Revista Colombiana de Cardiología
Órgano oficial de la Asociación Sociedad Colombiana de Cardiología & Cirugía Cardiovascular
Permanyer

Check for updates

PRESENTACIÓN DE CASOS

Arritmia maligna en prolapso de la válvula mitral: ¿es suficiente el tratamiento quirúrgico?

Malignant arrhythmia in mitral valve prolapse: is surgical management enough?

Santiago Niño, Isabella Roa, Andrés F. Jiménez, Carlos A. Villa y Juan P. Umaña*

Departamento de Cirugía Cardiovascular, Fundación Cardioinfantil La Cardio, Bogotá, Colombia

Resumen

El prolapso de la válvula mitral es una enfermedad ampliamente conocida, la cual es benigna en la mayoría de casos; sin embargo, puede estar en asociación con alteraciones del ritmo cardiaco, específicamente arritmias ventriculares malignas y muerte cardiaca súbita. Pese a que esta asociación y su desenlace están descritos en la literatura médica, su baja incidencia conduce a la falta de evidencia en cuanto a su manejo y estratificación. Se presenta el caso de una mujer joven, cuya manifestación inicial fue síncope, con posterior desarrollo de insuficiencia mitral grave, con hallazgo de extrasístoles ventriculares frecuentes, en quien se realizó tratamiento quirúrgico con plastia mitral y crioablación del músculo papilar anterolateral. La evolución clínica fue satisfactoria, ya que se evidenció mejoría de la sintomatología y control de la carga arrítmica.

Palabras clave: *Prolapso de la válvula mitral. Prolapso arrítmico de la válvula mitral. Contracciones ventriculares prematuras. Arritmia ventricular. Crioablación. Ablación quirúrgica.*

Abstract

Mitral valve prolapse is a well-known condition that is generally benign, but it can be associated with cardiac arrhythmias, particularly malignant ventricular arrhythmias and sudden cardiac death. This association and its outcome have been described in medical literature, but the low incidence leads to a lack of evidence regarding its management and stratification.The case of a young woman is presented, whose initial manifestation was syncope, with subsequent development of severe mitral insufficiency, followed by severe mitral regurgitation and the discovery of frequent ventricular extrasystoles. She underwent surgical repair with mitral valve plasty and cryoablation of the anterior papillary muscle. The clinical outcome was favorable, as evidenced by an improvement in symptoms and control of arrhythmia burden.

Keywords: *Mitral valve prolapse. Arrhythmic mitral valve prolapse. Premature ventricular contractions. Ventricular arrhythmia. Cryoablation. Surgical ablation.*

***Correspondencia:**
Santiago Niño
E-mail: sant9812@gmail.com

Fecha de recepción: 11-01-2024
Fecha de aceptación: 31-05-2024
DOI: 10.24875/RCCAR.24000006

Disponible en internet: 29-07-2024
Rev Colomb Cardiol. 2024;31(3):169-173
www.rccardiologia.com

0120-5633 / © 2024 Sociedad Colombiana de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. Publicado por Permanyer. Este es un artículo *open access* bajo la licencia CC BY-NC-ND (http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/).

Introducción

El prolapso de la válvula mitral es una de las enfermedades valvulares más comunes. Esta puede ser asintomática por un largo periodo de tiempo y puede ser expresada por diversas manifestaciones clínicas, las cuales varían desde leves y no arrítmicas, hasta el posible desarrollo de insuficiencia mitral grave, con dilatación ventricular izquierda y, en ocasiones específicas, de arritmias ventriculares, que pueden asociarse a eventos de muerte cardiaca súbita, con una presentación del 1.2 al 1.4% por año[1,2]. Estas particularidades hacen que esta sea de amplio interés clínico.

El sustrato fisiopatológico que puede explicar las arritmias ventriculares fatales puede estar relacionado a sustratos anatómicos, como la aparición de fibrosis parcheada entre la válvula mitral, los músculos papilares y el miocardio adyacente inferobasal del ventrículo izquierdo y desencadenantes, vinculados al estiramiento de los músculos papilares, los cuales ocasionan despolarizaciones tempranas, que inician y perpetúan la actividad desencadenada[3]. Adicionalmente, se han descrito mecanismos subyacentes, que incluyen aumento de la actividad adrenérgica, trastornos de la regulación de las catecolaminas y alteración en la relación del sistema renina-angiotensina-aldosterona[4].

