

Prolapso mitral maligno: Signos predictores

Andrés Provencio Regidor
Eva Gutiérrez Ortiz
José Juan Gómez de Diego

Correspondencia

José Juan Gómez de Diego
josejgd@gmail.com

Servicio de Cardiología. Instituto Cardiovascular. Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España

Enviado: 30/10/2022
Aceptado: 15/11/2022
En línea: 31/12/2022

Citar como: Provencio Regidor A, Gutiérrez Ortiz E, Gómez de Diego JJ. Prolapso mitral maligno: Signos predictores. RETIC. 2022 (Diciembre); 5 (3): 11-15. doi: 10.37615/retic.v5n3a3.

Cite this as: Provencio Regidor A, Gutiérrez Ortiz E, Gómez de Diego JJ. *Prolapso mitral maligno: Malignant mitral prolapse: Predictive signs*. RETIC. 2022 (December); 5 (3): 11-15. doi: 10.37615/retic.v5n3a3.

Palabras clave

- ▷ Prolapso mitral maligno.
- ▷ Síndrome de Barlow.
- ▷ Válvula mitral mixomatosa.

Keywords

- ▷ *Malignant mitral prolapse.*
- ▷ *Barlow syndrome.*
- ▷ *Myxomatous mitral valve.*

RESUMEN

El prolapso de la válvula mitral (PVM) es una valvulopatía de alta prevalencia en la población general. Es una entidad habitualmente considerada benigna, pero en un subgrupo de pacientes asocia una evolución clínica desfavorable, incluyendo desde la insuficiencia valvular severa hasta la muerte súbita de causa arrítmica. En este artículo se revisan métodos para una evaluación morfofuncional completa con ecocardiografía y resonancia magnética cardíaca, incluyendo algunos parámetros que recientemente se han identificado como predictores del desarrollo de miocardiopatía y un peor pronóstico

ABSTRACT

Mitral valve prolapse (MVP) is a highly prevalent valve disease, usually considered benign. However, in a subgroup of patients it is associated with an unfavorable clinical course, ranging from severe valvular insufficiency to sudden death from arrhythmic cause. In this article, methods for a complete valve evaluation with echocardiography and cardiac magnetic resonance are reviewed, including some parameters that have recently been identified as predictors of the development of cardiomyopathy and a worse prognosis.

Introducción

El prolapso de la válvula mitral (PVM) se identificó por primera vez como una entidad patológica específica en la década de 1960 cuando se correlacionaron el chasquido mesosistólico y el soplo sistólico tardío con la demostración angiográfica de protrusión de las valvas mitrales hacia la aurícula izquierda y con la presencia de regurgitación mitral tardía sistólica.

Aunque el PVM muchas veces es una entidad generalmente benigna, en presencia de alteraciones morfofuncionales significativas puede asociarse a insuficiencia mitral (IM), insuficiencia cardíaca o endocarditis⁽¹⁾. Recientemente el PVM ha recibido un gran interés tanto en clínica como en investigación al comprobar que existe un con un riesgo aumentado de arritmias ventriculares y muerte súbita, habiéndose denominado a la entidad en estos pacientes "prolapso valvular maligno"^(1,2). Se estima una prevalencia de PVM entre el 2-3 % de la población general, lo que la convierte en una de las valvulopatías más frecuentes. Por otro lado, la aparición de eventos clínicos graves es infrecuente aunque muy difícil de estimar, y no ha sido hasta hace relativamente poco cuando se ha comenzado a estudiar una correlación morfofuncional y pronóstica⁽²⁾.

En el presente artículo revisaremos las características que son propias de esta valvulopatía, así como de los parámetros de imagen cardíaca avanzada que recientemente se han propuesto como predictores de una evolución desfavorable en estos pacientes.

Características morfológicas y funcionales en el PVM

El criterio actual de diagnóstico de PVM en el ecocardiograma utilizado en diferentes estudios se basa en el desplazamiento sistólico de alguno de los velos de la válvula mitral >2 mm por detrás de la línea del anillo en un plano con eje largo (paraesternal o apical) (**Video 1**). Pero sobre esta definición sencilla hay que sumar multitud de hallazgos ecocardiográficos que se pueden encontrar en esta enfermedad y que son imprescindibles porque pueden tener un valor pronóstico muy importante:

- **Morfología y función valvular:** es frecuente la presencia de engrosamiento valvular >5 mm con velos redundantes (**Video 2**)⁽¹⁾. El eco 3D es muy útil para valorar la localización y la extensión de los segmentos con prolapso (**Video 3**). La insuficiencia mitral que se genera es característicamente telesistólica (**Figura 1**).

