

## Caso Clínico

# Prolapso valvular mitral arrítmico y su asociación con la muerte súbita cardíaca

## Arrhythmic mitral valve prolapse and its association with sudden cardiac death

Diego X. Chango Azanza<sup>1,2</sup>, Martín A. Munín<sup>1</sup>, Víctor Torres<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Ultrasonido Cardiovascular (CEMIC) "Norberto Quirno". Buenos Aires, Argentina. <sup>2</sup> Maestría de Ultrasonido en Cardiología de Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad Nacional de la Plata (UNLP). Buenos Aires, Argentina.

**INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO**

Recibido el 6 de Mayo de 2019  
Aceptado después de revisión el  
21 de Junio de 2019  
[www.revistafac.org.ar](http://www.revistafac.org.ar)

Los autores declaran no tener  
conflicto de intereses

**Palabras clave:**

Prolapso Valvular Mitral Arrítmico.  
Muerte Súbita Cardíaca.

**Keywords:**

Arrhythmic Mitral Valve Prolapse.  
Sudden Cardiac Death.

**RESUMEN**

El prolapso valvular mitral (PVM) afecta del 2 al 3% de la población general, sus principales secuelas incluyen la regurgitación valvular mitral, la insuficiencia cardíaca, la endocarditis infecciosa y la posible y preocupante asociación con la muerte súbita cardíaca (MSC). Presentamos el caso clínico de una mujer joven de 30 años de edad asintomática en su vida habitual, con evidencia de taquicardia ventricular (TV) no sostenida en múltiples ocasiones. La ecocardiografía transtorácica revela enfermedad degenerativa por prolapso mitral bivalvar con insuficiencia valvular moderada a severa y disyunción del anillo mitral con hipermovilidad de la pared posterolateral del ventrículo izquierdo (VI). El estudio por Resonancia Magnética Cardíaca (RMC) muestra volúmenes incrementados, leve deterioro de la fracción de eyección y ausencia de fibrosis focal del VI. Se han descrito múltiples factores clínicos y de imagen cardíaca que permitirían identificar aquellos pacientes con riesgo incrementado para el desarrollo de MSC.

**Arrhythmic mitral valve prolapse and its association with sudden cardiac death****ABSTRACT**

Mitral valve prolapse (MVP) affects 2% to 3% of the general population; its main sequelae include mitral valve regurgitation, heart failure, infectious endocarditis and a possible and disturbing association with sudden cardiac death (SCD). We present the case report of a 30-year-old asymptomatic woman in her usual life, with evidence of Nonsustained Ventricular Tachycardia (NSVT) on multiple occasions. Transthoracic echocardiography revealed degenerative disease due to mitral valve prolapse with moderate to severe valvular regurgitation and Mitral Annulus Disjunction with hypermobility of the posterolateral wall of the left ventricle (LV). Magnetic Resonance Imaging (MRI) showed increased volumes, mild deterioration of ejection fraction and absence of focal fibrosis of the LV. Multiple clinical and cardiac imaging factors have been described that would allow identifying those patients with increased risk for the development of SCD.

**INTRODUCCIÓN**

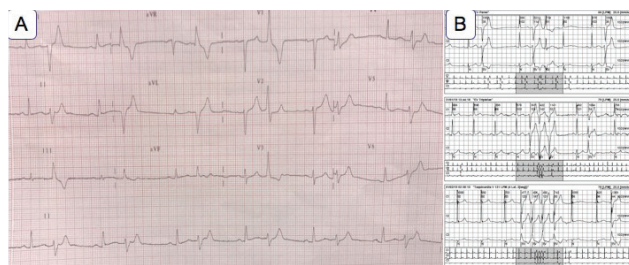
El prolapso valvular mitral (PVM) se estima que afecta del 2 al 3% de la población general. Se define como el desplazamiento de más de 2mm durante la sístole y la degeneración mixomatosa de la válvula mitral con un engrosamiento mayor a 5mm durante la diástasis<sup>1</sup>.

La verdadera tasa anual de muerte súbita cardíaca (MSC) en contexto de PVM permanece aún desconocida. Aunque algunos estudios observacionales han descrito una prevalencia anual de 0,9 a 1,9%, existe una significativa he-

terogeneidad en el método utilizado para el diagnóstico y las poblaciones de estudio<sup>2</sup>. Sin embargo es necesario puntualizar aquellos factores de riesgo que permitirían predecir el desarrollo de arritmias ventriculares fatales en este grupo de pacientes.