Durante la descripción y caracterización de esta condición reciente, los diferentes estudios clínicos han podido identificar factores de riesgo asociados directamente con la muerte cardiaca súbita y las arritmias malignas en pacientes con prolapso de la válvula mitral; entre estos se encuentran el sexo femenino, el prolapso de ambas valvas, las anomalías del anillo mitral (como dilatación y disyunción), las anomalías de la repolarización electrocardiográfica, específicamente en las derivaciones inferolaterales, las contracciones ventriculares prematuras frecuentes y la presencia de fibrosis miocárdica en los músculos papilares[1,5].

El caso que se expone a continuación evidencia el beneficio de la estratificación adecuada en una paciente con factores de alto riesgo y sintomática, en quien una intervención quirúrgica temprana no solamente mejoró su calidad de vida, sino que disminuyó la carga arrítmica. Este caso abre el camino para indagar acerca del papel protector de la cirugía en las arritmias malignas por prolapso de la válvula mitral y resaltar el beneficio del seguimiento clínico multidisciplinario.

Caso clínico

Se presenta el caso de una mujer de 38 años, previamente sana, quien consultó inicialmente por síncope con hallazgo de prolapso mitral de ambas valvas e insuficiencia leve a moderada, en quien, inicialmente, se consideró seguimiento clínico. En el control posterior a su embarazo, se identificó aumento de los signos clínicos de falla cardiaca y progresión ecocardiográfica de la insuficiencia mitral, de moderada a grave, prolapso de ambas valvas con predominio de la posterior, asociado a disyunción del anillo mitral de 8 mm, signo de pickelhaube y dilatación de cavidades izquierdas, con función ventricular del 60% (Fig. 2C y E). Se realizó una estratificación multidisciplinaria que incluyó monitorización Holter de 24 horas, en la que se hallaron extrasístoles ventriculares frecuentes de dos morfologías predominantes, incluyendo tracto de salida del ventrículo derecho y posteromedial, con una carga arrítmica del 11%, al igual que extrasístoles supraventriculares frecuentes (Fig. 1). Adicionalmente, se realizó resonancia magnética cardiaca (Fig. 2A) que evidenció realce tardío de gadolinio miocárdico lineal entre el segmento basal de la pared anterolateral y los músculos papilares. En vista de la clínica, su evolución y los hallazgos imagenológicos, se indicó manejo quirúrgico.

En cirugía se identificó (Fig. 2B) válvula mitral con cambios degenerativos sugestivos de enfermedad de Barlow, prolapso de ambas valvas de predominio de P2 y disyunción del anillo mitral posterior. Además, se evidenciaron focos de fibrosis sobre el músculo papilar posteromedial y anterolateral, como se había visualizado inicialmente en la resonancia cardiaca.

Se procedió a la crioablación intraoperatoria guiada por la inspección visual de la fibrosis, con una duración de 120 segundos sobre los músculos papilares descritos hacia anterior, posterior y en su punta. Se realizó un reparo de la válvula mitral mediante una resección triangular de P2, y una anuloplastia con anillo mitral Physio II 36 mm. La ecocardiografía transesofágica intraoperatoria mostró válvula mitral reparada sin insuficiencia residual.

El ecocardiograma posoperatorio evidenció fracción de eyección del 40% y plastia mitral normofuncionante sin insuficiencia residual (velocidad pico 0.9 m/s, gradiente medio: 2 mmHg) (Fig. 2D) y resolución de signo del pickelhaube (Fig. 2F). Adicionalmente, el Holter de control, realizado al tercer día del procedimiento, reportó ectopias ventriculares, reducción de carga arrítmica al 8%, episodios de dupletas y episodio del ritmo idioventricular de cuatro latidos de duración.

Figura 1. Holter prequirúrgico en el que se evidencian extrasístoles ventriculares frecuentes de dos morfologías, al igual que extrasístoles supraventriculares frecuentes.