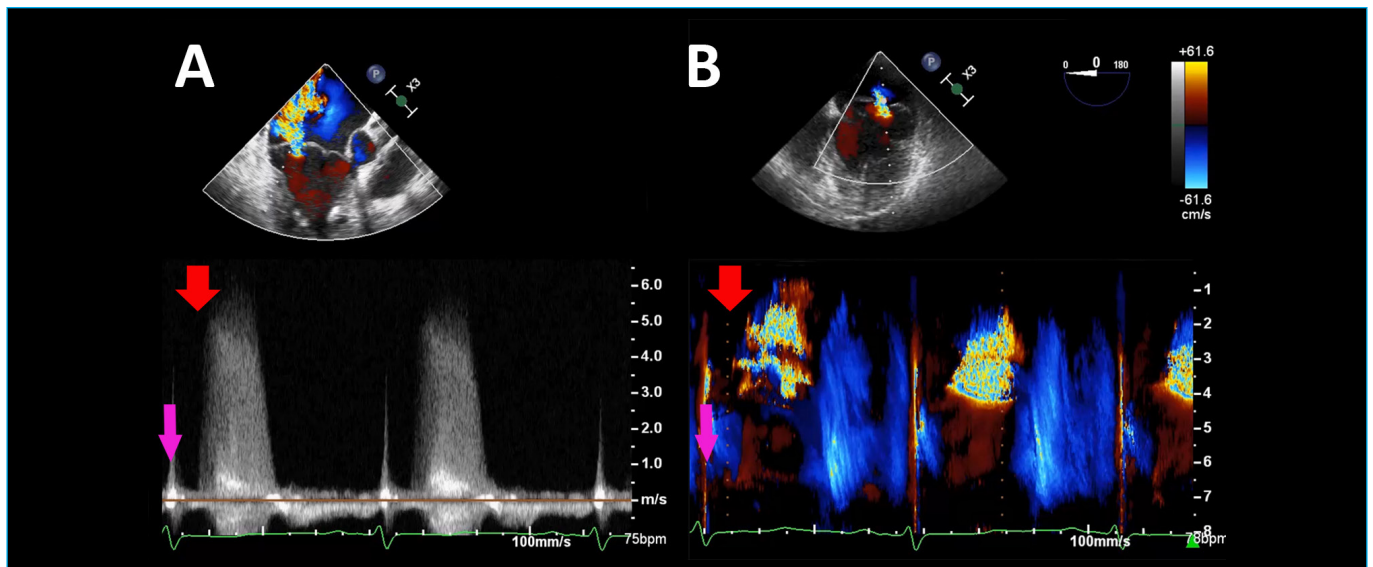
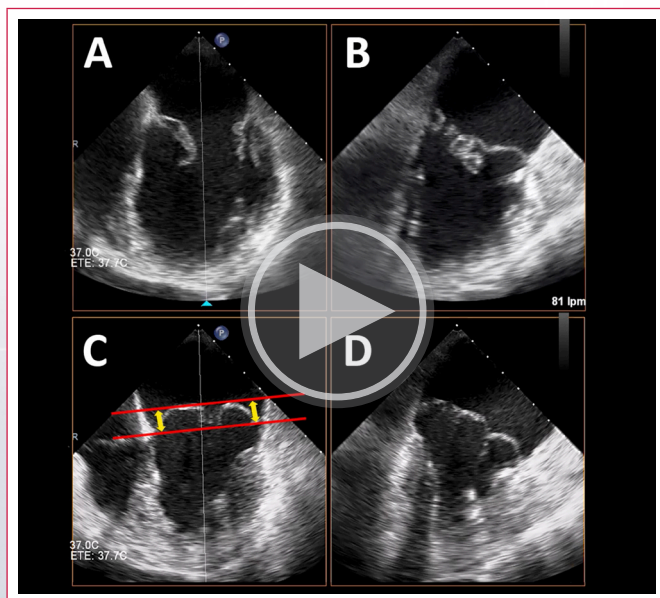
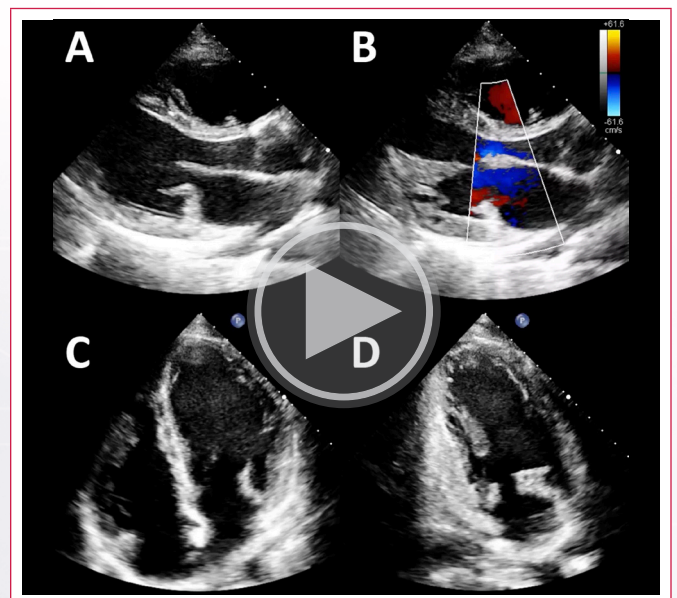


