

PROLAPSO DE LA VALVULA MITRAL EN NIÑOS REVISION CLINICO-ECOCARDIOGRAFICA DE 28 CASOS

*Dr. Joaquín Mendoza Estrada
**Dr. Sócrates Bello Ortiz

El síndrome del prolapso de la válvula mitral (PVM) o síndrome del chasquido mesosistólico y del soplo sistólico tardío es una entidad clínica descrita por J. B. Barlow¹ en 1963. Desde entonces ha sido reconocida tanto en adultos como en niños, y es mucho lo que se ha escrito sobre este síndrome sobre todo después del advenimiento de la ecocardiografía que permite un fácil y correcto diagnóstico.

El presente trabajo revisa nuestra experiencia clínico-ecocardiográfica con 28 niños diagnosticados en el Hospital de Niños de Santo Domingo "Dr. Robert Reid Cabral" y en el Centro de Estudios Cardiovasculares no Invasivos "CARDIO-DIAGNOSTICO, S. A.", de Santo Domingo.

MATERIAL Y METODO

Revisamos los archivos clínicos del Servicio de Cardiología del Hospital de Niños de Santo Domingo "Dr. Robert Reid Cabral" y el archivo de estudios ecocardiográficos de Cardio-Diagnóstico centro de estudios cardiovasculares no invasivos. Encontramos 28 casos de niños diagnos-

dos del síndrome de prolapso de la válvula mitral. Este material constituyó el objeto de nuestro estudio. De cada caso se obtuvieron datos generales, sintomatología de pre-



Figura No. 1. Prolapso mitral que ocupa toda la sístole como señala la flecha.

* Médico Pediatra Cardiólogo del Servicio de Cardiología del Hospital de Niños de Santo Domingo "Dr. Robert Reid Cabral", Profesor de Medicina de la UNPHU y Universidad Mundial Dominicana, Director de Cardiodiagnóstico, S. A., Centro de Estudios Cardiovasculares no Invasivos.

** Residente de Cardiología del Hospital "Dr. Salvador B. Gautier" del Instituto Dominicano de Seguro Social.

sentación, hallazgos electrocardiográficos (ecocardiogramas Modo-M). Sólo se seleccionaron los casos en que el diagnóstico no ofrecía ninguna duda a juzgar por la presencia de una auscultación clásica reportada por más de un examinador diestro, y un ecocardiograma demostrativo en la mayoría de ellos. Los datos clínicos y ecocardiográficos obtenidos de esta manera fueron ordenados para su análisis y estudio.

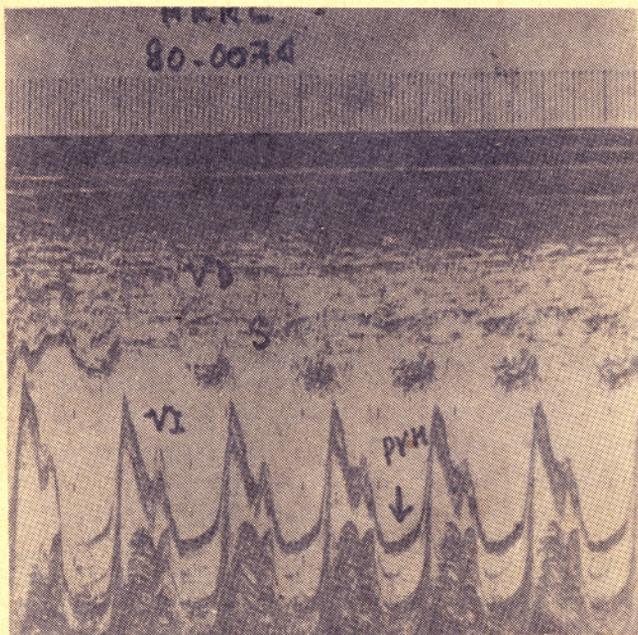


Figura No. 2. Ecocardiograma de la válvula mitral con prolapso holosistólico. La flecha señala el hallazgo.

RESULTADOS

De los 28 casos diagnosticados un 82% pertenecían al sexo femenino (23 casos) y 18% al masculino (5 casos). La mayoría de los casos tenían edades que oscilaban entre los 6 y los 10 años.

