

III. PROLAPSO DE LA VALVULA MITRAL

Dr. Miguel Angela, Jefe del Servicio de Clínica Médica II. Hospital Central, Mendoza, Argentina. Profesor Adjunto Cátedra de Clínica Médica III. Universidad Nacional de Cuyo, Mendoza, Argentina.

Dr. Benito Minzer, Médico del Servicio de Clínica Médica II. Hospital Central, Mendoza, Argentina.

Dr. Miguel Astie, Médico del Servicio de Clínica Médica II. Hospital Central, Mendoza, Argentina. Docente Cátedra de Clínica Médica III. Universidad Nacional de Cuyo, Mendoza, Argentina.

Dr. Alberto Pantol, Médico del Servicio de Clínica Médica II. Hospital Central, Mendoza, Argentina. Docente Cátedra de Clínica Médica III. Universidad Nacional de Cuyo, Mendoza, Argentina.

RESUMEN

El síndrome de prolapso de la válvula mitral está caracterizado por la protrusión, en particular de la valva posterior, al interior de la aurícula izquierda durante la sístole; esta anomalía se traduce clínicamente por signos acústicos de importancia para el diagnóstico: el click sistólico y el soplo sistólico tardío.

La patogenia del síndrome no está aún aclarada, pero recientemente se ha focalizado la atención en el anillo mitral y en la anormal disposición de las cuerdas tendinosas.

Un hallazgo histológico, casi invariable, es la acumulación de material mucinoso en la capa esponjosa de las valvas, sugiriendo que la degeneración mixomatosa es la base anatómica estructural del prolapso.

Los estudios sobre incidencia de este síndrome en la población general muestran cifras muy variables; no obstante, la prevalencia estimada inicialmente en un 6% de los adultos sanos se considera que es la acertada.

En este trabajo se analizan las manifestaciones clínicas de esta anomalía valvular. La intensidad del primer ruido en la región de la punta puede suministrar importante información diagnóstica sobre la presencia y el tipo de prolapso subyacente.

La ecocardiografía es de particular importancia para diagnosticar 90% de los casos y, al parecer, es de mayor utilidad diagnóstica que la angiografía.

Los pacientes con este síndrome presentan una elevada incidencia de arritmias cardíacas, una frecuente tendencia a la ruptura de cuerdas tendinosas, un elevado riesgo para injertar endocarditis bacteriana y una mayor posibilidad de sufrir accidentes isquémicos cerebrales y muerte súbita.

SUMMARY

The mitral valve prolapse syndrome is characterised by protrusion, particularly of the posterior leaflet into left atrium and results in recognisable signs of diagnostic importance: systolic click and late systolic murmur.

The pathogenesis is still not fully understood. More recently attention has been focused in the valve ring and to normal variants in the deposition of the chordae tendineae. An almost invariable histological finding is the great accumulation of mucinous material in the spongiosa of the valve leaflets, suggesting that myxomatous degeneration is the underlying mechanism of mitral valve prolapse.

Studies have offered very different estimates of the incidence of mitral valve prolapse, nevertheless the previous estimated prevalence of 6 per cent of healthy adults in general population can be judged properly.

The current study examines the clinical consequences of this pathological process. The intensity of the first heart sound over the apex may provide an auscultatory clue to diagnose the presence and type of mitral valve prolapse.

Echocardiography is particularly helpful and diagnostic in 90 per cent of cases with underlying mitral valve prolapse and appears to be more useful than angiography in diagnosis.

Mitral valve prolapse has been linked to an increased incidence of arrhythmias, a higher risk of bacterial endocarditis and ruptured chordae tendineae and a greater chance of cerebral ischemic events and sudden death.

El prolapso de la válvula mitral (PVM) es un síndrome producido por el desplazamiento sistólico repentino de una o de ambas valvas en la aurícula izquierda.

En 1958, Fernex y Fernex⁽¹⁷⁾ describieron la degeneración mucoide de las hojuelas mitrales y su repercusión funcional; en 1968, Barlow y col.⁽²⁾ señalaron la relación clínica entre síntomas cardíacos, signos acústicos y anomalías electrocardiográficas sobre 90 pacientes con insuficiencia mitral provocada por esta alteración valvular.

Desde el punto de vista anatómico las valvas se presentan agrandadas y las cuerdas tendinosas alargadas y en ocasiones con una inserción atípica.^(4, 12) La dilatación del anillo valvular es considerada en la actualidad como el signo morfológico distintivo.^(36, 37)

La característica histológica, casi invariable, es una alteración mixomatosa de la capa esponjosa de la válvula que desintegra su estructura y la priva de su principal soporte.^(11, 31, 36)

El síndrome puede ser reconocido por un chasquido (click) sistólico a menudo acompaña-

do de un soplo tardío en la sístole.^(23 27 38 48) El movimiento anormal de la válvula puede ser comprobado casi siempre por ecocardiografía.^(14 16 26 40)

La mayoría de los pacientes portadores de esta patología están asintomáticos y tienen una evolución normal; algunos, sin embargo, son propensos a desarrollar arritmias graves,^(13 45) endocarditis infecciosa,^(15 6 7) isquemias cerebrales focales transitorias^(1 44 50) y muerte súbita.⁽²⁹⁾

Esta publicación tiene por finalidad destacar los conocimientos más recientes sobre esta anomalía del aparato valvular mitral que, como consecuencia de la difusión de la ecocardiografía, es posible hoy diagnosticar con un apreciable margen de seguridad.

ESTUDIOS ANATOMICOS

El aparato valvular mitral es un sistema complejo formado por las siguientes estructuras: 1) el anillo mitral; 2) las valvas (anterior y posterior); 3) las cuerdas tendinosas, y 4) los músculos papilares (fig. 1).

