

# Cardiopatías congénitas complicadas con prolapso de la válvula mitral

Dres. LUIS EDUARDO ALDAY y EDUARDO MOREYRA

Departamento de Cardiología del Hospital San Roque, Córdoba

## RESUMEN

Veintitrés de 54 pacientes con prolapso de la válvula mitral diagnosticado angiográficamente, presentaron cardiopatía congénita asociada. Ocho pacientes tenían prolapso franco de la valva (forma mayor) y en los 15 restantes el prolapso fue mínimo (forma menor). Las cardiopatías congénitas observadas fueron comunicación interauricular (CIA) 12, comunicación interventricular (CIV) 6, enfermedad de Ebstein 2 (1 con estenosis pulmonar severa), y un ejemplo de cada una de las siguientes patologías: estenosis aórtica, cardiomiopatía obstructiva y doble arco aórtico incompleto. Las formas mayores pueden sospecharse clínicamente cuando se acompañan de clicks sistólicos no eyectivos y de soplos de insuficiencia mitral (pansistólicos o sistólicos tardíos). El prolapso menor es un hallazgo angiográfico durante la ventriculografía izquierda. El prolapso de la válvula mitral frecuentemente acompaña a cardiopatías congénitas, sobre todo la CIA. Por este motivo creemos que la ventriculografía izquierda debe efectuarse como parte del estudio hemodinámico en todo paciente portador de CIA. El diagnóstico de prolapso es importante puesto que está indicada la profilaxis contra la endocarditis bacteriana, para diferenciar este tipo de insuficiencia mitral de la observada en los defectos interauriculares tipo ostium primum, y debido a que formas menores pueden evolucionar a formas mayores.

## INTRODUCCION

El prolapso de la válvula mitral, acompañada o no de insuficiencia mitral, ha sido motivo de numerosas publicaciones en los últimos años (1, 4). Sin embargo, la frecuente asociación de esta anomalía con diversas cardiopatías congénitas no ha sido resaltada mayormente. El objeto de este trabajo es puntualizar la frecuente ocurrencia de defectos cardíacos con-

génitos, especialmente la comunicación interauricular tipo secundum (CIA), asociados a prolapso de la válvula mitral.

## MATERIAL Y METODOS

Sobre un grupo de 54 pacientes\* con prolapso de la válvula mitral demostrado angiográficamente, 23 presentaron cardiopatía congénita asociada. Todos los pacientes contaban con radiografías de tórax, electrocardiograma y fonocardiograma. En 20 casos se efectuó cateterismo cardíaco combinado. En 3 circunstancias sólo se hizo un cateterismo cardíaco derecho y la angiografía se llevó a cabo situando el catéter en ventrículo izquierdo por pasaje del mismo a través de una CIA y de la válvula mitral. En 12 pacientes se efectuó una cineventriculografía izquierda selectiva. Seis de ellos contaron con dos incidencias radiográficas y los restantes con sólo una. La proyección ántero-posterior se obtuvo en 10 casos. En los restantes 11 pacientes se realizó una angiocardiógrafía biplana. El prolapso fue clasificado como mayor o menor según la cuantía del mismo y siguiendo criterios establecidos previamente (5). La forma mayor se caracteriza angiográficamente por protrusión marcada de la valva mitral en aurícula izquierda durante la sístole, semejándose a un paracaídas desplegado o a un "doughnut" (rosca de confitería) (fig. 1). La forma menor, se identifica por la presencia de un ligero abombamiento de la válvula mitral en la aurícula izquierda que se visualiza mejor en la proyección ántero-posterior (fig. 2). El grado de insuficiencia mitral, cuando estuvo presente, se estimó como leve, moderada o severa. Diecinueve de los pacientes eran de sexo femenino. Las edades oscilaron entre 4 y 18 años.

(\*) Este material proviene de los Hospitales de Niños de Buffalo y Universitario de Iowa, EE.UU. (50 casos) y del Hospital San Roque de Córdoba (4 casos).



Fig. 1. — Cineventriculografía izquierda selectiva en la proyección oblicua anterior derecha en una paciente con CIA. Se observa prolapso marcado de la válvula mitral (forma mayor) e insuficiencia mitral leve.