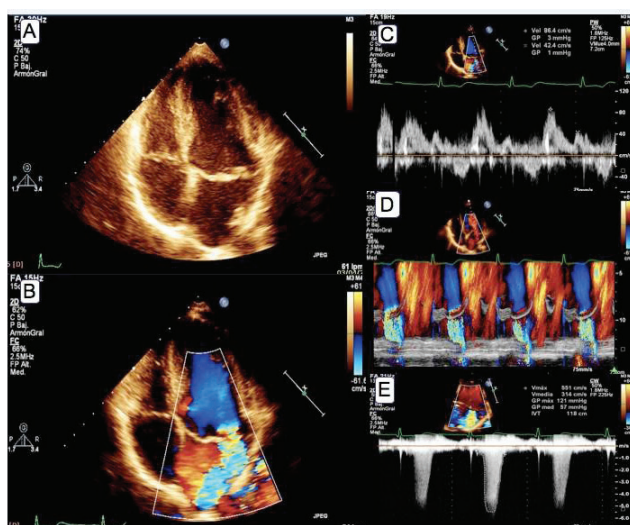
**CASO CLÍNICO**

Se trata de una mujer de 30 años de edad derivada por presentar extrasistolia ventricular frecuente en un control



**FIGURA 1.**

(A) Electrocardiograma de 12 derivaciones: Ritmo sinusal con arritmia ventricular bigeminada. La extrasistolia ventricular proviene del VI con probable foco en el músculo papilar anterior. (B) Monitoreo electrocardiográfico de 24hrs: evidencia de TV No Sostenida de cuatro latidos.

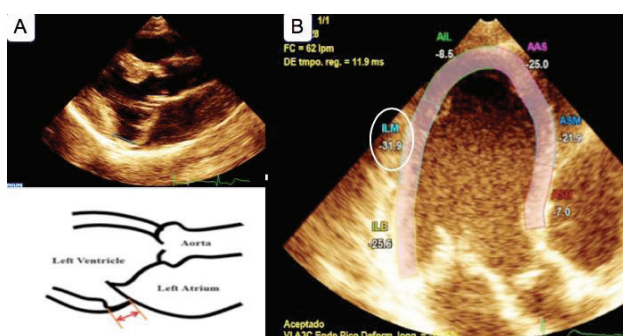


**FIGURA 2.**

Prolapso valvular mitral y regurgitación moderada a severa. (A) Vista cuatro cámaras apical del VI: válvula mitral mixomatosa con evidencia de prolapso bivalvar. (B) Regurgitación valvular mitral excéntrica que llega hasta el techo de la aurícula izquierda. (C) Flujo-jograma mitral con ausencia de hiperflujo valvular. (D) Modo M color muestra jet regurgitante que no ocupa toda la sístole ventricular, confinada a la mesotesístole. (E) Doppler continuo transvalvular mitral.

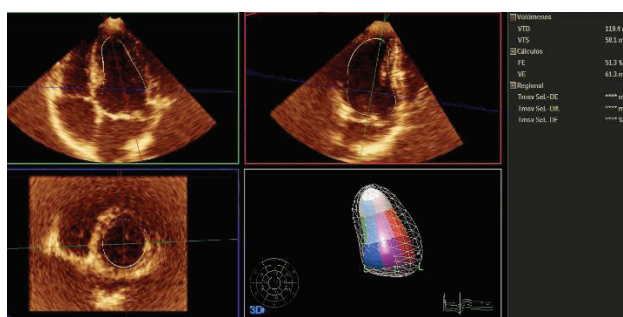
de rutina, se encuentra asintomática en su vida habitual y no presenta antecedentes personales ni familiares de MSC. El examen físico revela un soplo sistólico en foco mitral 4/6 irradiado a axila sin otros hallazgos de relevancia. En el electrocardiograma no se observan alteraciones de la despolarización ni la repolarización ventricular con un intervalo QT dentro de los límites normales. Además presenta extrasistolia ventricular bigeminada con probable origen en el músculo papilar anterior. El monitoreo electrocardiográfico de 24hrs muestra en varias oportunidades episodios de TV no sostenida (la más prolongada de 8 latidos) sin síntomas asociados (FIGURA 1).

El ecocardiograma transtorácico revela enfermedad degenerativa por prolapso de la válvula mitral con compro-



**FIGURA 3.**

Disyunción del anillo mitral. (A) Eje largo paraesternal izquierdo mostrando una amplia separación "disyunción anular" de 17mm entre la pared ventricular y la base del anillo posterior mitral. (B) Strain longitudinal con aumento del acortamiento en el segmento posteromedial del VI de -37%.



