

SÍNDROME DE BARLOW: CAUSA OLVIDADA DE MIOCARDIOPATÍA DILATADA Y MUERTE SÚBITA

GONZALO FERNANDEZ VILLAR, MAURICIO DELGADO GAETE, EZEQUIEL LILLO,
CLARA SCATTINI, ANÍBAL ARIAS, RODOLFO PIZARRO

Instituto de Medicina Cardiovascular, Servicio de Cardiología, Hospital Italiano de Buenos Aires, Argentina

Dirección postal: Gonzalo M. Fernandez Villar, Hospital Italiano de Buenos Aires, Tte. Gral. Juan D. Perón 4190, 1199 Buenos Aires, Argentina

E-mail: gonzalo.fernandez@hospitalitaliano.org.ar

Recibido: 29-VIII-2022

Aceptado: 1-XII-2022

Resumen

Se presenta el caso de una mujer de 60 años, con antecedente de prolapso de la válvula mitral, que consultó por disnea y palpitaciones de 2 semanas de evolución hasta clase funcional IV. En el electrocardiograma de ingreso se evidenció ritmo de fibrilación auricular de moderada respuesta con extrasístoles ventriculares frecuentes. Se realizó ecocardiograma transtorácico donde se observó prolapso de la válvula mitral con deterioro grave de la función ventricular. Se diagnosticó síndrome de Barlow. La paciente intercurrió durante la internación con tres episodios de paro cardiorrespiratorio que revirtieron con maniobras de reanimación cardiopulmonar avanzada. Durante la internación se realizó balance negativo, se revirtió a ritmo sinusal y se colocó cardio-desfibrilador implantable en prevención secundaria. En el seguimiento persiste con deterioro grave de la función ventricular. Destacamos el síndrome de Barlow como una causa poco frecuente de muerte súbita y su asociación con miocardiopatía dilatada.

Palabras clave: síndrome de Barlow, miocardiopatía, muerte súbita

Abstract

Barlow syndrome: A rare etiology of sudden death

We present the case of a 60-year-old woman, with a history of mitral valve prolapse, who consulted for dyspnea and palpitations of 2 weeks of evolution up to functional class IV. The admission electrocardio-

gram showed a moderately responsive atrial fibrillation rhythm with frequent ventricular extra systoles. A transthoracic echocardiogram was performed which showed mitral valve prolapse with severe impairment of ventricular function. Barlow syndrome was diagnosed. During hospitalization, the patient presented three episodes of cardiorespiratory arrest that were reversed with advanced cardiopulmonary resuscitation maneuvers. During admission, a negative balance was performed, sinus rhythm was reverted and an implantable automatic defibrillator was placed in secondary prevention. During follow-up, severe deterioration of ventricular function persisted. We highlight Barlow syndrome as a rare cause of sudden death and its association with dilated cardiomyopathy.

Key words: Barlow syndrome, myocardopathy, sudden death

El prolapso de la válvula mitral descrito por Barlow en 1963 tiene una prevalencia en las distintas cortes de un 3%¹. Se define eco-cardiográficamente por un prolapso de la válvula mitral en sístole mayor a 2 mm sobre el plano del anillo, a predominio de la valva posterior, que puede acompañarse de otras malformaciones estructurales². Se compone de un amplio espectro de manifestaciones clínicas, desde estadios asintomáticos hasta el desarrollo de insuficiencia cardíaca, fibrilación auricular, accidente ce-

rebrotos, insuficiencia mitral grave, arritmias ventriculares y la muerte súbita^{3, 4}. Esta enfermedad suele afectar a pacientes jóvenes, y dado que hasta estadios avanzados se encuentran asintomáticos muchos de ellos debutan con muerte súbita o arritmias graves^{5, 6}. Además por distintos mecanismos puede devenir en deterioro grave de la función ventricular.

A continuación, se presenta el caso de una paciente de 67 años que ingresó con insuficiencia cardiaca, a la cual se le diagnostica enfermedad de Barlow con deterioro grave de la fracción de eyección del ventrículo izquierdo y que durante la internación en unidad coronaria tuvo 3 episodios de muerte súbita en contexto de taquicardia ventricular polimorfa.