## RESULTADOS

Los defectos cardíacos congénitos encontrados se muestran en Tabla 1. Los más frecuentes fueron la CIA y la comunicación interventricular (CIV) que se encontraron en 12 y 6 pacientes respec-



Fig. 2. — Proyección ántero-posterior de una angiocardiógrafa biplana en una paciente con cardiomiopatía obstructiva. Puede apreciarse un prolapso mínimo de la válvula mitral (forma menor).

tivamente. Estas 2 afecciones se analizarán por separado.

**Comunicación interauricular.** En dos casos hubo además una estenosis pulmonar leve. El prolapso fue mayor en 5 pacientes y menor en 7. Cuatro pacientes tenían insuficiencia mitral. En tres de ellos ésta fue leve y en el restante moderada. La insuficiencia mitral ocurrió sólo con prolapso mayor (fig. 1).

**Síntomas y signos.** La mayoría de los enfermos eran asintomáticos. Un paciente tenía dolor precordial atípico y dos presentaron disnea. Ambos tenían insuficiencia mitral y en uno de ellos el síntoma coincidió con la detección de un soplo pansistólico de regurgitación mitral. En ninguno de los pacientes con prolapso menor se detectaron alteraciones auscultatorias sugestivas de compromiso de válvula mitral.

Entre los pacientes con prolapso mayor, 3 tenían un soplo mitral pansistólico (fig. 3). En los otros 2 se auscultaron un click mesosistólico y soplo sistólico tardío. En uno de estos enfermos las alteraciones auscultatorias fueron observadas después del cierre de una CIA (fig. 4). En 4 de los 5 pacientes la insuficiencia mitral tuvo corroboración angiográfica.

**Electrocardiograma.** En la mayoría de los casos fue compatible con el diagnóstico de CIA. En 3 casos hubo evidencias de agrandamiento auricular izquierdo, todos tenían insuficiencia mitral. Dos pacientes presentaron alteraciones de la onda T en las derivaciones precordiales izquierdas (difasismo y melladuras).

**Radiología.** El examen radiológico directo mostró en general alteraciones cardíacas y pulmonares consistentes con el diagnóstico de CIA. En ningún caso se observó agrandamiento auricular izquierdo.

**Examen directo de la válvula.** La válvula mitral pudo ser inspeccionada directamente durante el cierre quirúrgico de la CIA en 8 pacientes. En 5 de ellos (2 con prolapso mayor, 3 con prolapso menor), se observaron alteraciones macroscópicas en su conformación compatibles con degeneración mixomatosa de la válvula. En dos pacientes se realizó una anuloplastia, debido a la presencia de