Figura 1. La insuficiencia mitral en el prolapso es típicamente telesistólica. Se puede comprobar la ausencia de flujo (flechas rojas) de insuficiencia tanto en la señal Doppler (A) como en el modo M color (B) en el inicio de la sístole, es decir, justo después del QRS (flechas moradas).



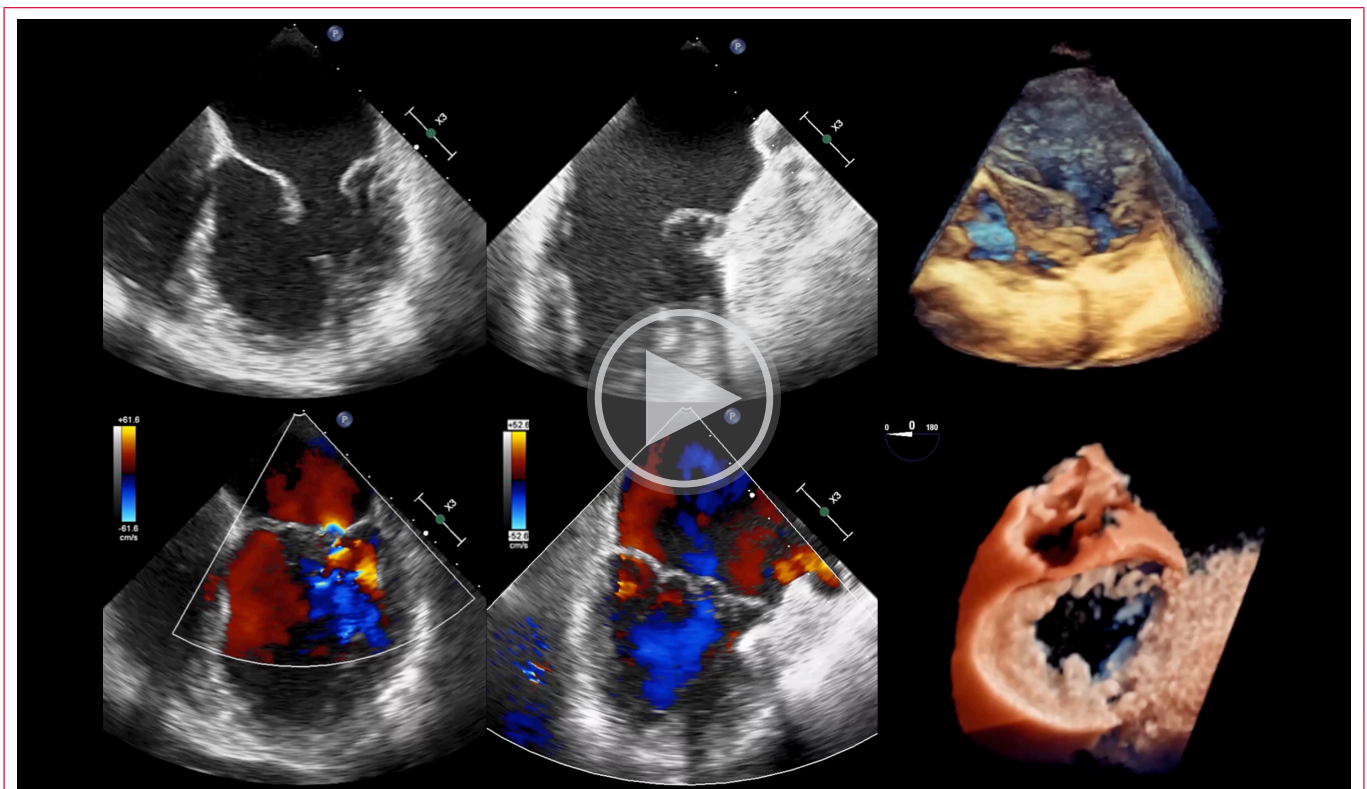
Video 1. El prolapso mitral se define como un desplazamiento sistólico de todo/parte de los velos de más de 2 mm por encima del plano del anillo en el lado auricular. En este caso no hay duda de que hay un prolapso muy evidente de los dos velos. A ETE plano medioesofágico a 0° equivalente a 4 cámaras. B Plano medioesofágico a 90° equivalente a 2 cámaras. C y D imagen correspondiente al máximo desplazamiento de los velos.