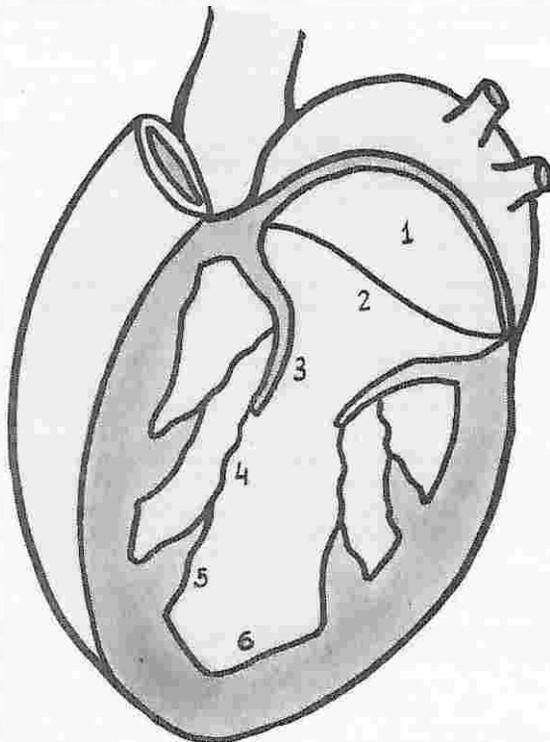


Figura 1. Representación esquemática del aparato valvular mitral:

- | | |
|------------------------|------------------------|
| 1. Aurícula izquierda. | 4. Cuerdas tendinosas. |
| 2. Anillo mitral. | 5. Músculos papilares. |
| 3. Valvas. | 6. Pared ventricular. |

La función de este complejo estructural es ocluir el orificio mitral durante la sístole, para lo cual funciona en perfecto sinergismo y armonía con las paredes de la aurícula y del ventrículo izquierdos, que le sirven de apoyo.^(4 39 42)

Durante el cierre de una válvula mitral normal existe, inicialmente, aposición de los bordes de las dos valvas, con el consiguiente contacto de sus superficies atriales. La progresiva contracción de las fibras miocárdicas y el incremento de la presión intraventricular determinan la tracción de las cuerdas tendinosas con el posterior contacto de las superficies valvares cuya cúspide se comban formando una cuña en "V" hacia la aurícula izquierda (fig. 2). El anillo valvular, al reducir su circunferencia durante la sístole, actúa como un esfínter que facilita la coaptación de las valvas.⁽⁴⁷⁾ La superficie de clausura valvular está bien delineada por un surco visible por la cara auricular de las valvas, ubicado entre 0,8 a 1 cm del borde libre.⁽⁴²⁾

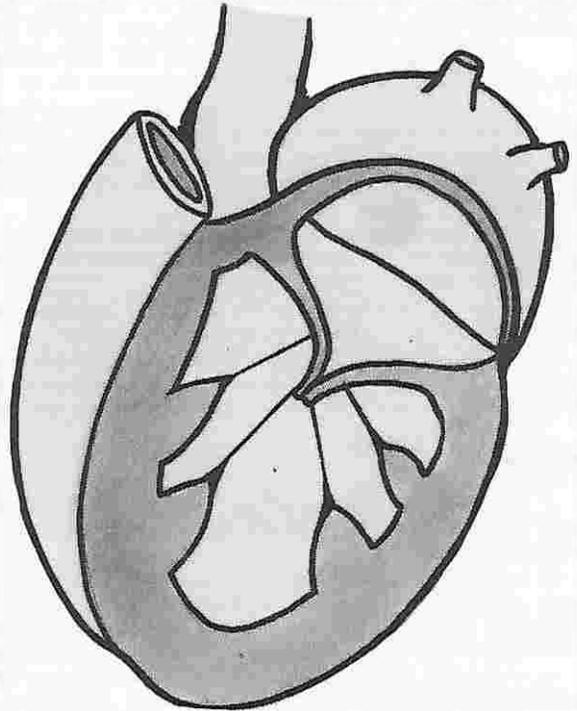


Figura 2. Cierre de la válvula mitral (véase texto).

La anatomía patológica de la válvula mitral prolapsada ha sido meticulosamente estudiada^(4 12 36 37 42) y se han encontrado las siguientes alteraciones: 1) cuerdas tendinosas demasiado largas y/o con variaciones en su disposición; 2) músculos papilares largos y adelgazados; 3) debilidad del área central (cúspide) de las valvas; 4) ruptura de cuerdas tendinosas, y 5) dilatación del anillo mitral.

Los estudios histológicos estructurales de válvulas prolapsadas que se obtuvieron por autopsia^(11 12 31 36) o removidas quirúrgicamente⁽⁴³⁾ muestran, como características casi invariable, un engrosamiento de la capa esponjosa que interesa más de 60 % del espesor de las hojuelas.⁽³⁶⁾ Este engrosamiento consiste en una lámina bien definida de tejido mixomatoso laxo compuesto de mucopolisacáridos⁽³¹⁾ que se introduce en la ca-

pa fibrosa, la que sufre un proceso de degeneración de sus fibras colágenas y altera su continuidad. Cambios similares han sido descritos también en las cuerdas tendinosas⁽³⁶⁾ y en las válvulas tricúspide y sigmoides aórticas.⁽¹¹⁾

Como consecuencia de esta desintegración estructural, la válvula queda privada de su principal soporte (la capa fibrosa), se hace más gruesa y redundante y aparece demasiado grande para la cavidad del ventrículo izquierdo.

Un mal funcionamiento del aparato valvular mitral puede ocurrir por una anomalía cualquiera de las estructuras anatómicas que interactúan para asegurar su integridad funcional. No importa cuál sea la anomalía (válvas más grandes y con amplios bordes festoneados, cuerdas tendinosas demasiado largas, anillo mitral más dilatado, etc.), las consecuencias son siempre las mismas: durante el principio de la sístole las válvulas resultan competentes, pero a medida que el ventrículo reduce su volumen, las cuerdas y/o las válvulas resultan redundantes, desplazan sus superficies de aposición una sobre la otra, se altera la línea de coaptación y una o las dos hojuelas se hernian penetrando en la aurícula izquierda.^(23, 31)

Los estudios realizados sobre abundante material de necropsia han permitido establecer una gradación evolutiva de las lesiones anatomopatológicas de la válvula mitral;⁽¹²⁾ hallazgos similares se han visto en la válvula tricúspide. Ellos son:

Grado 0: dentro de límites normales.

Grado 1: expansión de sólo una pequeña porción de una válvula.

Grado 2: compromiso de por lo menos $\frac{1}{3}$ de la válvula posterior o $\frac{1}{2}$ de la válvula anterior, con cuerdas tendinosas intactas.

Grado 3: válvulas flotantes con rotura de cuerdas tendinosas.

Grado 4: cuerdas fusionadas a la pared ventricular.