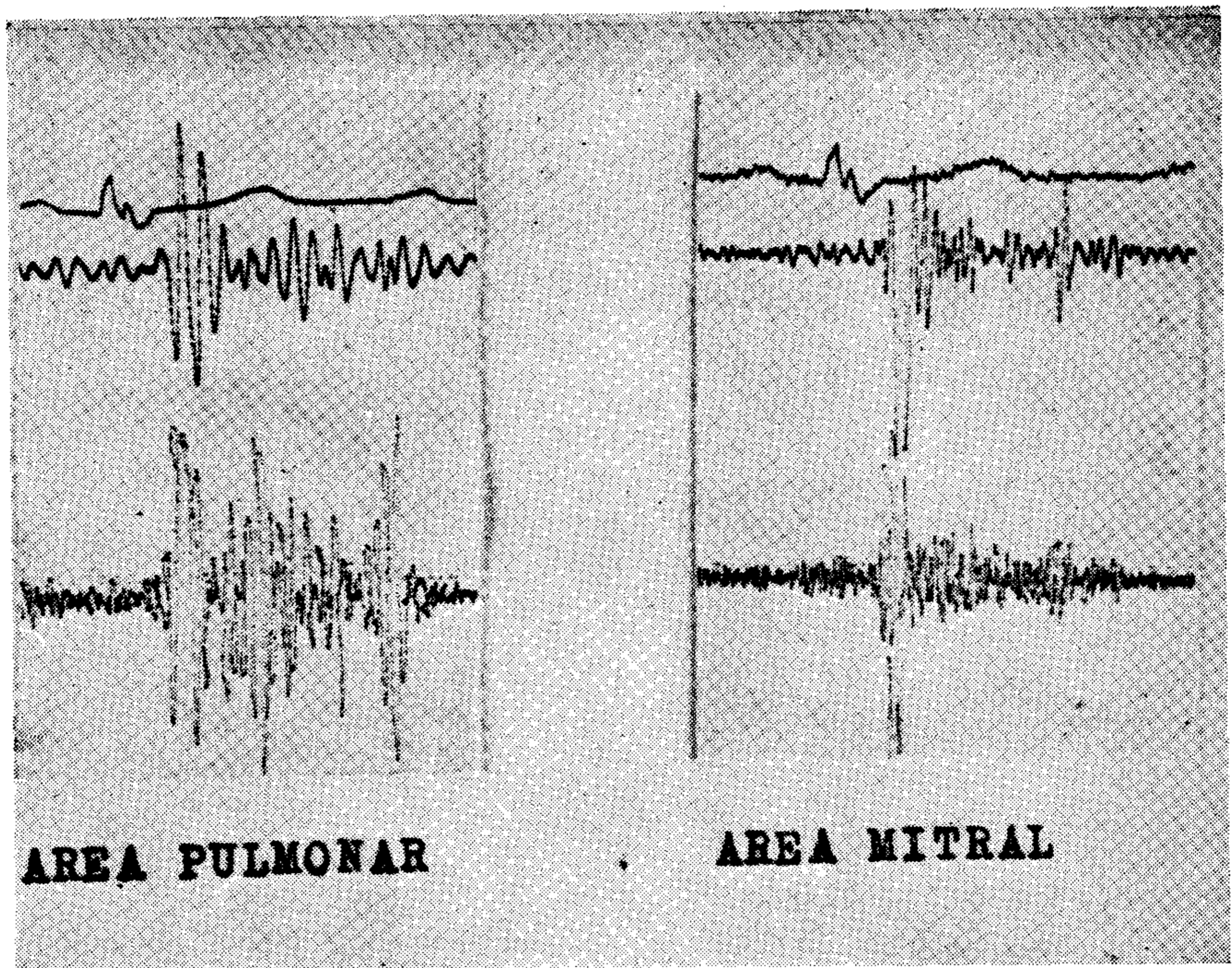


Fig. 3. — Fonocardiograma perteneciente a la misma paciente de la Fig. 1. En el área pulmonar el 2º ruido se encuentra desdoblado ampliamente con un componente pulmonar reforzado. El soplo sistólico es tipo eyectivo. En área mitral se observa un soplo pansistólico y soplo presistólico.