Video 2. Ejemplo de prolapso mitral. Este paciente tiene una válvula mitral con velos muy engrosados y con prolapso de ambos velos, especialmente el velo posterior. Aunque la alteración anatómica es muy evidente la insuficiencia mitral es poco importante. A Plano paraesternal de eje largo 2D. B Plano paraesternal de eje largo 2D color. C Plano apical de 4 cámaras. D plano apical de 3 cámaras.

- **Dilatación del anillo mitral:** en pacientes con prolapso valvular mitral, el anillo generalmente se agranda y se aplana. Esta alteración de la arquitectura de la válvula aumenta la tensión sobre los velos valvas y las cuerdas acelerando los procesos degenerativos (Figura 2).
- **Disyunción del anillo mitral:** consiste en la atrialización de la base de la valva posterior. La línea de bisagra de la valva mitral posterior presenta una inserción anormal en la pared auricular, generando un distanciamiento del plano del anillo en su unión con la pared auricular izquierda respecto a la región basal del miocardio posterolateral del ventrículo izquierdo, y es más prevalente en aquellos pacientes con prolapso de ambos velos (Video 4). El grado de separación es máximo en telesístole, pudiendo medirse esta distancia en el plano paraesternal de eje largo o en los planos apicales. Esta separación cumple criterios de disyunción a partir de 3 mm de separación.

- Se postula que la mecánica anómala secundaria a la hipermovilidad del velo prolapsante genera estrés mecánico a nivel ventricular⁽³⁾. Esto puede explicar una relación proporcional, con lo cual una disyunción mayor a 4,8 mm se asocia a presencia de fibrosis local, y cuando es mayor de 8 mm se asocia a mayor riesgo de arritmias ventriculares y extrasístoles⁽⁴⁾.
- **Curling sistólico:** en condiciones normales el movimiento del anillo mitral sigue al del miocardio adyacente de tal modo que en sístole el anillo mitral es arrastrado por el ventrículo hacia el ápex y hacia el centro de la cavidad. En pacientes con PVM, el movimiento del anillo se “disocia” del músculo ventricular y se mueve de forma anómala de forma posterior. Esto hace que el contorno de la pared ventricular basal cercano al anillo se haga irregular (“curled”, rizado)⁽⁵⁾ con una morfología que se ha descrito clásicamente como el signo de “pie de bailarina” en la ventriculografía (Video 4).



Video 3. Ecocardiograma transesofágico. Las imágenes 2D (arriba izquierda y centro) permiten valorar la presencia y extensión del prolapso y las imágenes 2D color (abajo izquierda y centro) la presencia de insuficiencia. El 3D (derecha) permite comprobar de un vistazo que este paciente tiene afectación difusa de la válvula con afectación de ambos velos.

