o ambas valvas se abomban hacia la aurícula, lo que permite a veces que pequeñas cantidades de sangre vuelvan a la aurícula. Al auscultar el corazón con un estetoscopio, el médico puede oír un sonido como un *click* producido por el movimiento de las hojuelas.<sup>8</sup>

Algunos autores<sup>10</sup> la denominan como la protusión del borde del velo en aurícula izquierda en sístole, asociada al cierre anormal de velos.

Según Botero<sup>11</sup> en esta, una o ambas valvas de la válvula mitral ondula al menos 2mm dentro de la aurícula izquierda durante la sístole, en visión de eje largo y engrosamiento mayor de 5mm de la valva involucrada; coincidiendo esto con lo planteado por Bernald<sup>7</sup>, excepto que él plantea que este es con o sin engrosamiento de las valvas.

El prolapso con engrosamiento de las hojillas mayor de 5mm es llamado “prolapso clásico”, mientras que con un menor grado de engrosamiento es denominado “prolapso no clásico”.<sup>7</sup>

Un grupo de autores plantean que es más frecuente en mujeres (14-30 años) que en hombres.<sup>12</sup> En un estudio realizado por Gutiérrez<sup>4</sup>, en la población observada hubo una media de edad de 62,5 y los pacientes de la muestra eran predominantemente varones (63,3%). Dando una explicación a este hecho en que las complicaciones del prolapso afectaban más a los varones. En el estudio de Mauro Pepi<sup>13</sup> sobre prolapsos quirúrgicos, también predominan los varones.

Según Arango<sup>14</sup> es una enfermedad de gente joven. Refiere que tiene definitivamente ocurrencia familiar y al examen físico son casi siempre altos, delgados y se asocian hallazgos como paladar arqueado, pecho excavado, cifoescoliosis e hiperelasticidad. Es clásica su aparición en pacientes con síndrome de Marfan.

En reportes de casos en pediatría se ha considerado el dolor torácico como poco frecuente y, por lo general, benigno en estos casos. Siendo la etiología cardíaca muy poco usual. Sin embargo, es un motivo de consulta que se asocia a cardiopatía isquémica y crea gran alarma social, incluso en profesionales de la salud.<sup>15</sup> Este constituye una de las afecciones valvulares más frecuentes en pediatría y es considerado, generalmente, como un proceso benigno.<sup>16</sup>

La función mecánica normal del aparato mitral depende de la relación entre las hojillas de la válvula mitral y la cavidad ventricular izquierda. El engrosamiento y redundancia de las ellas, conocido como degeneración mixomatosa, es la causa más común de prolapso mitral, aunque las válvulas normales también pueden prolapsar.<sup>7</sup>

Esta probablemente sea una enfermedad de causa hereditaria ya que parecen transmitirse de padres a hijos y en personas que no tienen ningún otro problema cardíaco<sup>12</sup>. El primer gen de prolapso de válvula mitral mixomatosa autonómica dominante (MMVP1) fue mapeado en el cromosoma 16p11,2-p12.1. Freed y

colaboradores descubrieron un segundo (MMVP2) en el cromosoma 11p152.<sup>7</sup> Aunque también es asociada a algunos trastornos del tejido conectivo, como el síndrome de Marfan, osteogénesis imperfecta, Síndrome de Ehler-Danlos y *pseudoxantoma elasticum*.<sup>17-19</sup> Se señala además el compromiso miocárdico (miocarditis, isquemia) y secuela de valvulopatías mitrales, como causa de PVM.<sup>12</sup>

### **Diagnóstico**

Los síntomas más frecuentes suelen ser fatiga, palpitaciones, disnea y dolor torácico inespecífico.<sup>20</sup> Sin embargo refiere García Fernández<sup>23</sup> que cuando aparezcan molestias inespecíficas precordiales, palpitaciones y/o taquicardias, típicas del PVM, en una paciente del sexo femenino es obligado descartar la presencia de esta patología, lo que resulta muy contradictorio.

La aplicación estricta de los criterios ecocardiográficos de prolapso mitral ha permitido estimar con mayor precisión la prevalencia de esta enfermedad.<sup>21</sup>

Criterios diagnósticos:

- Auscultación:

1) *Click* meso- o telesistólico.

2) Soplo telesistólico.

- Ecocardiograma 2D; paraesternal eje largo:

3) Desplazamiento sistólico superior de los velos mitrales  $\geq 2$ mm por encima del anillo.

4) Desplazamiento sistólico superior de los velos mitrales  $< 2$ mm por encima del anillo, más rotura de cuerdas o insuficiencia mitral en el Doppler.