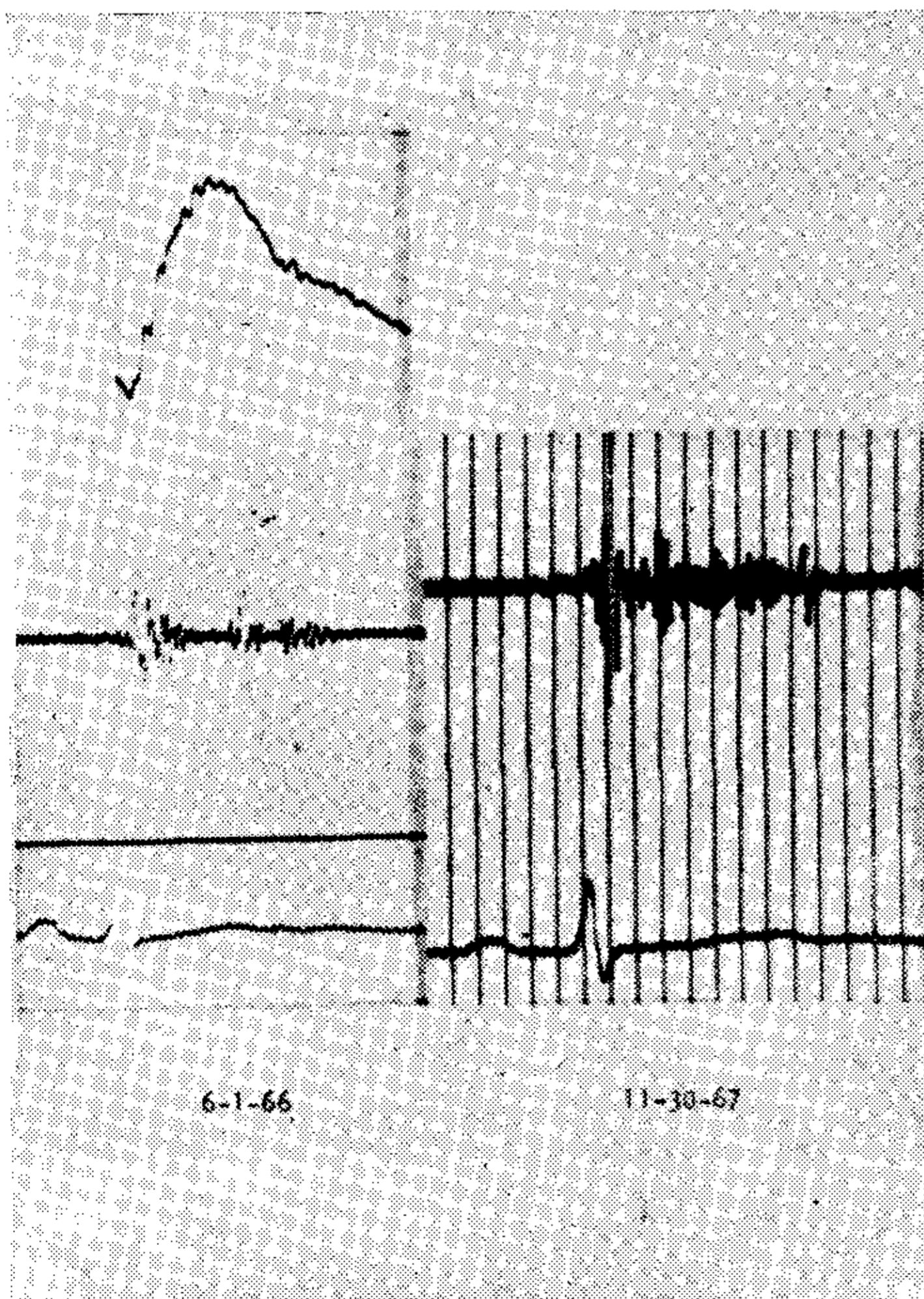


Fig. 4. — En esta paciente el click mesosistólico y soplo sistólico tardío (izquierda) fueron evidentes después del cierre quirúrgico de una CIA. Posteriormente (derecha) el click y soplo presentaron un comienzo más precoz en la sístole.

insuficiencia mitral moderada según criterio del cirujano.

**Comunicación interventricular.** Uno de los 6 pacientes tenía además una CIA, un ductus arterioso permeable e hipertensión pulmonar. El prolapso mitral fue mayor en 2 casos y menor en 4. Tres pacientes tenían insuficiencia mitral, en dos de ellos ésta fue leve (fig. 5). En el paciente con hipertensión pulmonar y otros defectos asociados se observó prolapso mayor e insuficiencia mitral moderada.

**Síntomas y signos.** Cuatro pacientes eran asintomáticos. Uno presentó dolor precordial atípico y el enfermo con hipertensión pulmonar tenía disnea de esfuerzo.

**Electrocardiograma.** El electrocardiograma fue normal o mostró alteraciones compatibles con la cardiopatía de base. En un paciente se observaron ondas T melladas en V5.

**Radiología.** Las radiografías de tórax no aportaron datos que pudieran sugerir una alteración de la válvula mitral.

TABLA 1

## CARDIOPATIAS CONGENITAS COMPLICADAS CON PROLAPSO DE LA VALVULA MITRAL

Diagnostico	Número de pacientes	Tipo de prolapso	
		Mayor	Menor
CIA (2 + EP)	12	5 (4)	7
CIV (1 + CIA, ductus, HP)	6	2 (2)	4 (1)
Ebstein (1 + CIV, 1 + EP)	2	1 (1)	1
DAA incompleto (cierre espontáneo CIV)	1		1
	1		1
Estenosis aórtica	1		1
TOTALES	23	8 (7)	15 (1)

**Abreviaturas:** EP: estenosis pulmonar; HP: hipertensión pulmonar; DAA: doble arco aórtico. Los números entre paréntesis indican la cantidad de pacientes con insuficiencia mitral.

**Otros defectos** (Tabla 1). En este grupo de pacientes con sólo una excepción el prolapso fue siempre menor. Sólo en el paciente con prolapso mayor se observó insuficiencia mitral de grado moderado. La malformación principal fue una enfermedad de Ebstein y estenosis severa de la arteria pulmonar (fig. 6). Los síntomas y signos así como los estudios complementarios, fueron acordes con las cardiopatías congénitas de base. En sólo

1 caso se observaron alteraciones de la onda T en derivaciones precordiales izquierdas.