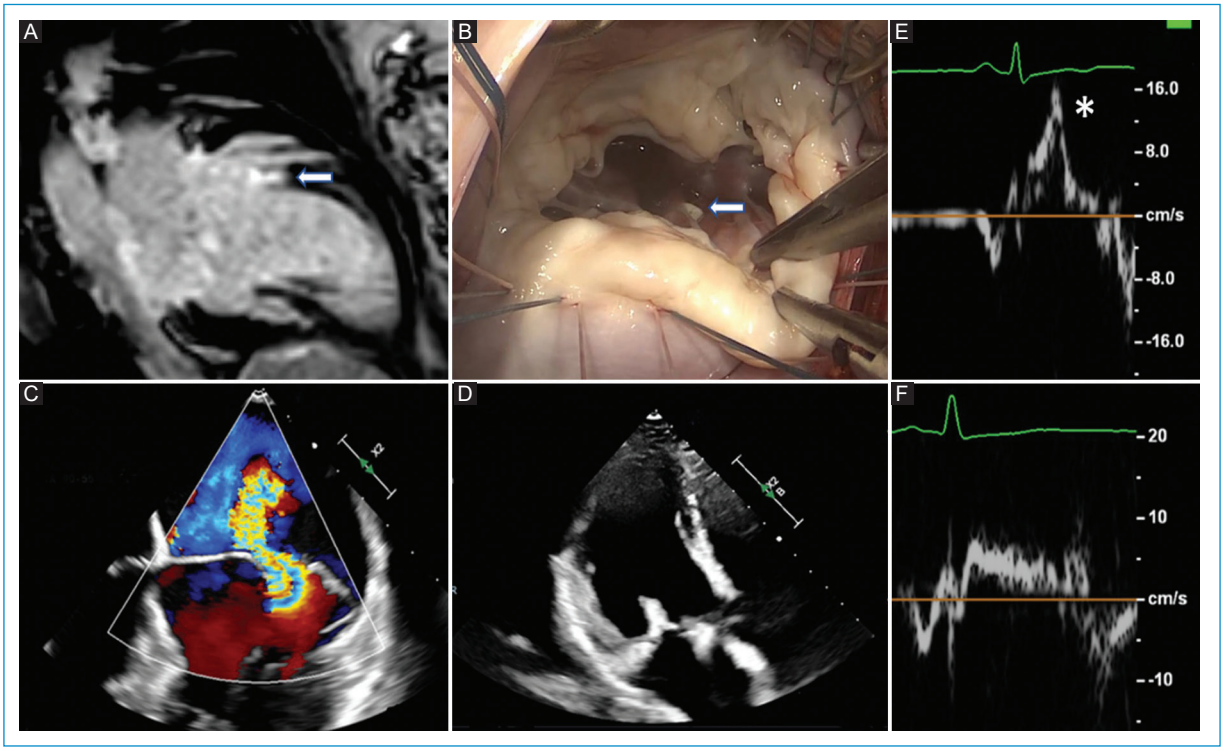

Figura 2. **A:** resonancia cardiaca que muestra refuerzo tardío del gadolinio en el músculo papilar posteromedial. **B:** correlación macroscópica con zona de fibrosis en la cabeza del músculo papilar posteromedial. **C:** prolapso mitral asociado a *curling* y disyunción del anillo mitral. **D:** reparo mitral con adecuada superficie de coaptación. **E:** signo de pickelhaube preoperatorio. **F:** resolución del signo de pickelhaube después del reparo mitral.

La paciente continuó en seguimiento multidisciplinario en conjunto con el servicio de electrofisiología, que identificó ritmo sinusal con extrasístoles ventriculares con carga arrítmica del 10% con dupletas en monitorización Holter de control de 72 horas a los seis meses. Adicionalmente, el electrocardiograma reportó

extrasístoles ventriculares de morfología de bloqueo de rama derecha y de posible origen del tracto de salida, foco que no había sido evidenciado de manera preoperatoria y que no mejoró con la intervención realizada, por lo que probablemente no tenga relación con el prolapso de la válvula mitral. Por lo anterior, requirió modulación del sustrato arrítmico percutáneo por electrofisiología, con posterior resolución completa de la carga arrítmica.