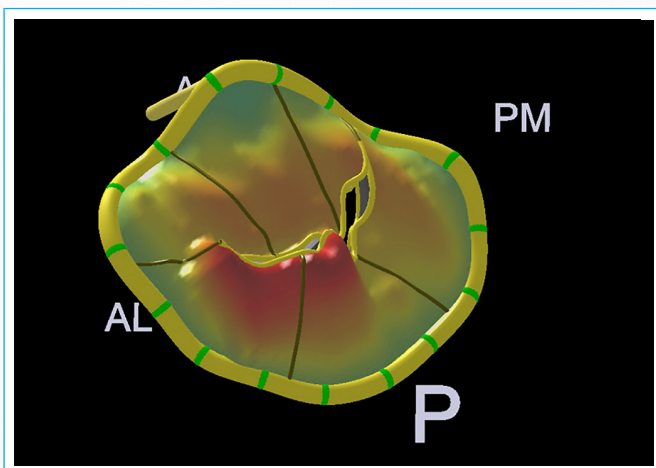


Figura 2. Con los datos del eco 3D se pueden generar modelos de la válvula que permiten valorar de forma muy precisa tanto la zona del prolapso como el anillo.

- **Signo de Pickelhaube:** se caracteriza por la presencia de una velocidad pico mayor de 16 cm/s en la medida del Doppler tisular del anillo mitral lateral (**Figura 3**). Refleja la tracción abrupta de la válvula a este nivel determinando una hipercontractilidad de la región. La aparición de este patrón de alta velocidad se correlaciona con una distensión ventricular súbita, y se considera que es causa de estrés miocárdico y desarrollo de fibrosis local. Pacientes con patrones de mayor velocidad pueden tener más riesgo de desarrollar arritmias ventriculares⁽⁶⁾.
- **Strain global longitudinal (SGL):** es característica la presencia de un aumento a niveles "supranormales" (>24%) de los valores de SGL de forma heterogénea, siendo mayor en la regiones postero-lateral basal y media de la pared ventricular adyacente al músculo papilar⁽⁷⁾. Realmente se trata de otro

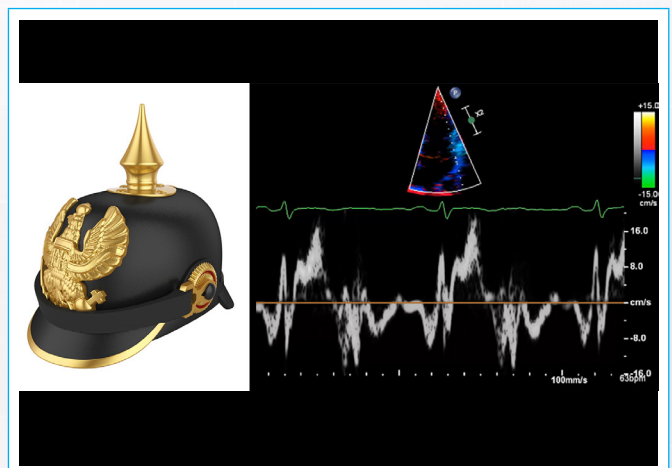
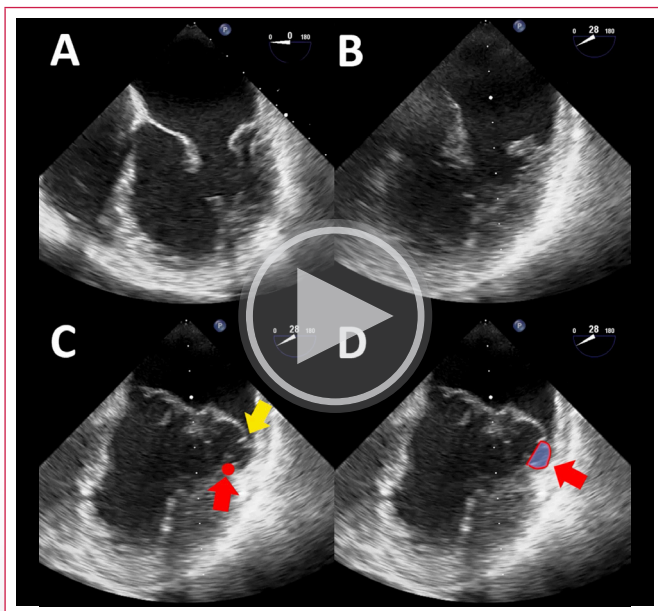