## DISCUSION

Dos tipos de prolapso de la válvula mitral ocurrieron en nuestros pacientes. La forma mayor, caracterizada angiográficamente por protrusión marcada de la válvula mitral, generalmente se acompañó de regurgitación mitral leve a moderada. La forma menor, en cambio, presenta un grado mínimo de prolapso valvular casi siempre sin insuficiencia mitral.



Fig. 5. — Ventriculografía izquierda selectiva lateral que muestra prolapso marcado de la válvula mitral e insuficiencia mitral leve en una paciente con CIV. Puede observarse el "jet" que opacifica débilmente el ventrículo derecho.

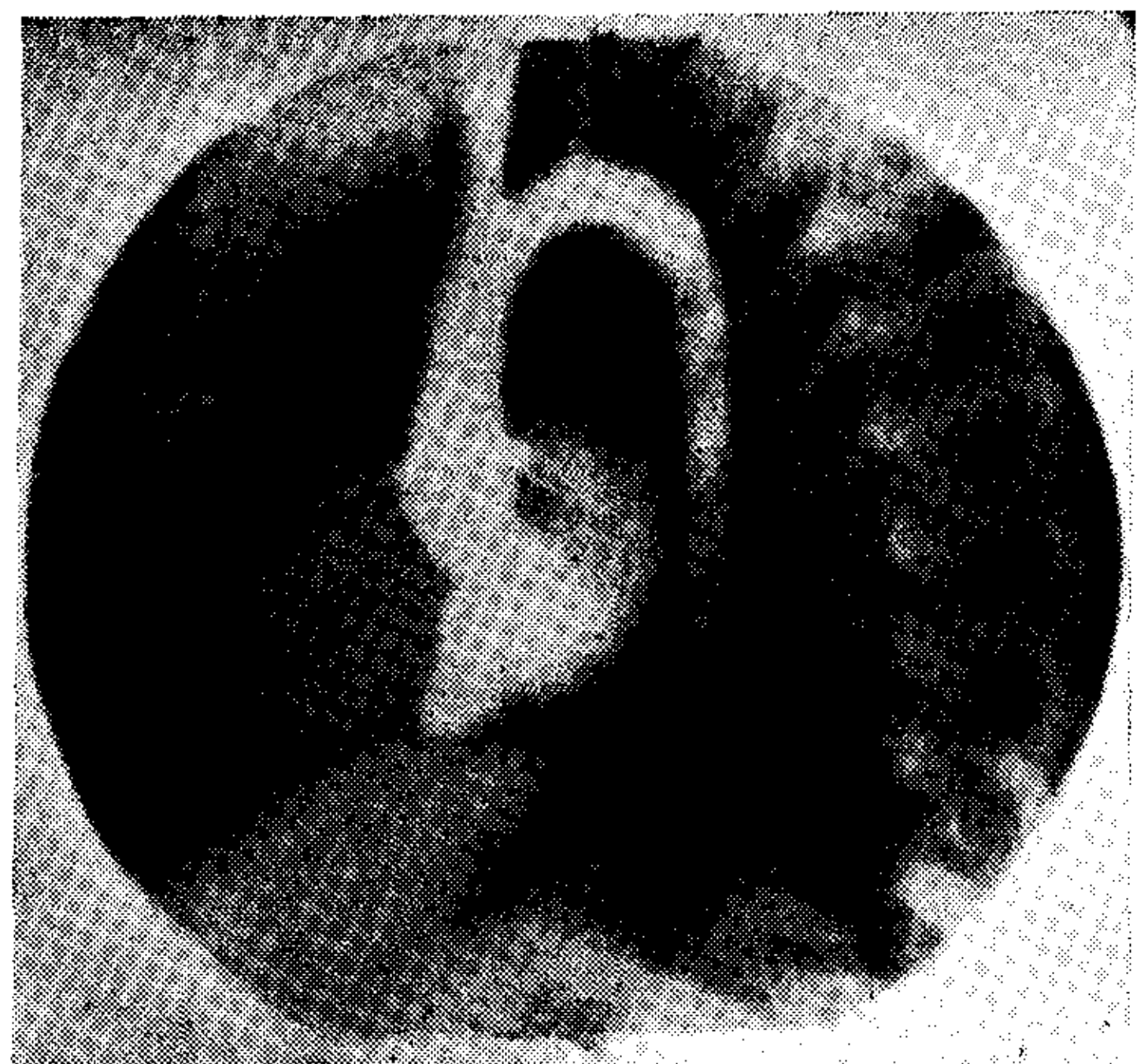


Fig. 6. — Cineventriculografía izquierda selectiva a través de una CIA y válvula mitral en una paciente con enfermedad de Ebstein y estenosis severa de la arteria pulmonar, proyección lateral. Se observa un prolapso marcado de la válvula mitral e insuficiencia mitral moderada.

En 4 de los 5 enfermos con CIA, el prolapso mayor se sospechó clínicamente. Estos pacientes presentaron soplos sistólicos apicales de regurgitación mitral, uno de ellos con clicks no eyectivos. En uno de estos casos sin embargo, a pesar de que se había detectado un soplo pansistólico apical, no se observó insuficiencia mitral durante el estudio cineangiográfico. Es posible que la insuficiencia mitral en este paciente haya sido intermitente o relacionada con cambios posturales y que la misma no haya estado presente por alguno de estos motivos durante la angiocardiógrafa. En el restante paciente con CIA y prolapso mayor de la válvula mitral, un click no eyectivo y soplo sistólico tardíos fueron evidentes sólo después del cierre quirúrgico de la CIA. En controles posteriores en este caso, el click y soplo tuvieron un comienzo más precoz en la sístole, lo que indicó aumento de la insuficiencia mitral y progresividad de la afección (fig. 4).