**FIGURA 4.**

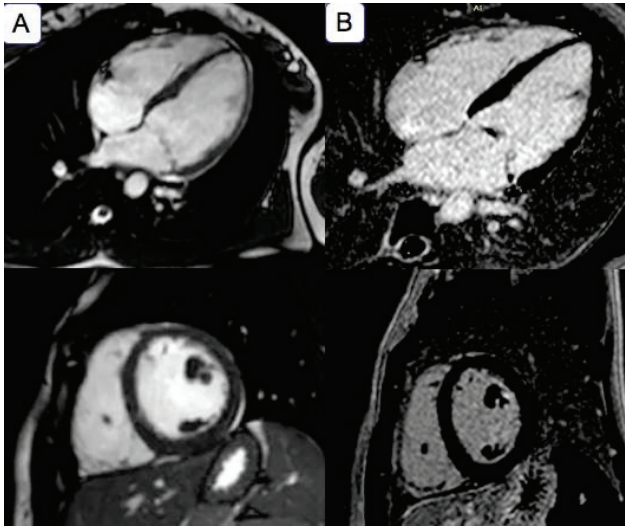
Análisis tridimensional del VI. Se estima un volúmen telediastólico de 119ml, telesistólico de 58ml y una FEY calculada en 51.3%.

miso de ambas valvas y regurgitación de grado moderado a severo (FIGURA 2). El PVM en esta ocasión se encuentra asociado a disyunción del anillo con hiper movilidad de la pared posterolateral del VI. El análisis por "Strain" denota incremento del acortamiento longitudinal segmentario en esa región (FIGURA 3).

La ecocardiografía tridimensional del VI muestra volúmenes incrementados con fracción de eyección levemente deprimida y la ausencia de otras alteraciones valvulares significativas asociadas (FIGURA 4).

La resonancia magnética cardíaca (RMC) muestra ligero incremento de los volúmenes del VI (telediastólico de 110 ml y telesistólico de 57ml) y una fracción de eyección estimada en 53%. Además se observa ausencia de realce tardío en el VI y en los músculos papilares (FIGURA 5).

La realización de una prueba de esfuerzo mediante ecocardiografía estrés es bien tolerada y muestra buena clase funcional (14METS), sin la aparición de síntomas. No se inducen alteraciones segmentarias de la motilidad parietal ni incremento del grado de regurgitación valvular. Se constata arritmia ventricular monofocal frecuente (bigeminia y duplas) sin observarse arritmias sostenidas.



**FIGURA 5.** Resonancia Magnética Cardíaca. (A) Secuencias cine cuatro y eje corto del VI. (B) Secuencias de realce tardío mostrando ausencia de fibrosis focal.

El tratamiento médico con betabloqueantes (bisoprolol a máxima dosis tolerada), disminuye el número total de ectopías ventriculares, aún con arritmia ventricular no sostenida en controles subsecuentes.

El probable origen arritmico del VI en presencia de PVM podría estar relacionado, sobre todo en aquellos casos en donde las pruebas de imagen permiten determinar un sustrato anatómico para su desarrollo. Múltiples factores de riesgo se han descrito intentando predecir la MSC en este excepcional grupo de pacientes, sin embargo su relación causal directa no está del todo esclarecida.

## DISCUSIÓN

Algunos estudios han demostrado que el 70% al 90% de pacientes con arritmia ventricular y PVM son mujeres, el motivo de este hallazgo permanece aún desconocido<sup>3</sup>. Un porcentaje mayor al 70% con historia de MSC y PVM presentan alteraciones de la onda T en el electrocardiograma (Ondas T negativas o bifásicas en derivaciones DII, DIII y AVF)<sup>4</sup>. Sin embargo otro estudio demostró que hasta un 40% de pacientes con alteraciones de la onda T en el electrocardiograma con PVM no tienen historia ni evidencia de arritmia ventricular<sup>5</sup>.

La presencia de prolapso bivalvar ha sido descrito como una característica de alto riesgo y aunque se encuentra relacionado a mayor arritmia ventricular, el seguimiento a largo plazo de estos pacientes no determinó mayor necesidad de Cardio Desfibrilador Implantable (CDI) ni mayor incidencia de MSC<sup>6</sup>. Aunque la presencia de regurgitación mitral moderada a severa constituye un indicador independiente para la aparición de arritmia ventricular, un alto

porcentaje de pacientes también presenta insuficiencia de grado trivial a leve<sup>7</sup>.