El PVM puede comprometer parte de una de las válvulas, casi siempre la posterior, o de las dos, y ocurrir en la sístole precoz, media o tardía. Si las superficies valvares conservan un contacto parcial, el prolapso no se acompaña de regurgitación; si este contacto se pierde, el prolapso se completa y es seguido de una fuga mitral cuya intensidad dependerá de la extensión herniada.⁽⁴⁷⁾ La tensión del aparato valvular puede generar uno o más ruidos (clicks), que no resultan de vaciamiento y, eventualmente, si se produce regurgitación aparecerá un soplo.⁽³⁴⁾

CLASIFICACION ETIOLOGICA

Teniendo en cuenta la fisiopatología anatómica del PVM, se ha establecido una clasificación etiológica⁽⁹⁾ que resulta conveniente para entender este síndrome:

1. **Prolapso mitral primario.** El defecto anatómico básico es la degeneración mixomatosa de las válvulas, las que al estar privadas

del tejido colágeno de sostén normal, sufren un estiramiento de sus cúspides durante la sístole y adoptan una forma abalonada en un segmento o en su totalidad penetrando en la aurícula. Esta alteración, que es congénita, puede presentarse en ambos sexos y en cualquier edad, ser esporádica o familiar,⁽²²⁾ o formar parte de un trastorno generalizado del tejido conectivo, como sucede en las displasias mesenquimales, especialmente síndrome de Marfan, síndrome de Ehlers-Danlos, osteogénesis imperfecta, pseudoxantoma elasticum y síndrome de von Willebrand.^(28, 38)

2. **Prolapso mitral secundario.** En este grupo las hojuelas mitrales son macroscópica e histológicamente normales, pero la clausura inadecuada obedece a una disfunción valvular adquirida debida a fibrosis, isquemia o infarto de los músculos papilares o del miocardio adyacente, que determina movimientos desordenados y asimétricos del ventrículo izquierdo y de las válvulas, originándose el prolapso. Este tipo de PVM se asocia con cardiopatía coronaria, endocarditis reumática, lupus eritematoso sistémico, panarteritis nodosa, distrofias musculares y cirugía de la válvula mitral.⁽³⁴⁾

3. **Pseudoprolapso mitral.** Se lo encuentra frecuentemente, por ecocardiografía, en enfermos con derrame pericárdico, cardiomiopatía hipertrófica, hipertensión pulmonar grave y defecto del tabique interauricular. En todos estos procesos la cavidad ventricular izquierda es muy pequeña y la válvula mitral normal queda relativamente grande y resulta incapaz de acomodar el movimiento de las válvulas, las que se desplazan hacia el interior de la cavidad auricular simulando, ecocardiográficamente, un prolapso.⁽³⁴⁾

ESTUDIOS CLINICOS

Incidencia

Resulta difícil establecer cifras de frecuencia de PVM en el conjunto de la población, porque la prevalencia depende en parte de la edad, del sexo y de la asociación con otras enfermedades. Las encuestas realizadas en individuos jóvenes de ambos sexos, presumiblemente sanos, han señalado una incidencia de 6 a 10 %.^(10, 41) Si estos datos son correctos, este síndrome sería la más frecuente de las anomalías valvulares en la práctica clínica.

Síntomas

La gran mayoría de las personas en las que se demuestra este síndrome por auscultación y por ecocardiografía, está asintomática, aunque algunas suelen consultar por palpitaciones, por dolor precordial o por disnea.^(24, 38, 45) En una serie de 380 casos de PVM⁽³⁴⁾ las palpitaciones se encontraron en 48 %, el dolor torácico en 43 % y la disnea de esfuerzo en 20 % de los pacientes. Las

palpitaciones serían consecuencia de las arritmias ventriculares, sobre todo extrasístoles, que en ocasiones se manifiestan con el esfuerzo físico.⁽⁴⁵⁾ El dolor precordial no suele ser de tipo anginoso, aunque puede asemejarse a un angor, no está relacionado con el ejercicio ni se alivia rápidamente con la nitroglicerina.⁽²⁷⁾

Examen físico

Exceptuando la auscultación cardíaca, el examen físico suele ser absolutamente normal, pero cuando se le presta atención a la conformación torácica, más del 50 % de los pacientes presenta alteraciones consistentes en pectum excavatum, pectum carinatum, espalda recta, tórax aplanado, escoliosis o cifosis.⁽⁴⁶⁾ En el estudio de Darsee y col.,⁽¹⁰⁾ sobre 101 varones jóvenes, por lo demás sanos, 10 % presentó hallazgos anormales: 7 % tenían un click y un soplo sistólico, todos mostraron signos claros de prolapso en el ecocardiograma y todos sin excepción tenían anomalías torácicas. Un 3 % presentó como hallazgo un click sistólico aislado; ninguno de este grupo, ni el 90 % restante que era normal a la auscultación, presentó ecocardiogramas anormales.

Con frecuencia la inspección revela un hábito constitucional característico: individuos asténicos, delgados, altos, con dedos afilados y con hiperlaxitud ligamentaria semejando un síndrome de Marfan frustrado.

Las alteraciones esqueléticas y de los tejidos blandos significan, entonces, un importante rasgo no auscultatorio del síndrome. La asociación de ambos trastornos, somatomorfológicos y cardíacos, sería la manifestación de un defecto del tejido mesenquimatoso, durante el desarrollo embrionario, de la caja torácica y de las válvulas auriculoventriculares.⁽³⁶⁾ Esto explica la elevada incidencia del PVM en las enfermedades conocidas como displasias mesenquimales, las cuales tendrían hereditariamente debilitado su aparato valvular y están propensas a desarrollar el síndrome.^(28, 38)

Pero la clave para el diagnóstico reside en la auscultación atenta del corazón. Característicamente el síndrome se traduce por un click no eyectivo, meso o telesistólico, habitualmente seguido de un soplo sistólico tardío. Ambos fenómenos acústicos tienen su epicentro en el área mitral o a lo largo del borde esternal izquierdo y, en general no irradian a otras áreas.^(24, 27, 38, 48) Algunos pacientes presentan otras alternativas auscultatorias; ellas son: click aislado o múltiples clicks sin soplo; clicks que aparecen y desaparecen; soplo telesistólico aislado; soplo holosistólico.⁽²⁷⁾

Es interesante conocer el comportamiento del click y del soplo con las maniobras posturales, respiratorias y farmacológicas.⁽³²⁾ El click y el soplo pueden estar ausentes en el decúbito dorsal y aparecer ambos en el decúbito izquierdo o en posición sentada. En ocasiones se ausculta sólo el click o sólo el soplo en decúbito dorsal y cuando el paciente se incorpora aparecen los dos fenómenos auscultatorios. En la posición de pie,

el soplo puede hacerse holosistólico y el click fundirse con el primer ruido y semejar un primer ruido reforzado o desdoblado. Lo mismo sucede con la espiración prolongada, la maniobra de Valsalva, el nitrato de amilo y el isoproterenol, porque todos estos procedimientos reducen el tamaño de la cavidad ventricular izquierda, lo que ocasiona una relativa mayor redundancia de las valvas mitrales con la consiguiente exageración del prolapso. En la posición de cuclillas, como con esta maniobra aumenta el tamaño de la cavidad ventricular izquierda, el comienzo del soplo se retrasa y a la vez disminuye de intensidad.