- Ecocardiograma 2D + auscultación.

5) Desplazamiento superior de los velos mitrales  $< 2\text{mm}$  por encima del anillo, más: Click meso- o telesistólico o Soplo tele- u holosistólico.<sup>4</sup>

El ecocardiograma 3D delimita la localización del prolapso, así como la extensión y el volumen del segmento prolapsante, y determina la porción de válvula con mayor grado de prolapso.<sup>10</sup> La reciente incorporación a la práctica clínica de la Eco 3D transesofágica nos permite estudiar cada uno de los festones mitrales desde cualquier punto de vista, sin tener que hacer una reconstrucción mental utilizando diferentes planos ecocardiográficos.<sup>20</sup>

La resonancia magnética ocupa un papel más destacado en el estudio del PVM, porque permite obtener, en un solo estudio, una excelente evaluación anatómica de la válvula mitral, cuantificar la severidad de la insuficiencia mitral y valorar la repercusión de la lesión valvular sobre el ventrículo izquierdo.<sup>22</sup>

### ***Pronóstico y complicaciones***

En la actualidad el PVM bien por enfermedad de Barlow, bien por degeneración fibroelástica, es considerada la causa más frecuente de insuficiencia mitral seguida de cardiopatía isquémica según refiere García.<sup>10, 24</sup>

Existe un subgrupo de pacientes con peor pronóstico, mayor riesgo de complicaciones y necesidad de cirugía, fundamentalmente aquellos en los que el PVM se acompaña de válvulas muy afectadas con insuficiencia mitral significativa, por lo cual resulta imprescindible identificar los subgrupos que tienen mayor incidencia de estos eventos adversos.<sup>20, 25</sup>

Solis<sup>20</sup> comparó los estudios hechos por Levine y colaboradores y Enriquez-Sarano, y concluyó que el aumento en la incidencia de eventos tromboembólicos en los pacientes mayores de 50 años con mayor riesgo de accidentes isquémicos cerebrales, podría deberse a la agregación plaquetaria que se produciría en valvas muy degeneradas. En casos con IM severa y dilatación de la aurícula izquierda significativa,

el desarrollo de fibrilación auricular puede aumentar la predisposición a padecer eventos tromboembólicos.

Algunos autores<sup>26, 27</sup> sugieren como causa la embolización de pequeños trombos de plaquetas y fibrina, las cuales se forman en la superficie redundante de las cúspides valvulares, siendo esta la probable etiología del evento embólico en dichos pacientes.

Se ha descrito la presencia de vegetaciones en zonas localizadas en las que existe desestructuración del endotelio valvular. Un flujo turbulento secundario al engrosamiento valvular, elongación de las cuerdas tendinosas e IM, podrían contribuir a la aparición de vegetaciones. Las guías de práctica clínica recomendaban la profilaxis antibiótica en pacientes con PVM que se sometieran a procedimientos invasivos.<sup>20</sup>

La relación de las arritmias y muerte súbita con el PVM no está del todo establecida y, una vez más, parece estar asociada con pacientes que presentan dilatación de cavidades e insuficiencia cardíaca secundaria a insuficiencia mitral severa.<sup>20</sup>

Todas las formas de disfunción ventricular, así como arritmias supra ventriculares son comunes en pacientes con PVM, de acuerdo con lo afirmado por el Departamento de la Red Asistencial, Servicio de Salud Araucanía Sur.<sup>28</sup> La extrasístole ventricular se observa en 58 a 89% de estos pacientes, además de arritmia ventricular compleja, ocurre en 30–56% de los pacientes observados.

A pesar de que no se ha establecido que las extrasístoles ventriculares sean más frecuentes en pacientes con alteración de la válvula mitral, se ha visto que el prolapso de esta está asociado a un aumento en la frecuencia y complejidad de las extrasístoles ventricular.<sup>28</sup>

La disfunción del sistema autónomo podría justificar síntomas como la ansiedad, las crisis de pánico, la depresión, palpitaciones, ortostatismo o intolerancia al ejercicio, aunque se necesitan más estudios para confirmar esta hipótesis.<sup>20</sup>

La relación entre los trastornos de pánico y la presencia del PVM ha sido motivo de debate en los últimos años. Los pacientes con antecedentes de un trastorno del pánico podrían poseer una mayor sensibilidad a la percepción de síntomas somáticos, por lo que en presencia de un PVM con síntomas precordiales, son capaces de percibir cambios leves en el ritmo cardíaco, que podría desencadenar un trastorno del pánico.<sup>29</sup>