Caso clínico

Paciente femenina de 67 años que consultó al servicio de emergencias por palpitaciones. Como antecedentes clínicos, presentaba prolapso mitral y pérdida de la visión del ojo derecho secundaria a una embolia en la arteria oftálmica. Comenzó 7 días antes con palpitaciones esporádicas, no asociados a la clase funcional que cedían espontáneamente, los cuales el día de la consulta se mantuvieron de manera permanente por 2 horas. Al interrogatorio dirigido refiere disnea progresiva hasta clase funcional III de 6 meses de evolución. Al ingreso presentaba los siguientes signos vitales: tensión arterial de 110/60 mmHg, frecuencia cardiaca de 140 latidos por minuto, saturación de oxígeno 95% aire ambiente, frecuencia respiratoria de 20 ciclos por minuto, ingurgitación yugular, edemas 3/6 y hepatalgia. En el electrocardiograma de ingreso (Fig. 1A) se observó ritmo de fibrilación auricular a 140 latidos por minuto, eje en 60°, qrs 0,14 con imagen de bloqueo incompleto de rama izquierda, sin alteraciones del segmento ST-T. Laboratorio: hematocrito de 42, sin leucocitosis, creatinina 0.92, natremia de 136, kalemia de 4.3, magnesio de 1.9, NT proBnp de 12 000 pg/dL, y troponinas de 1900 ng/dL.

Se interpretó como insuficiencia cardiaca en paciente con fibrilación auricular de alta respuesta ventricular.

Durante la internación se profundizó sobre el diagnóstico etiológico.

Se realizó ecocardiograma donde se observó diámetros del ventrículo izquierdo aumentados (Fig. 2A) con deterioro grave de la función, dilatación de aurícula izquierda severa (Fig. 2B), válvula mitral redundante con prolapso bivalvar a predominio de p (Fig. 2B, 2C), con reflujo leve e insuficiencia tricuspídea leve con presión sistólica pulmonar de 28 mmHg. (Fig. 2A).

Por deterioro grave de la función no conocido y troponinas positivas se realizó cinecoronariografía, que no evidenció lesiones angiográficamente significativas.

Se plantearon diagnósticos diferenciales: miocarditis y taquicardiomiopatía. Las mismas fueron descartadas, dado que no presentaba características ecocardiográficas de miocarditis y en el seguimiento en ritmo sinusal no había recuperación de la función por la cual tampoco corresponde con síndrome de taquicardiomiopatía.

Se interpretó como deterioro grave de la función ventricular en paciente con enfermedad de Barlow.

Se realizó control de frecuencia cardiaca y balance negativo con escasa respuesta. Por tal motivo se decidió realizar ecocardiograma trans-esofágico y cardioversión

Figura 1 | A: Electrocardiograma de ingreso. B: Electrocardiograma en ritmo sinusal. C: Electrocardiograma posterior al paro. Se observan salvas de taquicardia ventricular no sostenida y morfología de bloqueo de rama derecha, con origen en el músculo papilar posterior

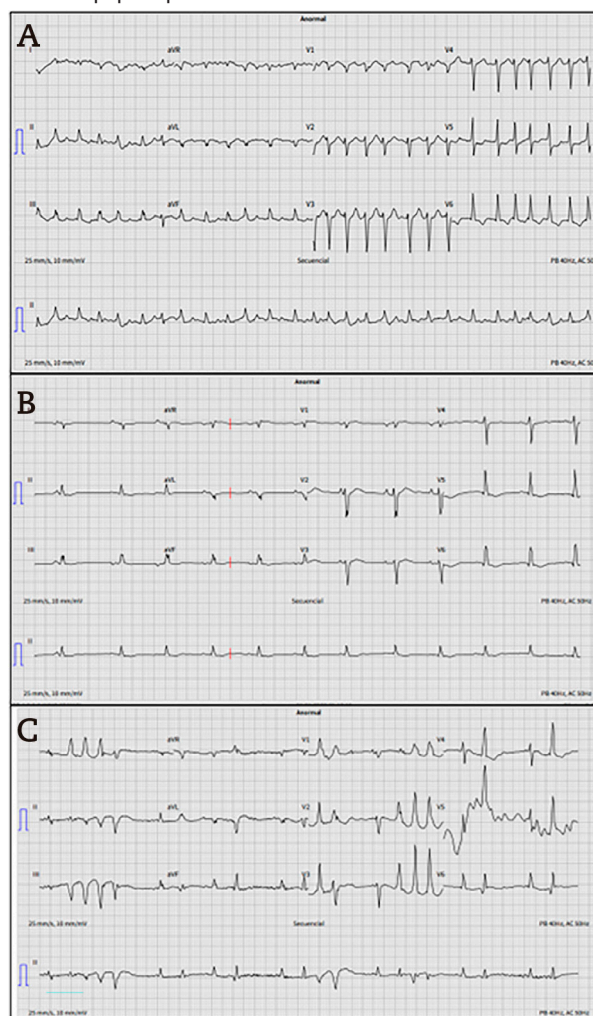
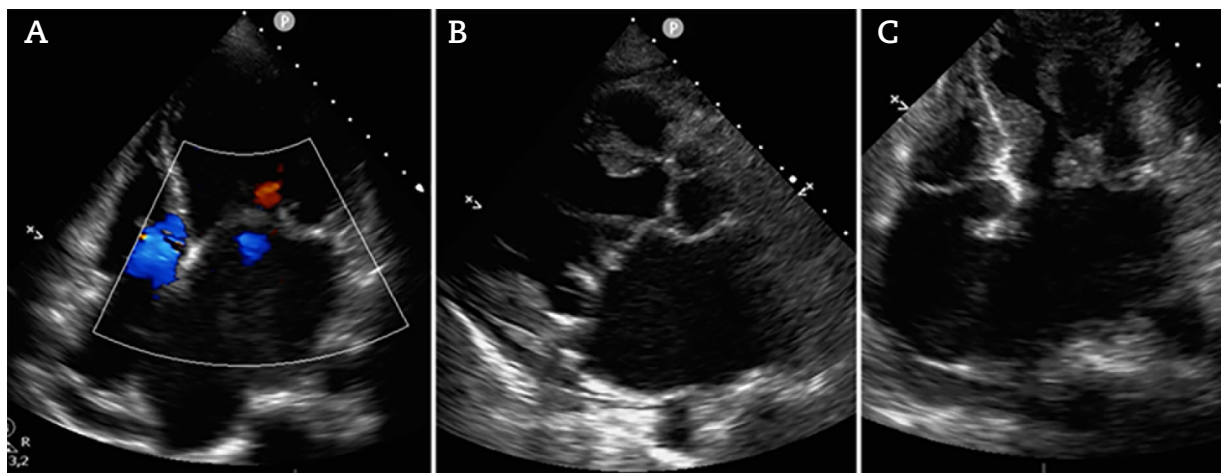