El prolapso mayor de la válvula mitral se encontró además complicando 2 casos de CIV y 1 de enfermedad de Ebstein y estenosis severa de la arteria pulmonar. En ninguno de estos casos, a pesar de que todos ellos tuvieron insuficiencia mitral y de grado moderado en 2, se anticipó el compromiso valvular mitral por el examen clínico. Esto es explicable dado que estos pacientes presentaban soplos sistólicos intensos que probablemente ocultaron los fenómenos auscultatorios debidos a la insuficiencia mitral.

El prolapso menor, fue obviamente un hallazgo angiográfico en la ventriculografía izquierda efectuada como parte del estudio de pacientes afectados con diversas cardiopatías congénitas. La posible progresión de una forma menor a forma mayor, incluso con aparición de insuficiencia mitral, ha sido comentada por uno de nosotros en una comunicación anterior (6).

El prolapso aislado de la válvula mitral, que clínicamente se sospecha por la presencia de un click sistólico no eyectivo y/o soplo sistólico tardío, se acompaña frecuentemente de trastornos electrocardiográficos de la repolarización en las derivaciones 2, 3, aVF y precordiales izquierdas. Estas alteraciones se consideran como distintivas del síndrome (7). En nuestros pacientes, sin embargo, estos trastornos se observaron raras veces.

Prestó apoyo al diagnóstico, en cambio, en pacientes con CIA, la evidencia electrocardiográfica de agrandamiento auricular izquierdo presente en 3 de los 4 casos con insuficiencia mitral demostrada angiográficamente.

La base anatómica de esta alteración de la válvula mitral parece ser su transformación mixomatosa (8). Cambios macroscópicos compatibles con degeneración mixomatosa de la válvula se observaron en 5 de los 8 pacientes en que se visualizó la válvula mitral durante el cierre quirúrgico de una CIA. En los restantes, posiblemente, la alteración anatómo-patológica fue mínima no permitiendo su apreciación a simple vista.

La asociación de prolapso de la válvula mitral con cardiopatías congénitas que no sean la CIA, generalmente no es diagnosticada clínicamente. Su incidencia es menor a la observada con la CIA y suele ser mínimo. Su diagnóstico se efectúa cuando la ventriculografía izquierda es parte obligatoria del estudio hemodinámico.