Discusión

Este fenotipo arrítmico de prolapso de la válvula mitral tiene una estrecha relación con la disyunción anular mitral, debido a su asociación fisiopatológica con la fibrosis local y progresiva de los músculos papilares y la pared inferolateral del ventrículo izquierdo[6]. Pese a que el prolapso de la válvula mitral y la disfunción anular mitral pueden coexistir o ser entidades independientes, es claro que la disyunción anular mitral es un factor predictor de riesgo de arritmias[7]. La prevalencia de prolapso de la válvula mitral y la disyunción del anillo mitral varían entre el 20 y el 58%. Aunque no todos los tipos de disyunción anular mitral se asocian con arritmias ventriculares, los que sí lo hacen tienen una concordancia directa con la enfermedad mixomatosa avanzada.

Miller et al.[6] describieron los mecanismos que interactúan con el desarrollo de arritmias ventriculares sostenidas y muerte súbita en pacientes con prolapso de la válvula mitral: a) sustrato (cicatriz), b) desencadenante (automaticidad, reentrada y actividad desencadenada), y c) modulador transitorio (estado hiperadrenérgico, hemodinamia y electrolitos). Otros factores fuertemente asociados son los cambios del segmento ST, que pueden ser entendidos como cambio secundario a una anomalía estructural y a una marcada redundancia de las valvas. El signo de pickelhaube se ha descrito como un nuevo marcador ecocardiográfico y de disfunción eléctrica temprana durante estudios electrofisiológicos para el síndrome de prolapso arrítmico mitral. Se define como un pico de aceleración mesosistólico de alta velocidad, generado por una tracción mecánica del músculo papilar posteromedial por las valvas mixomatosas en prolapso, que causa el desplazamiento abrupto de la pared posterobasal adyacente del ventrículo izquierdo hacia el ápice, representando el estrés mecánico del aparato valvular y subvalvular, secundario al prolapso mitral y a la disyunción anular mitral[8,9].

La sobrevida de los pacientes con prolapso de la válvula mitral y arritmias ventriculares, se asocia directamente con la complejidad de las contracciones prematuras y la carga arrítmica, ya que estas se encuentran relacionadas con la probabilidad de muerte súbita[10]. Sin embargo, solo el 10% de los pacientes con prolapso de la válvula mitral presentan arritmias graves, las cuales predominan en pacientes con dilatación auricular y ventricular izquierdas, y con enfermedad mixomatosa degenerativa[11].

La evidencia disponible en el momento ha reportado la relación que existe entre la gravedad de las arritmias ventriculares en estos casos y los desenlaces fatales relacionados; no obstante, es poco claro el rol de las ablaciones de foco arrítmico y el momento de realizarlas (pre-, intra- y posoperatorias) para prevenir el riesgo de arritmias malignas, y si solo el reparo mitral es suficiente[10]. El-Ashmawi et al.[12] publicaron una serie de casos en la que pacientes con prolapso arrítmico mitral maligno son llevados a reparo de la válvula mitral y realizan una crioablación hacia los focos de fibrosis y, a corto plazo, evidenciaron una reducción de la carga arrítmica. Sin embargo, en nuestra experiencia no es posible afirmar una reducción significativa de la carga arrítmica poscrioablación, pero sí una mejoría sintomatológica asociada con el reparo mitral.

El subconjunto de pacientes con prolapso de la válvula mitral, disyunción del anillo y arritmias ventriculares, requiere una estratificación y valoración multidisciplinaria por un *Heart team* extendido (cardiología, cirugía cardiovascular, electrofisiología y radiología), que permita identificar aquellos pacientes que se benefician de un manejo quirúrgico temprano, ablación intraoperatoria directa y seguimiento multidisciplinario, ya que estos pueden requerir intervenciones percutáneas, como ocurre en el caso que se expone. En la actualidad, para su estratificación, se emplea la monitorización Holter, la resonancia magnética cardiaca y la ecocardiografía, con el fin de identificar factores de riesgo, establecer la carga arrítmica y correlacionar las cicatrices con posibles sustratos arrítmicos y establecer el plan de manejo.