Figura 2 | Ecocardiograma transtorácico. A: Vista apical cuatro cámaras con box de doppler color, se evidencia dilatación severa de aurícula y ventrículo izquierdo con degeneración mixomatosa de válvula mitral y prolapso de ambas valvas con insuficiencia mínima asociada en fin de sístole. B y C: Vista de eje largo paraesternal izquierdo y cuatro cámaras apicales. Se observa dilatación de cavidades izquierdas con válvula mitral mixomatosa, con ambas valvas engrosadas, tejido redundante, distensión de aparato subvalvular y coaptación debajo del plano anular mayor a 2 milímetros



eléctrica. En el ecocardiograma trans-esofágico se revaloró nuevamente la válvula mitral y la paciente presentó insuficiencia leve con prolapso similar a lo observado en el ecocardiograma transtorácico. Se realizó cardioversión eléctrica de manera exitosa (Fig. 1B).

En los ecocardiogramas, posteriores en ritmo sinusal, persistió con deterioro grave de la función ventricular.

A las 24 horas de la internación intercurrió con episodio de paro cardiorrespiratorio, secundario a taquicardia ventricular polimorfa (Fig. 1C).

Repitió dos eventos similares a las 48 y 72 horas, todos revirtieron con maniobras de reanimación cardiopulmonar avanzada. Por tal motivo se decidió la colocación de un cardioresfibrilador implantable (CDI) en prevención secundaria. La paciente fue dada de alta.

Discusión

El síndrome de Barlow fue descrito por primera vez por Jhon Brereton Barlow en 1963. La refirió como una enfermedad congénita en la cual una o ambas valvas de la válvula mitral protruyen hacia el atrio izquierdo durante la sístole y ciertos pacientes presentan un cierre mesosistólico y un soplo telesistólico². Actualmente 60 años después de la descripción original continúa generando muchas incertidumbres. Una parte menor de estos pacientes no desarrollan

insuficiencia mitral con criterio de intervención, se encuentran asintomáticos por muchos años, y terminan con una muerte súbita.

Actualmente, los sobrevivientes de esta enfermedad terminan con la colocación de un CDI en prevención secundaria. Hasta el momento no contamos con un tratamiento etiológico, y tampoco existen predictores, que definan cuáles son los pacientes con mayor riesgo de desarrollar muerte súbita. Está descrito que las mujeres jóvenes con prolapso mitral y ondas T negativas en cara inferior podrían tener mayor riesgo de desarrollar taquicardia ventricular⁷. Se describen en la actualidad tres etiologías posibles de la generación de arritmia en este trastorno. La primera es la fibrosis miocárdica ubicada principalmente a nivel de los músculos papilares, la pared libre y la región inferior basal del ventrículo izquierdo. La segunda hipótesis sostiene que existe enfermedad de las células de Purkinje, y por último la implantación alta del anillo mitral sería el foco arritmogénico en esta afección. En el primer caso, la resonancia magnética cardiaca nos aporta información dado que quizás pone de manifiesto una región plausible de ablación⁸.