La mayoría de los portadores de un PVM son erróneamente etiquetados como padeciendo una estenosis mitral; ello obedece a que se interpreta el click, meso o telesistólico, como un segundo ruido, y el verdadero segundo ruido como un tercer ruido o un chasquido de apertura mitral.

En aquellos casos en que se auscultan múltiples clicks, es frecuente la confusión con frotos pericárdicos.

Importa señalar que cuando se prolapsan ambas valvas o sólo la anterior, el soplo es holosistólico y en nada se diferencia del que corresponde a una insuficiencia mitral clásica de evolución crónica.⁽³⁹⁾ Por otro lado, la ruptura de cuerdas tendinosas o la disfunción de músculos papilares produce un PVM secundario (válvula mitral flotante) que se acompaña de una insuficiencia mitral que conviene distinguir del PVM primario. La distinción clínica entre estas distintas causas de insuficiencia mitral no reumática es importante, porque el prolapso por valva mitral flotante está asociado con una más severa regurgitación y puede progresar más rápidamente a la insuficiencia cardíaca.

Es por todos conocido que el componente mitral del primer ruido se atenúa o desaparece en la mayoría de los pacientes con insuficiencia mitral crónica, y esto ha sido explicado como debido a la clausura inefectiva de la válvula y a la reducción en la proporción del aumento de la presión intraventricular durante la sístoles por la regurgitación hacia la aurícula.

Desde hace tiempo se sabe, también, que en algunos pacientes con insuficiencia mitral no reumática, el primer ruido puede estar normal o incluso aumentado de intensidad.

Muy interesante, por su aplicación práctica, es la observación de Tei y col.⁽⁴⁸⁾ sobre el comportamiento del primer ruido en los síndromes de PVM. Estos autores, utilizando ecocardiografía de modo M bidimensional y ventriculografía izquierda, han podido realizar una mejor caracterización auscultatoria de los PVM de acuerdo con el momento sistólico en que se producen y la presencia o no de coaptación de los márgenes libres de las valvas (Cuadro I). Las variaciones en la intensidad del primer ruido se explican en base a las variaciones fisiopatológicas de la valva prolapsada: a) en aquellos casos en que el PVM se produce precozmente en la sístole, el aumento en la intensidad del primer ruido obedecería a la amplia excursión valvular más allá de la línea

CUADRO I

Intensidad del primer ruido, presencia del click y características del soplo en los síndromes de prolapso de la válvula mitral

Síndrome	R1	Click	Soplo
PVM presistólico	aumentado	0	holosistólico
PVM meso o telesistólico	normal	+	telesistólico
Valva mitral flotante	disminuido o ausente	0	holosistólico

de coaptación de los márgenes, lo que incrementaría la tensión de las cuerdas tendinosas; una explicación alternativa, muy posible, sería la superposición de un click precoz con un primer ruido de intensidad normal; b) en los PVM por valva mitral flotante, la insuficiente coaptación con clausura inefectiva y consecuente regurgitación explica que el primer ruido se atenúe o incluso esté ausente.

En consecuencia la auscultación cardíaca cuidadosa puede suministrar información de valor para diagnosticar la presencia del síndrome y el tipo de prolapso.

Electrocardiograma

Evidencia algunas anomalías inespecíficas; las más frecuentes observadas se exponen en el cuadro II.

CUADRO II

Alteraciones electrocardiográficas más frecuentes en el prolapso de la válvula mitral

1. Trastornos inespecíficos de la repolarización (33 %)
2. Intervalo Q-T prolongado (7,5 a 47 %)
3. Arritmias:
 - a) Auriculares (50%): extrasístoles
fibrilación
 - b) Ventriculares (70 %): extrasístoles
taquicardia
fibrilación

Ecocardiograma

Es el método no invasivo más apropiado para confirmar la presencia de un PVM,^(14, 16, 26) pero hay que saber que 10 % de los casos, con el síndrome auscultatorio, no tienen representación ecocardiográfica.⁽¹⁹⁾

La ecocardiografía de modo M evidencia una imagen muy típica: el segmento sistólico C-D inicia su desplazamiento anterior, como lo hace normalmente, hasta la meso o telesístole, donde bruscamente se desvía hacia atrás, para volver a su nivel anterior en el punto D (fig. 3).

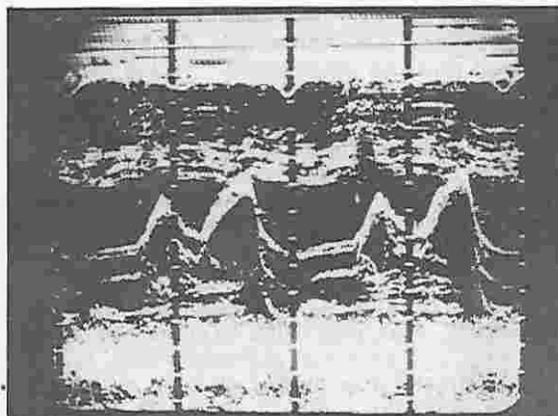


Figura 3. Ecocardiograma en un prolapso mitral. Obsérvese el desplazamiento posterior de la hojuela mitral durante la sístole.

Se considera que existe prolapso cuando se aleja 2 mm o más de la recta que une los puntos C y D.^(16, 24) La comba mesosistólica es aceptada por la mayoría de los autores como diagnóstica de prolapso, aunque no se encuentren evidencias de la afección en el examen clínico ni por la angiocardiografía.^(33, 46) El prolapso silencioso por auscultación se encuentra en 20 % de los casos.⁽³⁴⁾ La valva que habitualmente se prolapsa es la posterior, pero al quitar apoyo a la anterior ésta la acompaña, en menor grado, hacia la aurícula izquierda⁽¹⁶⁾ como se puede observar en la figura 4.