La sintomatología clínica presentada fue muy variada, 9 casos estuvieron siempre asintomáticos (32%), en 19 casos (68%) los síntomas incluyeron: palpitaciones, disnea, fatiga, síncope y dolor torácico (Gráfica No. 1). Puede observarse asimismo que los hallazgos físicos más frecuentes fueron: soplo telesistólico en el 78% de los casos, chasquido (click) mesosistólico en 57% y soplo pansistólico en el 17%. La gran mayoría de los casos presentaron soplo y en solo un paciente el hallazgo auscultatorio fue un click mesosistólico apical aislado. El soplo sistólico detectado estuvo siempre localizado en región apical (mitral) y en algunos casos se irradiaba hacia la axila teniendo características de regurgitación.

Las patologías asociadas en nuestra serie fueron: fiebre reumática en 7 casos, comunicación interventricular, tronco arterial común y síndrome de espalda recta en un caso cada uno.

Los hallazgos electrocardiográficos encontrados fueron: 14 pacientes (50%) con un electrocardiograma interpretado como normal; 14 pacientes (50%) con un electrocardiograma anormal. Las anomalías más frecuentemente encontradas fueron alteraciones de la onda T, invertida, aplanada, ancha y bifásica sobre todo en las derivaciones III, AVF y V1-V4. Un paciente presentó prolongación del intervalo Q-T.

Un ecocardiograma Modo-M fue hecho en 18 pacientes (64%) demostrando en todos el siguiente patrón ecocardiográfico: movimiento anormal posterior al final de la sístole o en toda ella de la hojuela posterior de la válvula mitral.

Tabla No. 1
MANIFESTACIONES Y HALLAZGOS FÍSICOS

SINTOMAS	PACIENTES SIN ECOCARDIOGRAMA N = 10		PACIENTES CON ECOCARDIOGRAMA N = 18		TOTAL	
	Número	%	Número	%	Número	%
Asintomático	5	17.85	4	14.28	9	(14.28)
Palpitaciones	3	10.7	8	28.57	11	(37.93)
Disnea	2	7.14	1	3.57	3	(10.34)
Fatiga	2	7.14	4	14.28	6	(20.68)
Síncope	—	—	2	7.14	2	(7.14)
Dolor torácico	1	3.57	1	3.57	2	(7.14)
Hallazgos físicos						
Clic mesosistólico	5	17.85	11	39.28	16	(57.14)
Soplo sistólico tardío	5	25.00	15	53.57	22	(78.57)
Soplo pansistólico	—	—	5	17.24	5	(17.24)

DISCUSION

Asombra pensar que por más de 50 años la presencia de un chasquido (click) sistólico junto a un soplo sistólico tardío permaneció como una olvidada e inocente curiosidad auscultatoria, cuando en la última década la literatura médica es profusa en los más variados aspectos de este síndrome sometido a intensa investigación.

En un principio se creyó que estos hallazgos auscultatorios tenían un origen extracardíaco o pericárdico, hasta que Barlow demostró por angiografía su origen valvular mitral.

La explosión informativa relacionada con el prolapso de la válvula mitral ha desplazado la inocencia del síndrome y lo ha llevado a un aspecto clínico muy amplio desde los prolapsos silenciosos asintomáticos hasta los que conllevan a una regurgitación mitral severa con insuficiencia cardíaca y los que se asocian con muerte súbita y con endocarditis.

El exceso de tejido en las hojuelas de la válvula mitral, en particular de la hojuela posterior, la protrusión hacia la aurícula izquierda, la infiltración mixomatosa del tejido redundante y la dilatación del anillo mitral son los hallazgos más importantes en la patología.

El prolapso mitral ocurre desde temprano en la niñez hasta la edad avanzada, sin embargo, su reconocimiento clínico es más común entre la tercera y la quinta década de la vida. Más de los dos tercios de los pacientes jóvenes pertenecen al sexo femenino²⁻³⁻⁵.