Un nuevo indicador ecocardiográfico fue descrito para identificar pacientes en mayor riesgo arritmico. La presencia de hipermovilidad de la pared posteromedial del VI con desplazamiento apical, puesto en evidencia por una velocidad pico-sistólica mayor a 16cm/seg en el Doppler Tisular de la pared lateral del VI "Signo de Pickelhaube" permitió determinar mayor carga de arritmia ventricular, mayor número de CDI implantados y de presencia de realce tardío en la RMC<sup>8</sup>. Se hipotetiza que la tensión que produce el prolapso sobre el musculo papilar posteromedial y la pared inferior induce fibrosis subvalvular, siendo éste el sustrato anatómico de las arritmias letales.

La disyunción del anillo mitral ha generado un interés creciente en el PVM, es definido como la desinserción del anillo aórtico con el miocardio ventricular, o desprendimiento ventrículo-arterial de la base del anillo posterior. Si bien se ha descrito como una variante anatómica normal en una minoría de pacientes, se ha objetivado una prevalencia cercana al 55% de pacientes cuando está asociada al PVM<sup>9</sup>. La ecocardiografía tridimensional transesofágica determinó mayor número de segmentos prolapsantes y mayor volumen de prolapso en individuos con dichas características<sup>10</sup>.

Su relación con la MSC no está esclarecida, sin embargo la presencia de una disyunción mayor de 8,5mm ha identificado correctamente un 67% de pacientes que exhibieron taquicardia ventricular no sostenida en el monitoreo electrocardiográfico<sup>9</sup>.

La RMC permite definir y caracterizar la composición del miocardio y la presencia de fibrosis focal como sustrato arritmico en el PVM. Se han observado en pacientes con arritmia ventricular una alta incidencia de realce tardío en los segmentos inferobasal del VI en el 93% y en los músculos papilares hasta en el 88% de los casos<sup>10</sup>. La presencia de fibrosis intersticial detectada por la técnica "T1 Mapping" es indicativa de disfunción sistólica global subclínica y podría determinar el origen de las arritmias ventriculares, aún sin tener fibrosis focal detectada por realce tardío con gadolinio<sup>11</sup>. Se sugiere que la fibrosis difusa subclínica constituye un precursor de la fibrosis focal en PVM y podría ser un marcador para la identificación temprana de pacientes en riesgo de MSC<sup>12</sup>.

Otros factores podrían estar íntimamente en relación con la MSC en el PVM. Se ha descrito la asociación del prolapso mitral con canalopatías, síndrome QT largo, QT corto, pre-excitación oculta o vías anómalas, enfermedad arterial coronaria o miocarditis que pueden producir arritmias ventriculares malignas e incrementar el riesgo de MSC y otros sustratos como la repolarización precoz. Una o más de estas condiciones pueden coexistir favoreciendo el riesgo de muerte súbita en una minoría de los casos. De allí que es mandatorio descartar todas estas posibilidades en pacientes con PVM y arritmias ventriculares malignas para guiar la toma de decisiones terapéuticas individualizadas<sup>13</sup>.

No existen recomendaciones en las guías con respecto a la implantación de CDI para prevención primaria en este grupo de pacientes<sup>14</sup>. Algunos autores sugieren la realización de un estudio electrofisiológico con protocolos de inducción de arritmias en casos seleccionados de pacientes con evidencia de escara miocárdica (sustrato anatómico) y la ectopia ventricular frecuente (disparador). En los cuales la inducción de TV monomorfa con 3 extraestímulos y de TV o FV polimorfa con 2 extraestímulos son considerados como positivos y se podría recomendar la implantación de un cardiodesfibrilador implantable. Cuando el estudio no puede ser realizado la implantación de un "loop recorder" podría seleccionar mejor aquellos pacientes con beneficio de esta terapia<sup>15</sup>. Escasos reportes de ablación por cateter ha demostrado una tasa de éxito del procedimiento cercana al 89% y una reducción en el número de terapias en aquellos pacientes con CDI implantado<sup>16</sup>.

A la luz de la evidencia actual la presencia de varios parámetros permitirían seleccionar aquellos pacientes con mayor riesgo de desarrollar arritmia ventricular compleja y la MSC, sin embargo no existe una clara y determinante asociación causal del prolapso valvular con esta entidad. Se necesitan estudios con seguimiento a largo plazo de estos pacientes, en los que es necesario el descarte de otras condiciones asociadas, junto con la utilización de estudios de imagen cardíaca mediante la ecocardiografía y la RMC con realce tardío y T1 Mapping que permitan identificar de una mejor manera la relación causal entre el PVM y la controvertida muerte súbita asociada.