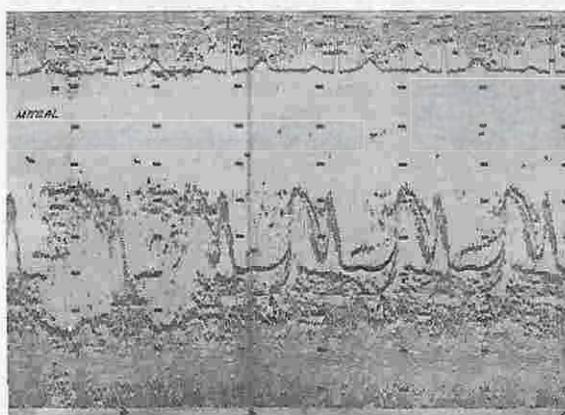


Figura 4. Ecocardiograma. A nivel mitral se observa prolapso meso y telesistólico de ambas valvas.

Con registros fono y ecocardiográficos simultáneos⁽²⁶⁾ se ha comprobado que el click coincide con el comienzo del brusco desplazamiento posterior del segmento C-D.

La ecocardiografía bidimensional produce hallazgos más evidentes,^(33, 40, 46) porque tiene la ventaja de visualizar las relaciones espaciales entre ventrículo, hojuelas mitrales, anillo mitral y aurícula izquierda. Los estudios realizados con ecocardiografía bidimensional de amplio ángulo, con intervalos rotacionales de 30 grados para reconstruir el anillo mitral en tiempos selectivos del

ciclo cardíaco, han demostrado que ésta es la mejor técnica para diferenciar clínicamente un prolapso primario patológico.^(37, 40) Las investigaciones actuales se han focalizado en el anillo mitral y se considera, como un signo morfológico distintivo del síndrome, a la exagerada dilatación de la circunferencia diastólica del mismo, la que obedecería a la alteración intrínseca del tejido conectivo.^(36, 37) Cuando el PVM existe sin una anomalía del tejido conectivo, el tamaño del anillo es normal; si se trata de un prolapso por alteración conectiva, la dimensión del anillo está aumentada. Más aún, como la alteración mesenquimática compromete potencialmente la integridad estructural de ambas válvulas, mitral y tricúspide, si los dos prolapso coexisten, deben ser considerados patológicos. De hecho, 21 % de los portadores de un PVM tienen un prolapso tricúspideo y este último rara vez o nunca se presenta aislado.⁽³⁹⁾

Angiografía

Los estudios angiográficos^(19, 46, 47) han demostrado que en 80 % o más de los casos de PVM existen alteraciones contráctiles (asinerias) segmentarias de las paredes ventriculares, que van desde una simple hipoquinesia hasta los ventrículos con forma de reloj de arena o de pie de bailarina. Es frecuente, además, encontrar una relajación anormalmente precoz de la cara ventricular anterior. Las coronarias son siempre permeables y no suelen evidenciar patología, pero ha llamado la atención la elevada incidencia, en cerca de 80 % de los casos, de agenesia o hipodesarrollo de la arteria circunfleja,^(18, 43) y se ha sugerido que ésta sería la explicación de la disfunción miocárdica segmentaria.^(18, 45)

La angiocardiógrafa con radioisótopos ha permitido estudiar los cambios en la función ventricular durante el reposo y el esfuerzo para poder efectuar un diagnóstico diferencial entre pacientes con PVM exclusivamente y aquellos con PVM y enfermedad coronaria coincidente.

Los pacientes con sólo PVM presentan un aumento uniforme en la fracción de eyección sin anomalías en la motilidad de la pared ventricular durante el ejercicio; los enfermos con prolapso y cardiopatía isquémica muestran una disminución de la fracción de eyección y trastornos de la motilidad de la pared ventricular con un ejercicio liviano.^(21, 35)

COMPLICACIONES

La verdadera frecuencia de las complicaciones todavía es desconocida; de todas maneras, en algunos casos pueden surgir accidentes graves, a veces catastróficos, y ya nadie duda que los pacientes con este síndrome tienen un peligro elevado de desarrollar arritmias, endocarditis infecciosa, accidentes isquémicos transitorios e insuficiencia mitral grave.

Arritmias

La relación entre PVM primario y arritmias cardíacas está bien documentada^(13, 14, 19, 29, 45) y se

ha sostenido que son precisamente aquellos pacientes con click y soplos sistólicos constantes los que las presentan en mayor proporción, entre 58 a 70 %, según los estudios.^(13, 45) Las arritmias más frecuentes son la taquicardia supraventricular, las extrasístoles ventriculares y la taquicardia ventricular. Se ha señalado la frecuente asociación con el síndrome de Wolff-Parkinson-White. La muerte súbita se presenta en 1,4 % de las pacientes.⁽²⁹⁾

La clínica, el electrocardiograma y el ecocardiograma no guardan relación con la gravedad de las arritmias ventriculares.⁽³⁴⁾ El ECG de esfuerzo es de utilidad y puede evidenciar arritmias en más de la mitad de los casos, pero es el ECG de tiempo prolongado (Holter) el método de examen más apropiado para descubrir las frecuentes arritmias graves que presentan estos pacientes.⁽¹⁵⁾

Con ECG-Holter se han podido registrar sobre 70 % de los pacientes extrasístolas ventriculares, de las cuales 21 % correspondía al grupo de arritmias ventriculares graves.⁽⁴⁵⁾ De María y col.⁽¹⁴⁾ las han encontrado en 58 % de sus pacientes con PVM.

Aunque la patogenia de las arritmias asociadas con PVM no está aclarada, se ha sugerido que podría ser consecuencia de: a) la enorme tracción de las cuerdas tendinosas y de los músculos papilares que ocasiona isquemia intermitente y circunscrita del miocardio;⁽⁴⁵⁾ b) cardiomiopatía primaria, demostrada en algunos casos por biopsia del músculo cardíaco; los estudios histológicos han revelado un patrón anormal de la actividad de la monoaminoxidasa, indicando que estaría afectado de manera muy particular el metabolismo de las catecolaminas;⁽³⁰⁾ c) anomalía de la rama circunfleja de la coronaria izquierda, ya señalada, pero su ausencia está frecuentemente compensada por una larga rama posterolateral de la coronaria derecha;^(18, 43) d) disfunción de los músculos papilares por patología relacionada entre PVM y cardiopatía isquémica, aunque esto se considera como una simple relación de causalidad.^(30, 34, 36)

Endocarditis infecciosa

Varias comunicaciones han alertado sobre la posibilidad de una mayor susceptibilidad para el injerto de una endocarditis infecciosa en el PVM.^(5, 6, 7) Sin embargo la evidencia de que el PVM es frecuente en la población general, ha planteado el interrogante sobre si la relación causal entre ambos procesos es real o simple coincidencia.