Cuando el prolapso mitral se asocia a la CIA, el diagnóstico puede sospecharse si existen soplos de regurgitación mitral o clicks no eyectivos. La confirmación del diagnóstico en estos pacientes es por demás importante. Por una parte, cuando existe insuficiencia mitral, es necesario distinguir esta asociación de los defectos interauriculares tipo ostium primum (9) por el diferente riesgo quirúrgico de estas dos afecciones. Además, la profilaxis de la endocarditis bacteriana que no se aconseja en pacientes con CIA, está formalmente indicada en pacientes con prolapso de la válvula mitral. En estos casos ha sido observada la endocarditis bacteriana aún en pacientes sin insuficiencia mitral (10). Por último, el diagnóstico de prolapso, aún en su forma menor, constituye un antecedente de mucha importancia para seguir el curso ulterior de estos enfermos.

La frecuente asociación del prolapso de la válvula mitral con la CIA es muy llamativa (6, 9, 11). Es probable que esta asociación sea más que casual. La ventriculografía izquierda raras veces se efectúa durante el estudio hemodinámico de pacientes con CIA. Puesto que en estos pacientes el prolapso mitral no suele anticiparse a menos que haya signos de insuficiencia mitral, se justifica, a nuestro entender, la realización de una ventricu-

lografía izquierda como parte del estudio de estos pacientes para establecer o descartar la presencia de la alteración valvular.

#### SUMMARY

*Twenty three out of 54 patients with angiographically proven mitral valve prolapse, had associated congenital heart disease. Eight patients had marked valve prolapse (major form), in the remaining 15 patients the prolapse was minimal (minor form). The congenital cardiac anomalies seen were atrial septal defect (12), ventricular septal defect (6), Ebstein's anomaly of the tricuspid valve 2 (1 with severe pulmonary stenosis), and the following abnormalities, aortic stenosis, obstructive cardiomyopathy, and incomplete double aortic arch with one each. The major form can be suspected on clinical grounds when non-ejection systolic clicks and mitral regurgitation murmurs (pansystolic or late systolic) are present. The minor form is an angiographic finding during the left ventriculography. Mitral valve prolapse is frequently associated with congenital heart disease, and above all with atrial septal defect. For this reason, we think that a left ventricular angiography should be performed at the time of the hemodynamic study on every patient having an atrial septal defect. The diagnosis of mitral valve prolapse is important, firstly, because bacterial endocarditis prophylaxis is indicated; secondly, this type of mitral insufficiency should be distinguished from that seen in ostium primum atrial septal defects; and finally, because minor forms may progress to major forms.*

#### BIBLIOGRAFIA

1. Barlow, J. B. Pocock, W. A.; Marchand, P. et al: The significance of late systolic murmurs. Amer. Heart J. 66: 443, 1963.
2. Tavel, M. E.; Campbell, R. W.; Zimmer J. F.: Late systolic murmurs and mitral regurgitation. Amer. J. Cardiol. 15: 719, 1965.
3. Criley, J. H.; Lewis, H. B.; Humphries, J. O. et al: Prolapse of the mitral valve: clinical and cineangiographic findings. Brit Heart J. 28: 488, 1966.
4. Barlow, J. B.; Bosman, C. K.; Pocock, W. A. et al: Late systolic murmurs and non-ejection ("mid-late") systolic clicks. Brit Heart J. 30: 203, 1968.
5. Alday, L. E.; Moreyra, E.; Vlad, P.: Click sistólico no eyectivo y soplo sistólico tardío. Revisión. Rev. Fac. Ciencias Méd. Córdoba. En prensa.
6. Alday, L. E.; Vlad, P.; Larbert, E. C.: Válvula mitral mixomatosa. VIII Congreso Argentino de Cardiología, Córdoba, 1969.
7. Engle, M. A.: The syndrome of apical systolic click, late systolic murmur and abnormal T waves (Editorial). Circulation. 39, 1, 1969.
8. Pomerance, A.: Ballooning deformity (mucoid degeneration) of atroventricular valves. Brit Heart J. 31: 343, 1969.
9. McDonald, A.; Harris, A.; Jefferson, K. et al: Association of prolapse of posterior cusp of mitral valve and atrial septal defect. Brit Heart J. 33: 383, 1971.
10. LeBauer, E. J.; Perloff, J. K.; Keliher, T. F.: The isolated systolic click with bacterial endocarditis. Amer. Heart J. 73: 534, 1967.
11. Pocock, W. A.; Barlow, J. B.: An association between the billowing posterior mitral leaflet and congenital heart disease, particularly atrial septal defect. Amer. Heart J. 81: 720, 1971.