## CONCLUSIONES

El prolapso valvular mitral constituye una entidad muy frecuente en la población general, su asociación con la muerte súbita se encuentra aún controvertida. La presencia de múltiples factores de riesgo se ha descrito para estratificar aquellos pacientes con riesgo elevado de presentar arritmia ventricular compleja. El sexo femenino, las alteraciones del electrocardiograma, el prolapso bivalvar con regurgitación significativa, la presencia de fibrosis focal por realce tardío en las paredes inferobasal del VI y en los músculos papilares y la presencia fibrosis difusa detectada por T1 Mapping en la RMC, podrían poner en evidencia el sustrato anatómico que justifique la atribución de la arritmia ventricular compleja al PVM.

## BIBLIOGRAFIA

- Delling FN, Rong J, Larson MG, et al. Evolution of mitral valve prolapse: insights from the Framingham Heart Study. *Circulation* **2016**; 133: 1688-95.
- Kuriachan VP, Sumner GL, Mitchell LB. Sudden cardiac death. *Curr Probl Cardiol* **2015**; 40: 133-200.
- Zuppiroli A, Mori F, Favilli S, et al. Arrhythmias in mitral valve prolapse: relation to anterior mitral leaflet thickening, clinical variables, and color Doppler echocardiographic parameters. *Am Heart J*. **1994**; 128 (5): 919-27.
- Basso C, Perazzolo Marra M, Rizzo S, et al. Arrhythmic mitral valve prolapse and sudden cardiac death. *Circulation* **2015**; 132: 556-66.
- Bhutto ZR, Barron JT, Liebson PR, et al. Electrocardiographic abnormalities in mitral valve prolapse. *Am J Cardiol* **1992**; 70: 265-66.
- Nordhues BD, Siontis KC, Scott CG, et al. Bileaflet mitral valve prolapse and risk of ventricular dysrhythmias and death. *J Cardiovasc Electrophysiol* **2016**; 27: 463-68.
- Turker Y, Ozaydin M, Acar G, et al. Predictors of ventricular arrhythmias in patients with mitral valve prolapse. *Int J Cardiovasc Imaging* **2010**; 26: 139-45.
- Muthukumar L, Rahman F, Jan MF, et al. The Pickelhaube sign: novel echocardiographic risk marker for malignant mitral valve prolapse syndrome. *J Am Coll Cardiol Img* **2017**; 10: 1078-80.
- Carmo P, Andrade MJ, Aguiar C, et al. Mitral annular disjunction in myxomatous mitral valve disease: a relevant abnormality recognizable by transthoracic echocardiography. *Cardiovasc Ultrasound* **2010**; 8: 53.
- Lee AP, Jin CN, Fan Y, et al. Functional Implication of Mitral Annular Disjunction in Mitral Valve Prolapse: A Quantitative Dynamic 3D Echocardiographic Study. *JACC Cardiovasc Imaging* **2017**; 10 (12): 1424-33.
- Sheppard MN, Steriotes AK, Sharma S. Letter by Sheppard et al regarding article, "arrhythmic mitral valve prolapse and sudden cardiac death." *Circulation* **2016**; 133: e458.
- Bui AH, Roujol S, Foppa M, et al. Diffuse myocardial fibrosis in patients with mitral valve prolapse and ventricular arrhythmia. *Heart* **2017**; 103: 204-9.
- Graziano Pedro. Prolapso valvular mitral y muerte súbita Una palabra de cautela. Editoriales. Sociedad Interamericana de Cardiología [revista electrónica] **2019**; 1 (1) Disponible en: <http://www.siacardio.com/consejos/enfermedades-valvulares/editoriales-enfermedades-valvulares/prolapso-valvular-mitral-y-muerte-subita-una-palabra-de-cautela/>
- Al-Khatib SM, Stevenson WG, Ackerman MJ, et al. 2017 AHA/ACC/HRS guideline for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. *J Am Coll Cardiol* **2018**; 72: e91-220. Erratum in: *J Am Coll Cardiol* **2018**; 72: 1760.
- Miller MA, Dukkupati SR, Turagam M, et al. Arrhythmic mitral valve prolapse. *J Am Coll Cardiol* **2018**; 72 (23 Pt A): 2904-14.
- Syed FF, Ackerman MJ, McLeod CJ, et al. Sites of successful ventricular fibrillation ablation in bileaflet mitral valve prolapse syndrome. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* **2016**; 9 (5) doi: 10.1161/CIRCEP.116.004005.