Aunque la verdadera incidencia no está aún definitivamente aclarada, la frecuencia varía desde 6 % en los exámenes anatomopatológicos^(7, 36) hasta 14,2 % en los estudios clínicos.⁽⁵⁾ Por otro lado, sobre 25 % de los pacientes con una endocarditis infecciosa se ha podido demostrar un PVM.⁽⁶⁾ Estas cifras demuestran que existe un riesgo más elevado de padecer la infección en aquellos enfermos con prolapso que en los que no padecen esta anomalía valvular.

La endocarditis infecciosa es más frecuente que aparezca en aquellos pacientes en los que

previamente se les ha detectado un soplo de insuficiencia mitral.⁽¹⁶⁾

La ecocardiografía es el método no invasivo más importante para el diagnóstico de endocarditis porque permite detectar las vegetaciones valvulares, pero éstas deben ser lo suficientemente grandes, igual o superior a 3 mm para originar ecos "extras" visibles.⁽¹⁶⁾ Tiene importancia clínica saber que la endocarditis por sí sola puede simular por ecocardiografía un PVM y, a la inversa, que los bordes festoneados y redundantes de las válvulas mixomatosas pueden originar ecos "extras" indistinguibles de las vegetaciones. Estos resultados falsos positivos pueden registrarse hasta en 40 % de los PVM sin endocarditis infecciosa, hecho que limita considerablemente el diagnóstico ecocardiográfico de vegetaciones en esta asociación patológica.⁽¹⁶⁾

Accidentes isquémicos transitorios

Desde hace algunos años varias publicaciones^(1, 3, 25, 44, 50) han señalado la incidencia de ataques isquémicos cerebrales y retinianos en pacientes jóvenes portadores de un PVM, sospechándose que obedecen a episodios embólicos con punto de partida en estas válvulas enfermas.

Ha sido posible comprobar depósitos de plaquetas y de fibrina en la cara auricular de la valva prolapsada, en el punto en que existe pérdida de la continuidad endotelial y en el fondo de saco de la unión entre la pared auricular izquierda y la valva posterior.⁽³⁸⁾ Es lógico suponer que estos trombos adheridos a la válvula se puedan desprender más fácilmente por las arritmias que frecuentemente padecen estos enfermos.⁽³⁾

Insuficiencia mitral por rotura de cuerdas tendinosas

La rotura de cuerdas tendinosas es un accidente que se puede presentar espontáneamente en un corazón por lo demás sano, pero casi siempre complica la evolución de una endocarditis bacteriana o reumática, un traumatismo torácico, un prolapso mitral o un mixoma auricular izquierdo.

Cuando se produce esta complicación, se instala una insuficiencia mitral aguda, que puede ser hemodinámicamente grave y obligue a la intervención quirúrgica para la sustitución valvular.⁽²⁰⁾

En el caso del PVM, la rotura obedece a que las cuerdas están estructuralmente afectadas por la degeneración mucoide que las hace más laxas y débiles pero, además, es posible que en este aparato valvular deformado se injerte con más facilidad una endocarditis infecciosa que conlleve el peligro adicional de esta complicación.

SIGNIFICADO CLÍNICO DEL SÍNDROME

Está demostrado que el PVM es un síndrome clínico específico y el carácter de afección inocente que durante años se le atribuyó no puede ser ya sostenido. Por este motivo interesa establecer en qué caso un PVM corresponde con

seguridad a un estado patológico y cuándo carece de importancia.

Desde un punto de vista clínico práctico es recomendable utilizar las denominaciones de prolapso mitral primario "normal" y "patológico" y, en base a este concepto, considerar que existen dos categorías de individuos con el síndrome:

Grupo 1

Es el más numeroso y corresponde a personas asintomáticas detectadas por auscultación en un examen de rutina o con un prolapso evidenciado por ecocardiografía sin click y/o sin soplo, en reposo o con maniobras físicas. Como están asintomáticas, su patología (?) es un hallazgo y la pequeña repercusión hemodinámica no les trae consecuencias ni se acompaña de otras alteraciones (agrandamiento cardíaco, alteraciones ECG, etc.). No está justificado comentarles que presentan este desorden cardíaco porque es probable que estos hallazgos, acústicos y gráficos, representen en ellos tan solo una variante de lo normal y de hecho sean normales en todo sentido. En estas personas, que se encontrarían en el límite entre lo normal y lo patológico, existiría una desproporción de la relación entre el área de la válvula mitral, la longitud de las cuerdas tendinosas y la dimensión de la cavidad del ventrículo izquierdo durante la sístole, produciéndose la relativa redundancia requerida para el prolapso, sin que necesariamente padezcan enfermedad del tejido conectivo.

Grupo 2

Es el menos frecuente. Los pacientes acuden a la consulta por palpitaciones, dolor precordial, mareos, disnea de esfuerzo o síncope. En estos enfermos el PVM puede tener progresividad y, a través del tiempo, el soplo meso o telesistólico pasa a ser holosistólico, desarrollándose el cuadro típico de la insuficiencia mitral crónica. Es probable que en estos aparatos valvulares, alterados por la degeneración mixomatosa, pueda injertarse una endocarditis infecciosa y/o que se rompan cuerdas tendinosas apareciendo insuficiencias mitrales agudas que deben ser intervenidas quirúrgicamente. La taquicardia y las arritmias, que suelen ser acompañantes frecuentes, se pueden manifestar con el esfuerzo o espontáneamente y corresponden desde la taquicardia supraventricular (la más frecuente) hasta las arritmias más graves que comprometen la vida. Este grupo de pacientes debe ser controlado periódicamente por métodos no invasivos (ECG, fono y ecocardiograma); aquellos con dolor torácico, alteraciones en el ECG y soplo sistólico deben ser sometidos a ECG de esfuerzo y ECG-Holter para descubrir cualquier arritmia importante. Si por el estudio se sospecha la posibilidad de PVM y cardiopatía isquémica coincidentes, es recomendable efectuar una angiografía coronaria para resolver este importante problema.

TRATAMIENTO

Una vez establecido el diagnóstico de síndrome de PVM, es conveniente tener en cuenta las siguientes recomendaciones terapéuticas:

1. En los asintomáticos no es necesario efectuar ningún gesto terapéutico, porque siguen un curso benigno compatible con una vida activa y de duración normal.