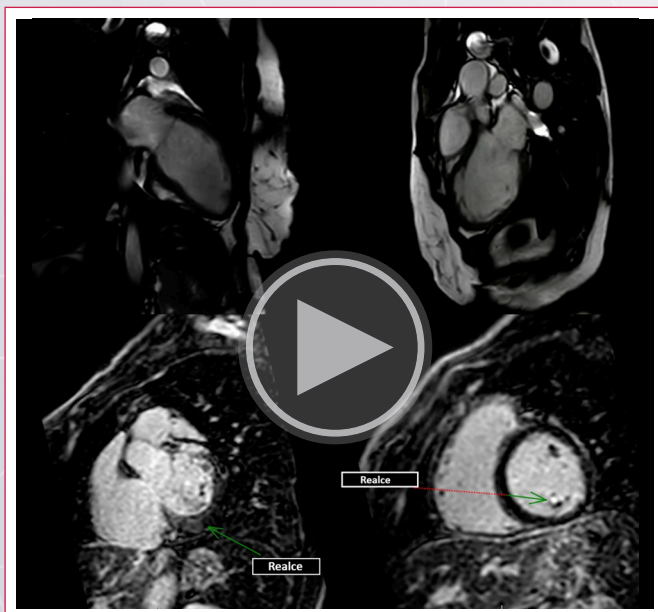
Figura 3. Signo de Pickelhaube. El "Pickelhaube" es un tipo clásico de casco militar rematado en pico. El signo consiste en una velocidad muy alta en el DTI del anillo mitral por encima de los 16 cm/s.

- parámetro más que refleja la hipercontractilidad de dicha región secundaria a la tracción de la válvula hiperlaxa sobre el miocardio. De forma opuesta, el segmento septal basal presenta una deformación que en medidas del SGL puede resultar anormalmente baja⁽⁸⁾.
- **Dispersión mecánica y acortamiento post-sistólico:** la dispersión mecánica hace referencia a la desviación estándar del tiempo hasta el pico máximo de deformación y es un marcador de disincronía y de contracción ventricular heterogénea⁽⁹⁾. El acortamiento post-sistólico hace referencia a la contracción que se produce de forma tardía en la sístole (tras el cierre de la válvula aórtica). De forma análoga al mencionado strain "supranormal", tanto la dispersión mecánica como el acortamiento post-sistólico son parámetros que se han descrito incrementados en los pacientes con PVM,

y pueden explicarse por un tiempo más largo hasta la contracción máxima de los segmentos posterolaterales medios basales que están sujetos a la tracción del músculo papilar y el miocardio adyacente por el prolapso de las valvas en la sístole media o tardía. Su distribución segmentaria es igualmente heterogénea y se postula que el aumento de estos parámetros se correlacionaría a su vez con mayor demanda metabólica y explicaría la evolución hacia la fibrosis local^(7,9).



Vídeo 4. Disyunción y curling. En A y B tenemos las vistas ETE de 4 y 2 cámaras de un prolapso mitral extenso. En C y D tenemos la imagen del plano de 2 cámaras en el momento de máximo prolapso. C, Disyunción. El punto rojo marca el sitio donde tendría que estar el anillo y la inserción del velo mitral. La base del velo se ha separado de forma muy llamativa de su sitio y se ha ido muy arriba como marca la flecha amarilla. D, Curling. La alteración del anillo deforma el contorno de la cavidad ventricular en la región cercana al anillo (flecha).



Vídeo 5. Prolapso mitral en RMN. Las imágenes de cine (arriba) permiten valorar el patrón de movimiento de los velos y la función ventricular. Las imágenes de realce tardío (abajo) permiten localizar zonas de fibrosis. (Imagen cedida por el Dr. Eliseo Vañó)

Reemplazo por fibrosis miocárdica

El reemplazo tisular miocárdico del ventrículo izquierdo por fibrosis es un marcador de remodelado que ocurre en un amplio número de miocardiopatías, ya sean de origen isquémico o no. La técnica diagnóstica más utilizada para la identificación y localización de dichas áreas de fibrosis miocárdica es la resonancia magnética cardíaca (RMC) con realce tardío de gadolinio (RTG), con buena correlación histológica con dicho reemplazo tisular. El grado y extensión de fibrosis miocárdica se asocia a peor pronóstico en diferentes miocardiopatías. Dada su buena correlación histológica y especialmente con eventos clínicos en estas enfermedades, junto al carácter no invasivo y relativamente accesible, el uso de RMC con RTG se ha convertido en una herramienta de primer nivel en la evaluación de miocardiopatías en riesgo de insuficiencia cardíaca o arritmias ventriculares.