Conclusión

En este reporte de una paciente con prolapso de la válvula mitral, se encontró mejoría de la sintomatología al asociar la crioablación de sustrato arrítmico en los sitios de realce tardío con gadolinio con el reparo de la válvula mitral. Sin embargo, hasta el momento, la crioablación quirúrgica no permite asegurar una reducción en el riesgo de muerte súbita, así haya indicios

previos en este sentido. Por lo anterior, este subconjunto de pacientes requiere una estratificación, una valoración y un manejo multidisciplinario integral antes y después de la cirugía. Se necesita, además, realizar un estudio aleatorizado para definir si la ablación intraoperatoria de los músculos reduce la carga arrítmica en comparación con el reparo mitral aislado.

Consideraciones éticas

Aprobado por el Comité de Ética de Investigación de la Cardio.

Financiamiento

Fundación Cardioinfantil-La Cardio

Conflicto de intereses

Los autores declaran no conflicto de intereses.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Uso de inteligencia artificial para generar textos. Los autores declaran que no han utilizado ningún tipo de inteligencia artificial generativa en la redacción de este manuscrito ni para la creación de figuras, gráficos, tablas o sus correspondientes pies o leyendas.

Bibliografía

1. Essayagh B, Sabbag A, Antoine C, Benfari G, Yang L, Maalouf J, et al. Presentation and outcome of arrhytmic mitral valve prolapse. J Am Coll Cardiol. 2020. 11;76(6):637-49.
2. Althunayyan A, Petersen SE, Lloyd G, Bhattacharyya S. Mitral valve prolapse. Expert Rev Cardiovasc Ther. 2019;17(1):43-51.
3. Sabbag A, Essayagh B, Barrera JD, Basso C, Berni A, Cosyns B, et al. EHRA expert consensus statement on arrhythmic mitral valve prolapse and mitral annular disjunction complex in collaboration with the ESC Council on valvular heart disease and the European Association of Cardiovascular Imaging endorsed by The Heart Rhythm Society, by the Asia Pacific Heart Rhythm Society, and by the Latin American heart rhythm society. EP Europace. 2022;24(12):1981-2003. doi:10.1093/europace/euac125.
4. Boudoulas H, Wooley CF. Mitral valve prolapse syndrome: neuro-endocrinological aspects. Herz. 1988;13(4):249-58.
5. Miller MA, Dukkipati SR, Turagam M, Liao SL, Adams DH, Reddy VY. Arrhythmic mitral valve prolapse: JACC Review Topic of the Week. J Am Coll Cardiol. 2018;72 (23 Pt A):2904-19.
6. Basso C, Marra MP, Rizzo S, De Lazzari M, Giorgi B, Cipriani A, et al. Arrhythmic mitral valve prolapse and sudden cardiac death. Circulation. 2015;132(7):556-66.
7. Essayagh B, Sabbag A, Antoine C, Benfari G, Yang LT, Maalouf J, et al. Presentation and outcome of arrhythmic mitral valve prolapse. J Am Coll Cardiol 2020;76:637-49.
8. Muthukumar L, Rahman F, Jan MF, Shaikh A, Kalvin L, Dhala A, et al. The pickelhaube sign: novel echocardiographic risk marker for malignant mitral valve prolapse syndrome. JACC Cardiovasc Imaging. 2017;10(9):1078-80.
9. Syed FF, Ackerman MJ, McLeod CJ, Kapa S, Mulpuru SK, Sriram CS, et al. Sites of successful ventricular fibrillation ablation in bileaflet mitral valve prolapse syndrome. Circ Arrhythm Electrophysiol. 2016; 9(5):e004005.
10. Noseworthy PA, Asirvatham SJ. The knot that binds mitral valve prolapse and sudden cardiac death. Circulation. 2015; 132(7):551-2.
11. Jaouadi H, Theron A, Hourdain J, Martel H, Nguyen K, Habachi R, et al. SCN5A Variants as genetic arrhythmias triggers for familial bileaflet mitral valve prolapse. Int J Mol Sci. 2022;23(22):144447.
12. Hernández K, Agudelo JF, Ramírez JD, Abad P, Correa R, Sáenz G. Disyunción del anillo mitral como marcador de riesgo en prolapso de válvula mitral. Arch Cardiol Mex. 2020;91(3):347-54.