2. En los pacientes con dolor torácico y atendiendo al hecho de que su patogenia aún no está aclarada, es conveniente el uso de sedantes y apoyo psicológico, afirmándoles que su precordialgia es benigna; en la mayor parte de los casos estas medidas resultan eficaces.

3. El tratamiento de las arritmias constituye a veces un verdadero problema. Los pacientes con bradiarritmias pueden necesitar el implante de un marcapaso permanente.⁽²⁹⁾ En los casos con taquiarritmia los mejores resultados se consiguen con amiodarona y con betabloqueantes (estos últimos se consideran el medicamento de elección) y algunos autores los administran profilácticamente siempre que el ECG de reposo muestre cambios en el segmento ST y onda T, porque existen evidencias que las arritmias más peligrosas son más frecuentes en este grupo de enfermos.⁽²⁷⁾ Si no se consigue controlar a las arritmias es conveniente realizar un estudio hemodinámico con coronariografía^(18, 39) para descartar patología congénita o asociada (hipodesarrollo o agenesia del tronco principal de la circunfleja; enfermedad adquirida de arteria coronaria). Se ha propuesto el reemplazo valvular⁽³⁶⁾ para el caso de las arritmias que no responden al tratamiento médico, atendiendo al hecho de que ellas obedecerían patogénicamente a la isquemia zonal provocada por la tracción

valvular, pero antes de decidir esta indicación habrá que aguardar las comunicaciones al respecto. Si las arritmias pueden ser controladas y el paciente está asintomático, se le debe prohibir el deporte a nivel competitivo, aunque se puede permitir ocasionalmente como expansión, porque un gran esfuerzo puede romper cuerdas tendinosas presumiblemente debilitadas, y en este caso la evolución del síndrome es impredecible. No se conoce ningún tratamiento para evitar esta complicación.

4. Se recomienda efectuar terapéutica anti-biótica profiláctica contra endocarditis infecciosa en todos los enfermos con PVM que se acompañe de un soplo de insuficiencia mitral.^(6, 34) En el grupo más numeroso de pacientes con un click aislado, el uso rutinario de antibióticos no ha demostrado ser beneficioso, dado la rara incidencia de esta complicación.⁽⁵⁾ No se recomienda profilaxis antibiótica prolongada, sino cuando los enfermos han sido sometidos a cualquier tipo de instrumentación dental, ginecológica, gastrointestinal, urológica o de otro tipo.

5. Como los ataques isquémicos transitorios obedecerían a episodios embólicos con punta de partida valvular se ha planteado, en consecuencia, que existiendo relación de causalidad entre el cuadro neurológico y el síndrome de PVM, los pacientes deben ser anticoagulados.⁽⁵⁰⁾

6. Los enfermos con insuficiencia mitral crónica e insuficiencia cardíaca se manejan con el tratamiento habitual (dieta hiposódica, diuréticos, digital) y si fuera necesario, con cirugía de la válvula mitral.⁽³⁴⁾

BIBLIOGRAFIA

1. Barnett, H. J.; Boghner, D. R.; Taylor, D. W. y col.: "Further evidence relating mitral valve prolapse to cerebral ischemic events". *New Engl. J. Med.*, 302:139-144, 1980.
2. Barlow, J. B.; Bosman, C. K.; Pocock, W. A. y col.: "Late systolic murmurs and non-ejection (midlate) systolic clicks: an analysis of 90 patients". *Br. Heart J.*, 30:203-218, 1968.
3. Bluschke, V.; Scharf, R.; Lück, J. y col.: "Síndrome de prolapso de la válvula mitral y actividad plaquetaria en pacientes jóvenes con isquemia cerebral". *Med. Alemana*, 23:1732-1743, 1982.
4. Becker, A. E.; Dewit, A. P.: "Mitral valve apparatus. A spectrum of normality relevant to mitral valve prolapse". *Br. Heart J.*, 42:680-689, 1979.
5. Casasé, J.; Sampo, E.; Nahmad, N.; Genaro, O.: "Prolapso valvular mitral y endocarditis infecciosa". *Medicina*, 41:201-208, 1981.
6. Clemens, J.; Horowitz, R.; Jaffé, C. y col.: "A controlled evaluation of the risk of bacterial endocarditis in persons with mitral valve prolapse". *New Engl. J. Med.*, 307:776-781, 1982.
7. Corrigan, D.; Bolen, J.; Hancock, E.; Papp, R.: "Mitral valve prolapse and infective endocarditis". *Am. J. Med.*, 63:215-222, 1977.
8. Chandraratna, P.; Langevi, E.: "Limitation of the echocardiogram in diagnosing valvular vegetations in patients with mitral valve prolapse". *Circulation*, 56:436-436, 1977.
9. Crawford, M. A.: "Mitral valve prolapse due to coronary artery disease". *Am. J. Med.*, 62:447-451, 1977.
10. Darsee, J. R.; Mikolich, J.; Nicoloff, B.; Lesser, L.: "Prevalence of mitral valve prolapse in presently healthy young men". *Circulation*, 59:619-622, 1979.
11. Davis, R.; Schuster, B.; Knobel, S.; Fisch, C.: "Myxomatous degeneration of the mitral valve". *Am. J. Cardiol.*, 28:449-455, 1971.
12. Davis, M.; Moore, B.; Braimbridge, M.: "The floppy mitral valve. Study of incidence, pathology, and complications in surgical, necropsy and forensic material". *Br. Heart J.*, 40:468-481, 1978.
13. De María, A. N.; Amsterdam, E. A.; Vismara, L. A. y col.: "Arrhythmias in the mitral valve prolapse syndrome: prevalence, nature and frequency". *Ann. Intern. Med.*, 84:656-660, 1976.
14. De María, A. N.; Neumann, A.; Lee, G.; Mason, D. T.: "Echocardiographic identification of the mitral valve prolapse syndrome". *Am. J. Med.*, 62:819-829, 1974.
15. Djaiane, P.: "Intérêt de l'enregistrement continu de l'électrocardiogramme (procédé Holter) dans le prolapsus de la valve mitrale". *Arch. Mal. Cœur*, 2:160-164, 1979.
16. Esper, R. J.: "Introducción a la Ecocardiografía". Ed. Silicograf. Buenos Aires, 1977, pp. 44-47.
17. Fernex, M.; Fernex, C.: "La dégénérescence mucoïde des valves mitrales: ses repercussions fonctionnelles". *Helv. Med. Acta*, 25:694-705, 1958 (citado por 36).
18. Gentzler, R.; Gaul, J.; Liedtke, A. y col.: "Congenital absence of the left circumflex coronary artery in the systolic click syndrome". *Circulation*, 52:490-492, 1975.
19. Gooch, A.; Vicencio, F.; Maranhao, V.; Goldberg, H.: "Arrhythmias and the left ventricular asynergy in the prolapsing mitral leaflet syndrome". *Am. J. Cardiol.*, 29:611-620, 1972.
20. Goodman, D.; Kimbiris, D.; Linhart, J.: "Chordae tendinae rupture complicating the systolic click - late systolic murmur syndrome". *Am. J. Cardiol.*, 33:681-684, 1974.
21. Gootdiener, J.; Borer, J.; Bacharach, S.: "Left ventricular function in mitral valve prolapse: assessment with radionuclide cineangiography". *Am. J. Cardiol.*, 47:7-13, 1981.
22. Hunt, D.; Sloman, G.: "Prolapse of the posterior leaflet of the mitral valve occurring in eleven members of a family". *Am. Heart J.*, 78:149-153, 1969.
23. Jeresaty, R. M.: "Etiology of the mitral valve prolapse-click syndrome (Editorial)". *Am. J. Cardiol.*, 36:110-113, 1975.
24. Jeresaty, R. M.: "The syndrome associated with midsystolic click and/or late systolic murmur: analysis of 32 cases". *Chest*, 59:643-647, 1971.
25. Julien, J.; Lapouyade, A.; Laguény, A. y col.: "Accident vasculaire cérébral chez des sujets ayant un prolapsus de la valve mitrale. Deux observations". *Nouv. Presse Méd.*, 7:47, 1978.
26. Kisslo, J.: "Echocardiography of the mitral valve". *Med. Clin. N. Amer.*, 64:225-237, 1980.
27. Kohn, R. M.: "Prolapsed mitral valve syndrome". *N. Y. State J. Med.*, 79:238, 1979.