Con respecto al PVM, se ha utilizado la RMC con diferentes objetivos. Uno de ellos es la cuantificación volumétrica de la insuficiencia valvular que complementa al estudio morfológico valvular con técnicas de ecografía. Por otro lado, se ha observado que la prevalencia de focos de RTG es mayor en pacientes con IM que es causada por PVM que en aquellos con IM por otra causa, y que además también es proporcional al grado de insuficiencia valvular⁽¹⁰⁾. A su vez los focos de fibrosis se localizan de forma habitual en la pared inferolateral y en el músculo papilar, en una distribución que es a su vez congruente con los hallazgos segmentarios heterogéneos que se han descrito en el estudio con ecocardiografía.

A pesar de la dificultad histórica para predecir el riesgo de desarrollar arritmias ventriculares en pacientes con PVM, en parte debido a la alta prevalencia de esta valvulopatía y su baja tasa de eventos, se considera que el elevado estrés mecánico repetido condiciona el desarrollo de micro y macrofibrosis, que se consideran el sustrato arritmogénico del PVM asociado a arritmias ventriculares y muerte súbita⁽¹¹⁾. Por su parte, cohortes recientes sugieren una asociación fuerte entre la fibrosis miocárdica detectada con RTG y dichos eventos arritmicos en el seguimiento, como también pasa en otras miocardiopatías. Además, la presencia de RTG se asocia asimismo a una mayor probabilidad de intervención valvular en el seguimiento⁽¹²⁾. Teniendo todo esto en cuenta, varios autores sugieren la necesidad de investigar el papel del uso de RMC de forma más estandarizada en pacientes con PVM en riesgo de una evolución desfavorable, no solo para la cuantificación de severidad de IM por volumetría, sino para la detección precoz con RTG de miocardiopatía y disfunción ventricular que permitirían por sí mismas indicar la intervención valvular en aquellos pacientes con IM de grado moderado-severo pero que pueden beneficiarse de una indicación más precoz en comparación con la evaluación convencional.

Miocardiopatía asociada a prolapso valvular mitral

A tenor de los hallazgos fisiopatológicos descritos de forma individual en los pacientes afectados de PVM, varias publicaciones científicas recientes sugieren la existencia de una entidad clínica única caracterizada por miocardiopatía asociada al PVM⁽²⁾. Esto se debe a la presencia de afectación miocárdica que no puede explicarse por otro motivo y que es en su mayor parte desproporcionada al grado de dilatación ventricular y sobrecarga de volumen en el contexto de la insuficiencia valvular. El estudio del remodelado ventricular en pacientes con PVM pero que funcionalmente tienen IM leve es muy revelador, con un volumen ventricular inesperadamente elevado para el grado de su valvulopatía, así como presencia de RTG que supera el 10% en algunas cohortes⁽¹⁰⁾. Por otro lado, la presencia de arritmias ventriculares puede detectarse en 1 de cada 4 pacientes con PVM e IM leve, con asociación a características propias morfofuncionales del prolapso valvular mitral (prolapso más profundo, prolapso de ambos velos o disyunción anular mitral)^(2,3).

Así pues, cada vez son más los autores que ven justificada la identificación de una miocardiopatía única, que puede explicarse de forma suficiente por la existencia de PVM como desencadenante, y que puede llevar a aparición de disfunción ventricular y arritmias ventriculares incluso en presencia de IM de grado leve. Sin embargo, aún se precisan más estudios que permitan comprender e identificar de forma fiable a aquellos pacientes en riesgo de desarrollar mayor grado de miocardiopatía en la evolución de un PVM con IM leve, y su relación posterior con eventos clínicos.

Conclusiones

El prolapso valvular mitral es una anomalía de elevada prevalencia, pero con considerable heterogeneidad clínica, que va desde la ausencia de síntomas hasta el desarrollo de insuficiencia cardiaca y la muerte súbita, siendo estas complicaciones de baja prevalencia, pero difíciles de prever en el seguimiento. Nuevos avances en el diagnóstico por imagen permiten estudiar las alteraciones morfofuncionales asociadas a esta valvulopatía, no solo de la estructura valvular, sino también de las alteraciones funcionales y su repercusión mecánica ventricular. Son necesarios estudios futuros que esclarezcan de qué modo pueden implementarse estas herramientas diagnósticas en el estudio y seguimiento de esta valvulopatía para prevenir el desarrollo de sus complicaciones más temidas.