La prevalencia del prolapso es variable de acuerdo con el método de investigación y la población estudiada. Algunos datos pueden arrojar luz sobre el problema si pensamos que 1.4% de los niños negros de Sudáfrica en edad escolar tiene los hallazgos auscultatorios típicos del síndrome; el 5% de las autopsias de rutina en personas de 40 años tienen exceso de tejido mitral y que el 6% de los exámenes ecocardiográficos en mujeres jóvenes presumiblemente sanas mostraron prolapso mitral. Un estudio dominicano hecho por Vidal, Redondo y Bonnet, en 1982, encontró una incidencia de 14% en una población de 50 mujeres jóvenes tomadas al azar³.

Del examen físico cabe destacar tres aspectos importantes: la apariencia física, la palpación de la región precordial y la auscultación. Aunque la apariencia física puede ser normal, ciertos rasgos hacen sospechar el síndrome como son el hábito asténico y las deformidades torácicas tipo espalda recta, entre otras⁶. El impulso ventricular izquierdo, de localización muchas veces normal puede ser bífido, especialmente en decúbito lateral izquierdo, cuando se palpa cuidadosamente.

Los hallazgos auscultatorios son los que imponen la etiqueta al síndrome, el soplo sistólico tardío (telesistólico) de manera típica comienza con un susto después del chasquido (click) mesosistólico y finaliza con el segundo ruido aórtico. En una pequeña proporción de casos un ruido "de

ganso" (honk) puede ser escuchado intermitentemente y en ocasiones raras la sístole puede estar completamente silenciosa o presentar sólo un chasquido mesosistólico. Es característico el efecto de ciertas maniobras sobre la intensidad de los eventos auscultatorios variando éstas con la posición en que se escuche al paciente. El soplo típico se localiza en área mitral clásica, en la zona del ápex cardíaco y puede irradiarse a la axila izquierda, siendo de tipo de regurgitación.

La historia natural a largo plazo de individuos afectados de prolapso se desconoce en muchos aspectos.

La gran mayoría de los pacientes permanecen asintomáticos, otros tienen síntomas durante años siendo la fatiga y la disnea las más frecuentes, siguiendo las palpitaciones y el dolor torácico de tipo anginoso, frecuentemente confundible con el de la enfermedad coronaria.

Un número significativo de pacientes con prolapso tienen dolor tipo anginoso con patrones electrocardiográficos que simulan infarto de miocardio. El electrocardiograma de esfuerzo⁷ ha demostrado arritmias en tanto como un 75% de los pacientes estudiados. Las anomalías electrocardiográficas más frecuentes consisten en aplastamiento e inversión de onda T en derivaciones II, III y AVF y ocasionalmente en derivaciones precordiales laterales. La prolongación del intervalo Q-T es muy rara pero cuando está presente puede ser importante porque se presume asociados a los casos con muerte súbita. También son comunes las taquiarritmias así como los disturbios de la conducción AV⁸⁻⁹.

El prolapso mitral se ha descrito asociado con el síndrome de Marfán. El 4% de los pacientes reportados con prolapso tienen un síndrome de Marfán. Casi todos los casos de Marfán tienen prolapso mitral por ecocardiografía. También se asocia con fiebre reumática, creyéndose que una proporción no insignificante de casos de insuficiencia mitral evolucionarán hacia un prolapso. La comunicación interauricular tipo secundum se ha encontrado en el 5% de los prolapsos mitrales, el 50% de los casos de defecto interauricular se acompañan de prolapso. Otras muchas asociaciones se han descrito incluyendo las anormalidades torácicas.

Se han descrito hasta ahora cuatro complicaciones importantes que pueden aparecer en los prolapsos de válvula mitral, aunque en muy baja frecuencia: la muerte súbita, la endocarditis infecciosa, la ruptura espontánea de cuerda tendinosa y la regurgitación mitral progresiva.

En algunos pacientes sintomáticos con dolor tipo anginoso y arritmias ventriculares se ha empleado un tratamiento con bloqueadores betaadrenérgicos que parecen ser efectivos.

Al analizar muestra casuística llama la atención que la mayoría de nuestros pacientes pertenecen al sexo femenino (82%), transportaron algún tipo de sintomatología clínica (78%), todos menos un caso tenían soplo sistólico apical

y en el 57% existía un chasquido mesosistólico apical asociado.