28. Lebowitz, M.; Distefano, D.; Prioleau, P., y col.: "Pseudoxanthoma elasticum and mitral valve prolapse". *New Engl. J. Med.*, 107:228-231, 1982.
29. Leichter, D.; Nelson, R.; Wobel, F., y col.: "Bradycardia with mitral valve prolapse: a potential mechanism of sudden death". *Ann. Intern. Med.*, 85:453-457, 1976.
30. Malcolm, A. D.: "Biopsy evidence of left ventricular myocardial abnormality in patients with mitral leaflet prolapse and chest pain". *Lancet*, 19:1052-1055, 1979.
31. McCarthy, L.; Wolff, P.: "Mucoid degeneration of heart valves. 'Blue valve syndrome'". *Am. J. Clin. Pathol.*, 54:852-856, 1970.
32. Monaco, C.; Dias Rezende, A.: "Modificaciones de la auscultación cardíaca con el uso de pruebas farmacológicas". *Ars Curandi*, 2:552-559, 1978.
33. Mongaroth, J.; Jones, R.; Chin, C. Ch., y col.: "Two dimensional echocardiography in mitral, aortic and tricuspid valve prolapse". *Am. J. Cardiol.*, 46:1164-1177, 1980.
34. Naggar, Ch.: "Síndrome de prolapso de válvula mitral. Espectro y terapéutica". *Med. Clin. N. Amer.*, 2:339-354, 1979.
35. Newman, G.; Gibbons, R.; Jones, R., y col.: "Cardiac function during rest and exercise in patients with mitral valve prolapse". *Am. J. Cardiol.*, 47:14-19, 1981.
36. Olsen, E.; Al-Rufaie, H.: "The floppy mitral valve. Study on pathogenesis". *Br. Heart J.*, 44:674-683, 1980.
37. Ormiston, J.; Shah, P.; Tei, C.; Wong, M.: "Size and motion of the mitral valve annulus in man. II. Abnormalities in mitral valve prolapse". *Circulation*, 65:713-719, 1982.
38. Perloff, J. K.: "Evolving concepts of mitral valve prolapse". *New Engl. J. Med.*, 307:369-370, 1982.
39. Perloff, J. K.; Roberts, W.: "The mitral valve apparatus. Functional anatomy of mitral regurgitation". *Circulation*, 46:227-239, 1972.
40. Popp, R.; Rubenson, D.; Tucker, Ch.; Frenck, J.: "Echocardiography: M mode and two dimensional methods". *Ann. Intern. Med.*, 93:844-856, 1980.
41. Procacci, P.; Savran, S.; Schreiter, S.; Bryson, A.: "Prevalence of clinical mitral valve prolapse in 1169 young women". *New Engl. J. Med.*, 204:1086-1088, 1976.
42. Ranganathan, N.; Lam, J.; Wigil, E.; Silver, M.: "Morphology of the human mitral valve. II. The valve leaflets". *Circulation*, 41:459-467, 1970.
43. Rippe, J.; Fishbein, M.; Carabello, B., y col.: "Congenital absence of the left circumflex coronary artery in the systolic click syndrome". *Circulation*, 52:490-492, 1975.
44. Saffro, R.; Talano, J.: "Transient ischemic attack associated with mitral systolic clicks". *Arch. Intern. Med.*, 139:693, 1979.
45. Schweizer, P.; Henning, B.; Saal, M., y col.: "Arritmias ventriculares en el prolapso de la válvula mitral". *Med. Alemana*, 20:1695-1709, 1979.
46. Smith, E.; Fraser, D.; Purdy, J.; Anderson, R.: "Angiographic diagnosis of mitral valve prolapse: correlation with echocardiography". *Am. J. Cardiol.*, 40:165-170, 1977.
47. Splindola-Franco, H.; Björk, L.; Adams, D.: "Classification of the cardiologic morphology of the mitral valve". *Br. Heart J.*, 44:30-36, 1980.
48. Tei, C.; Shah, P.; Cherian, A., y col.: "The correlates of abnormal first heart sound in the mitral valve prolapse syndrome". *New Engl. J. Med.*, 307:234-239, 1982.
49. Udoshi, M. B.: "Incidence of mitral valve prolapse in subjects with thoracic skeletal abnormalities. A prospective study". *Am. Heart J.*, 97:303-311, 1979.
50. Watson, R.: "T.I.A., stroke and mitral valve prolapse". *Neurology*, 29:886-890, 1979.