### **Seguimiento y tratamiento**

*Pacientes asintomáticos con PVM:* Se debería realizar un Eco 2D para estratificar el riesgo de complicaciones. En aquellos pacientes asintomáticos sin engrosamiento importante de los velos mitrales y sin IM significativa, se aconseja realizar un seguimiento clínico y ecocardiográfico cada 3-5 años, siempre y cuando continúe asintomático durante este período. Se debe informar al paciente del buen pronóstico del PVM en este contexto clínico, pues puede realizar una vida activa dentro de la normalidad. Aunque el PVM se ha relacionado con alteraciones en los cromosomas 11, 13 y 16, en la actualidad no se recomienda el estudio genético en los familiares con esta valvulopatía.<sup>20</sup>

*Pacientes con PVM e IM significativa:* En este subgrupo de pacientes se debe realizar un seguimiento clínico más estrecho, con ecocardiogramas seriados para cuantificar con exactitud la IM, así como intentar localizar los festones afectados y comprobar si existe rotura de cuerdas tendinosas. Al igual que en el resto de causas de IM severa, la indicación de cirugía en el PVM estará determinada por la aparición de síntomas, dilatación del VI, hipertensión pulmonar y fibrilación auricular.<sup>30</sup>

El principal objetivo de la cirugía es mantener la válvula mitral nativa, por lo cual la técnica de elección será, siempre que se pueda, la reparación mitral con resección del festón afectado. La técnica de reparación puede también incluir otras maniobras para dar estabilidad a la reparación, como por ejemplo la colocación de un anillo mitral flexible y el implante de cuerdas, además de la participación de un equipo multidisciplinario.<sup>20</sup>



## CONCLUSIONES

Actualmente no se conoce la prevalencia real en la población del prolapso de la válvula mitral. Afecta con mayor severidad a los hombres. Ha sido considerada como una de las valvulopatías benignas más frecuentes en la edad pediátrica. En ella hay un subgrupo de pacientes con peor pronóstico, fundamentalmente en los que el PVM se acompaña de válvulas muy afectadas con Insuficiencia Mitral significativa. En pacientes asintomáticos se aconseja realizar un seguimiento clínico-ecocardiográfico que permita estratificar el riesgo de complicaciones.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Llanio R, Perdomo G. Propedéutica clínica y semiología médica. Editorial Ciencias Médicas. 2004
2. Carabello BA. Valvular heart disease. In: Goldman L, Schafer AI, eds. Cecil Medicine. 24th ed. Philadelphia, Pa: Saunders Elsevier; 2011: chap 75.
3. Wilson G, Sunley J, Smith K. Mutations in SH3PXD2B cause Borrone dermatocardio-skeletal syndrome. *European Journal of Human Genetics* 22, 741-747 (June 2014)
4. Gutiérrez JL. Utilidad de la ecocardiografía tridimensional en tiempo real transtorácica para el análisis segmentario en el prolapso mitral. Madrid, 2008
5. Barlow JB, Bosman CK. Aneurysmal protrusion of the posterior leaflet of the mitral valve. An auscultatory - electrocardiographic syndrome. *Am Heart J* 1966; 71:166-78.
6. Barlow JB, Pocock WA, Marchand and Denny M. The significance of the late systolic murmur. *American Heart Journal* 1963; 66:443.
7. Tukamoto LD, De Marchi CH, Beani L, Croti A. Aneurisma de átrio esquerdo em criança com persistência do canal arterial e prolapso da valva mitral. *Rev Bras Cir Cardiovasc*. 2012 Sep [citado 2015]; 27(3): 485-487. Disponible en: <http://www.scielo.br/scielo.php>.
8. Vanzini N, Alfaro J, Cravioto S, Zavaleta N, Chávez L, Bello H, et al. Daño miocárdico grave en un caso de síndrome de Barlow. (Spanish). *Archivos De Cardiología De México [serial on the Internet]*. (2007, Oct), [cited April 2, 2015]; 77(4): 313-319.
9. Aguilera B, Suárez P. Hallazgo en muerte súbita cardíaca. XXI Congreso de la Sociedad Española de Anatomía Patológica. Madrid del 29 al 31 de mayo de 2003.
10. García R. Estudio de la válvula mitral y su variabilidad durante la ecocardiografía tridimensional previo a la reparación quirúrgica. Facultad de Medicina, Universidad de Granada. 2011
11. Botero AF. Prevalencia de anomalías estructurales cardíacas en pacientes referidos para Ecocardiografía con diagnóstico de soplo cardíaco. Facultad de Medicina, Universidad Nacional de Colombia. 2010
12. Monge T, Montero C. Prolapso de la Válvula en el Trastorno del Pánico. *Rev. Ciencias de la Salud*. Universidad de Iberoamérica. Facultad de Medicina. 2010
13. Pepi M, Tamborini G, Maltagliati A et al. Head-to-Head Comparison of Two- and Three-Dimensional Transthoracic and Transesophageal Echocardiography in the Localization of Mitral Valve Prolapse. *Journal of the American College of Cardiology* 2006; 48:2524-30.
14. Zheng D, Xu L. Comparison of the Ventricle Muscle Proteome between Patients with Rheumatic Heart Disease and Controls with Mitral Valve Prolapse: HSP 60 May Be a Specific Protein in RHD. *Biomed Res Int*. 2014; 2014. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3971496/?tool=pubmed>
15. Matamala MA, Rodríguez M, Segado A. Dolor torácico asociado a cambios electrocardiográficos isquémicos: prolapso mitral en pediatría. *Caso clínico*. 2015; 113(1):e17-e20
16. Boudoulas KD, Boudoulas H. Floppy mitral valve (FMV)/mitral valve prolapse (MVP) and the FMV/MVP syndrome: pathophysiologic mechanisms and pathogenesis of symptoms. *Cardiology* 2013; 126(2):69-80
17. Nishimura RA, Otto CM, Bonow RO et al. 2014 AHA/ACC Guideline for the Management of Patients With Valvular Heart Disease: A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2014; 148(1):e1-e132.