Ideas para recordar

- El prolapso valvular mitral (PVM) tiene una alta prevalencia y es habitualmente benigno, pero puede asociar riesgo de complicaciones incluyendo muerte súbita arrítmica.
- Más allá del diagnóstico inicial del prolapso de un velo por encima del plano anular mitral en un paciente con un soplo sistólico, el estudio ideal con ecocardiograma debería incluir una caracterización completa valvular, y también del miocardio adyacente haciendo uso de *Doppler* tisular y *speckle tracking*.
- La resonancia magnética cardiaca podría tener un papel clave en el diagnóstico y seguimiento, tanto por su capacidad para cuantificación de insuficiencia valvular por volumetría como para la evaluación de fibrosis heterogénea presente cuando se sospecha afectación cardiomiopática secundaria al PVM.

Bibliografía

1. Nishimura RA, McGoon MD, Shub C, Miller FA, Ilstrup DM, Tajik AJ. Echocardiographically Documented Mitral-Valve Prolapse. *N Engl J Med*. 21 de noviembre de 1985;313(21):1305-9.
2. Basso C, Iliceto S, Thiene G, Perazzolo Marra M. Mitral Valve Prolapse, Ventricular Arrhythmias, and Sudden Death. *Circulation*. 10 de septiembre de 2019;140(11):952-64.
3. 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*. 16 de julio de 2013;62(3):222-30.
4. Slavich M, Palmisano A, Pannone L, Agricola E, Margonato A, Esposito A. Hidden Danger Behind the Prolapse. *Circ Cardiovasc Imaging*. octubre de 2019;12(10):e009639.
5. Marra MP, Basso C. Mechanical dispersion and arrhythmic mitral valve prolapse: substrate and trigger in electrical instability. *Heart*. 1 de julio de 2019;105(14):1053-4.
6. Muthukumar L, Rahman F, Jan MF, Shaikh A, Kalvin L, Dhala A, *et al*. The Pickelhaube Sign. *JACC Cardiovasc Imaging*. septiembre de 2017;10(9):1078-80.
7. Ermakov S, Gulhar R, Lim L, Bibby D, Tseng Z, Abraham T, *et al*. DELAYED TIME TO PEAK STRAIN IDENTIFIES MITRAL VALVE PROLAPSE PATIENTS AT HIGHER ARRHYTHMIC RISK. *J Am Coll Cardiol*. 10 de marzo de 2018;71(11, Supplement):A1551.
8. van Wijngaarden SE, Abou R, Hiemstra YL, Ajmone Marsan N, Bax JJ, Delgado V. Regional Left Ventricular Myocardial Mechanics in Degenerative Myxomatous Mitral Valve Disease: A Comparison Between Fibroelastic Deficiency and Barlow's Disease. *JACC Cardiovasc Imaging*. septiembre de 2018;11(9):1362-4.
9. Brainin P, Biering-Sørensen SR, Møgelvang R, Søgaard P, Jensen JS, Biering-Sørensen T. Postsystolic Shortening by Speckle Tracking Echocardiography Is an Independent Predictor of Cardiovascular Events and Mortality in the General Population. *J Am Heart Assoc*. 20 de marzo de 2018;7(6):e008367.
10. Constant Dit Beauflis AL, Huttin O, Jobbe-Duval A, Senage T, Filippetti L, Piriou N, *et al*. Replacement Myocardial Fibrosis in Patients With Mitral Valve Prolapse: Relation to Mitral Regurgitation, Ventricular Remodeling, and Arrhythmia. *Circulation*. 4 de mayo de 2021;143(18):1763-74.
11. Russo R, Maan A, Apostolidou E, Khorasani-Zadeh A, Byrnes S, Chebaya P, *et al*. Identification of a High-risk Subgroup With Malignant Mitral Valve Prolapse Who Are Predisposed to Sudden Cardiac Death: A Review. *Crit Pathw Cardiol*. marzo de 2021;20(1):31-5.
12. Kitkungvan D, Nabi F, Kim RJ, Bonow RO, Khan MA, Xu J, *et al*. Myocardial Fibrosis in Patients With Primary Mitral Regurgitation With and Without Prolapse. *J Am Coll Cardiol*. agosto de 2018;72(8):823-34.