Si bien no es una causa frecuente de muerte súbita, es una causa olvidada que afecta a pa-

cientes jóvenes. Otro dato a resaltar es la asociación entre esta enfermedad y el deterioro grave de la función ventricular. El mecanismo mayormente descrito, es que el reflujo mitral grave se asocia a dilatación auricular y ventricular. Otro mecanismo propuesto, es el desarrollo de una miocardiopatía arritmogénica, en pacientes que carecen de un reflujo mitral grave con capacidad de generar daño estructural⁹. Este segundo mecanismo poco frecuente, es quizás el que explique la miocardiopatía dilatada de la paciente presentada, dado que no presentó insuficiencia mitral significativa.

En la actualidad no contamos con evidencia fuerte sobre el manejo de las arritmias en esta afección, quizás con el avance de la multi-imagen podamos seleccionar aquellos pacientes de alto riesgo^{10,11}.

Algunos trabajos proponen el reemplazo mitral precoz el cual evita la fibrosis ventricular. Otros sugieren la ablación de zonas de fibrosis, identificadas por resonancia magnética cardíaca¹².

A pesar de ser una enfermedad descrita hace décadas, actualmente el manejo suele ser complejo. En nuestro caso la paciente pudo sobrevivir a varios episodios de muerte súbita abortados, y se encuentra en clase funcional II.

Ante el pronóstico incierto de esta enfermedad, las múltiples formas de manifestarse, y la gravedad de las mismas, el seguimiento cercano de estos pacientes en estadios iniciales es mandatorio.

Conflicto de intereses: Ninguno por declarar

Bibliografía

1. Freed LA, Levy D, Levine RA, et al. Prevalence and clinical outcome of mitral-valve prolapse. *N Engl J Med* 1999; 341: 1-7.
2. Levine RA, Stathogiannis E, Newell JB, Harrigan P, Weyman AE. Reconsideration of echocardiographic standards for mitral valve prolapse: lack of association between leaflet displacement isolated to the apical four chamber view and independent echocardiographic evidence of abnormality. *J Am Coll Cardiol* 1998; 11: 1010-9.
3. Basso C, Perazzolo Marra M, Rizzo S, et al. Arrhythmic mitral valve prolapse and sudden cardiac death. *Circulation* 2015; 132: 556-66.
4. Nishimura RA, McGoon MD, Shub C, Miller Jr FA, Ilstrup DM, Tajik AJ. Echocardiographically documented mitral-valve prolapse. Long-term follow-up of 237 patients. *N Engl J Med* 1985; 313: 1305-9.
5. Chesler E, King RA, Edwards JE. The myxomatous mitral valve and sudden death. *Circulation* 1983; 67: 632-9.
6. Syed FF, Ackerman MJ, McLeod CJ, et al. Sites of successful ventricular fibrillation ablation in bileaflet mitral valve prolapse syndrome. *Circ Arrhythm Electrophysiol* 2016; 9: doi: 10.1161/CIRCEP.116.004005.
7. Essayagh B, Sabbag A, Antoine C, et al. Presentation and outcome of arrhythmic mitral valve prolapse. *J Am Coll Cardiol* 2020; 76: 637-49.
8. Śnieżek-Maciejewska M, Dubiel JP, Piwowarska W, et al. Ventricular arrhythmias and the autonomic tone in patients with mitral valve prolapse. *Clin Cardiol* 1992; 15: 720-4.
9. Pype LL, Bertrand PB, Paelinck BP, Heidbuchel H, Van Craenenbroeck EM, Van De Heyning CM. Left ventricular remodeling in non-syndromic mitral valve prolapse: volume overload or concomitant cardiomyopathy? *Front Cardiovasc Med* 2022; 9: 862044.
10. Priori SG, Blomström-Lundqvist C, Mazzanti A, et al. 2015 ESC guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. *Eur Heart J* 2015; 36: 2793-867.
11. Zipes DP, Camm AJ, Borggrefe M, et al. ACC/AHA/ESC 2006 guidelines for management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death. *Circulation* 2006; 114: e385-484.
12. Kelley BP, Chaudry AM, Syed FF. Developing a mechanistic approach to sudden death prevention in mitral valve prolapse. *J Clin Med Research* 2022; 11: 1285.