Entre los síntomas presentados destacaron: palpitaciones (38%), fatiga (20%), disnea (10%) y dolor torácico o síncope (6%).

Encontramos alteraciones electrocardiográficas en el 50% de los casos lo que concuerda con otras series reportadas. Las anomalías asociadas estuvieron presentes en 10 de 28 pacientes y todas las encontradas han sido reportadas en estudios previos con la excepción del tronco arterial común no encontrada en la literatura revisada por nosotros. Los hallazgos ecocardiográficos no difieren de los encontrados en otras publicaciones donde se destaca como más importante hallazgo el movimiento normal posterior en el final de sístole o en toda ella, de la hojuela mitral posterior.

No encontramos en nuestra serie un rasgo familiar o hábito asténico característico que se ha reportado sobre todo en series de pacientes adultos. Llama la atención finalmente que hasta ahora ningún paciente ha tenido una complicación seria de las señaladas que pueden ocurrir lo que concuerda con lo publicado sobre el síndrome del PVM en la edad pediátrica, razón por la cual en este momento debemos enfatizar que no se debe preocupar innecesariamente al niño portador de un prolapso y tranquilizar así también a los familiares del mismo.

RESUMEN

Se reportan los primeros 28 casos de síndrome de prolapso de la válvula mitral en niños dominicanos. En la mayoría de ellos predominó el sexo femenino y se destaca que todos menos un caso tuvieron un soplo sistólico apical tardío u ocupando toda ella asociado en el 57% de los casos a un chasquido o click mesosistólico, hallazgos auscultatorios que permiten una orientación diagnóstica adecuada. El ecocardiograma practicado en 18 de 28 pacientes permitió la confirmación diagnóstica en todos los casos en que-

nes se practicó. Los hallazgos electrocardiográficos fueron en su gran mayoría alteraciones de la onda T en derivaciones III y AVF que se presentaron en el 50% de los casos. La fiebre reumática fue la patología asociada más frecuentemente encontrada (25%). No se han encontrado hasta el presente evidencia alguna de complicación importante en estos pacientes pediátricos.

BIBLIOGRAFIA

1. Barlow, J.B.; Pocok, W.A. et al: The significance of late systolic murmurs. *American Heart Journal*, Vol. 6, 1963.
2. Procacci, P.M. et al: Prevalence of Clinical Mitral Valve Prolapse in 1169 young women. *The New England J.* 294: 086, 1976.
3. Redondo, Y., y Bonnet, F.: Incidencia en República Dominicana de prolapso mitral en 50 mujeres jóvenes, estudiadas y diagnosticadas por medio de la ecocardiografía. Trabajo de grado, junio de 1982. Universidad Nacional Pedro Henríquez Ureña.
4. Savage, Daniel et al: Mitral Valve Prolapse in the general population. 1 Epidemiologic features: The Framingham study. *American Heart J.* Vol. 106 No. 3, Sep., 1983.
5. Markiewickz, W.; Stoner, J.; London, E.; Hunr, S.: Mitral Valve Prolapse in one hundred presumably healthy young females. *Circulation* 53, No. 3, 1976.
6. Salomon, J.; Shah, P., and Heinle, R.: Thoracic Skeletal Abnormalities in Idiopathic Mitral Valve Prolapse. *American Journal of Cardiology*, Vol. 36:32, 1975.
7. Sloman, G. et al: Arrhythmias on exercise in patients with Mitral Valve Prolapse. *Circulation* 52:73, 1975.
8. Wei, J.Y. et al: Mitral-Valve Prolapse Syndrome and Recurrent Ventricular Tachyarrhythmias. *Annals of Internal Medicine*. Vol. 89. July 1978.
9. Puddu, Apulo E. et al: Q-T interval prolongation and increased plasma catecholamine levels in patients with Mitral Valve Prolapse. *American Heart J.*, Vol. 105, No. 3. March, 1983.
10. Devereux, R.B. et al: Inheritance of Mitral Valve Prolapse: effect of age and sex on gene expression. *Annals of Internal Medicine*, Vol. 97, No. 6. Dec. 1982.