18. Carabello BA. Valvular heartdisease. In: Goldman L, Schafer AI, eds. Goldman's Cecil Medicine. 24th ed. Philadelphia, PA: ElsevierSaunders; 2011:chap 75.
19. Otto CM, Bonow RO. Valvular heartdisease. In: Bonow RO, Mann DL, Zipes DP, Libby P, Braunwald E, eds. Braunwald's Heart Disease: A Textbookof Cardiovascular Medicine. 9th ed. St. Louis, MO: WB Saunders; 2011:chap 66.
20. Solis J, Fernández-Friera L,Traveset C. Prolapso valvular mitral: ¿conocemosel problema al que nos enfrentamos? RevFedArgCardiolg 2011; 40 (1): 5-12
21. Evangelista A, Alonso ÁM,Durán RM, Moreno M. Guías de práctica clínica de laSociedadEspañola de Cardiologíaenecocardiografía. SociedadEspañola de Cardiología. RevEspCardiol 2000; 53: 663-683
22. Dellling FN, Kang LL, Yeon SB, et al: CMR predictorsof mitral regurgitation in mitral valveprolapse. JACC CardiovascImaging 2010; 3: 1037-1045.
23. Guedes MA. Análisemorfofuncional cardíaca com o uso da ecocardiografía tridimensional em tempo real emindivíduoosubmetidos à plastia valvar mitral pela técnica de duplo teflon [tese]. São Paulo: , Faculdade de Medicina; 2010 [citado 2015]. Disponible en: <http://www.teses.usp.br/teses/disponiveis/>.
24. Sebastián E, Gómez AM,Fraj MM, Agustín A,Majul V, Belenguer L. Rotura espontánea de la válvula mitral. 2002;14:267-270
25. Manenti V, Zuilly S, Aliot E. Mitral valveprolapseassociatedwithelectrocardiogramabnormalitiesmimickingacutecoronarysyndrome. ArchCardiovascDis 2013;106(5):340-1.
26. Pepi M, Evangelista A, Nihoyannopoulos P, Flachskampf FA, Athanassopoulos G, Colonna P,et al. Recommendations for echocardiography use in the diagnosisand management ofcardiacsourcesofembolism. Eur J Echocardiogr. 2010; 11(6):461-76.
27. Alves AA, Eloy LP, Brito JC, Feitosa SG, Duarte ML. Embolia CoronariaAsociada al Prolapso de la Válvula Mitral.Revbrassecardiogr imagem cardiovasc. 2012;25(2):119-121
28. Departamento de laRedAsistencial – Servicio de SaludAraucaniaSur. Extrasístole ventricular. Protocolos de Referencia y contrarreferencia. Diciembre 2011.
29. MonteroC, Monge T. Prlolapso de la válvula mitral eneltrstornodelpánico. Rev. Médica de Costa Rica y Centroamérica. LXVIII 2011; (595) 33-35.
30. Luiz VM, Wilson M. Ecocardiografía tridimensional en paciente con prolapso valvar mitral. Arq. Bras. Cardiol. 2008 [citado 2015] ; 91( 2 ): e20-e20. Disponible en: [http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0066-782X2008001400016&lng=en](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0066-782X2008001400016&lng=en).