

Dolor torácico asociado a cambios electrocardiográficos isquémicos: prolapso mitral en pediatría. Caso clínico

Chest pain with ischemic electrocardiographic changes: Mitral valve prolapse in pediatrics. Case report

Dr. Miguel Ángel Matamala-Morillo^a, Dr. Moisés Rodríguez-González^a y Dr. Antonio Segado-Arenas^a

RESUMEN

El dolor torácico es poco frecuente y, por lo general, benigno en pediatría. La etiología cardíaca es más infrecuente aún. Sin embargo, es un motivo de consulta que se asocia a cardiopatía isquémica y crea gran alarma social, incluso en profesionales de la salud. Por tanto, es necesario conocer las causas más frecuentes de este síntoma en el niño, así como de patologías graves que lo pueden provocar y requieran tratamiento urgente. Presentamos un caso clínico de dolor torácico asociado a cambios isquémicos en el electrocardiograma en una paciente con prolapso de válvula mitral y fenotipo MASS (prolapso de válvula mitral, dilatación de raíz aórtica y alteraciones esqueléticas y cutáneas), revisamos el prolapso de válvula mitral y resaltamos la importancia de conocerlo en el ámbito pediátrico.

Palabras clave: dolor torácico, isquemia miocárdica, electrocardiograma, prolapso de válvula mitral, pediatría, Marfan.

ABSTRACT

Chest pain is rare and usually benign in pediatrics. Cardiac etiology is even rarer. However, it is a symptom associated with ischemic heart disease and it imposes great social alarm, even in health care workers. Therefore, it is necessary to know the most common causes of this symptom in children, as well as serious diseases that can cause it, which require prompt medical attention. We report a case of chest pain associated with ischemic electrocardiographic changes in a patient with mitral valve prolapse and MASS phenotype (mitral valve prolapse, aortic root enlargement, and skeletal and skin alterations), we review the mitral valve prolapse and stress the importance of knowing it in the pediatric setting.

Key words: chest pain, myocardial ischemia, electrocardiogram, mitral valve prolapse, pediatrics, Marfan.

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2015.e17>

INTRODUCCIÓN

El dolor torácico es un motivo poco frecuente de consulta en urgencias pediátricas (1%-4%).¹ Las principales causas del dolor torácico en pediatría son no cardíacas y se destacan

en este orden: osteomusculares, idiopáticas, psicógenas, respiratorias y gastrointestinales. La etiología cardíaca es muy rara (0,6-1%).¹ Sin embargo, su presencia se asocia habitualmente a cardiopatía isquémica, incluso por parte de los profesionales de la salud, lo que crea gran alarma social y motiva múltiples consultas, pruebas complementarias, ingresos y tratamientos innecesarios, así como ausentismo escolar.

El prolapso de válvula mitral consiste en el desplazamiento de una de sus valvas, a veces anormalmente engrosada, con una protrusión cóncava hacia la aurícula izquierda durante la sístole. Su prevalencia es del 2-5% de la población general.² Aunque se asocia con mucha frecuencia a enfermedades del tejido conectivo (sobre todo, síndrome de Marfan),³ hábito corporal leptosómico y anomalías torácicas (*pectus excavatum*),⁴ es importante resaltar que puede aparecer en pacientes con fenotipo normal. En la gran mayoría de los pacientes, ocurre sin síntomas y con bajo riesgo de complicaciones, y presenta dolor torácico un 11-15% de estos.²

El síndrome de Marfan es una enfermedad del tejido conectivo producida por una alteración en la síntesis de fibrilina, de herencia autosómica dominante y con una prevalencia de 1:5000-10000 en la población general.³ Suele asociar alteraciones a nivel esquelético, ocular y cardiovascular; estas últimas son las que determinan el pronóstico vital.³ Destacan la dilatación progresiva de la raíz aórtica con riesgo de disección de esta y el prolapso de válvula mitral (90%) con insuficiencia mitral, que puede asociar disfunción del ventrículo izquierdo.

Presentamos el caso de una paciente remitida a nuestra unidad con sospecha de síndrome coronario agudo por presentar cuadro de dolor torácico y alteraciones electrocardiográficas sugestivas de isquemia miocárdica.

CASO CLÍNICO

Mujer de 14 años previamente sana que presenta dolor centro torácico, opresivo, con manifestaciones vegetativas de corta evolución,

a. Sección de Cardiología Infantil. UGC Pediatría. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz. España.

Correspondencia:

Dr. Miguel Ángel Matamala-Morillo: matmor79@hotmail.com

Conflicto de intereses: ninguno que declarar.

Recibido: 21-4-2014
Aceptado: 28-7-2014

no relacionado con ejercicio. En la exploración física, destacaba hábito corporal leptosómico, envergadura de 170 cm (> percentil 99) para una altura de 165 cm (> percentil 99) con una relación envergadura/altura de 1,03, *pectus excavatum*, aracnodactilia y miopía. Presentaba estabilidad hemodinámica. El padre y el hermano mayor presentaban el mismo fenotipo. En la auscultación cardíaca, destacaba la presencia de un clic mesosistólico, seguido de un soplo sistólico tardío en ápex que disminuía en decúbito. En la palpación torácica, no se hallaron puntos dolorosos y el dolor no se modificaba con los movimientos ventilatorios. En el electrocardiograma durante un episodio de dolor torácico, se apreciaba inversión de la onda T en II, III y aVF, sin otras alteraciones (Figura 1). El análisis de enzimas cardíacas seriadas resultó negativo. La radiografía de tórax no mostraba ensanchamiento mediastínico. El ecocardiograma reveló un prolapso de válvula mitral con ligera insuficiencia mitral (Figura 2).

Se diagnosticó dolor torácico atípico y cambios electrocardiográficos secundarios a prolapso de válvula mitral en paciente con hábito marfanoide y se procedió a observación hospitalaria hasta la desaparición del dolor, que ocurrió en 4 horas. Durante ese tiempo, se realizaron electrocardiogramas (ECG) seriados en los que persistían las alteraciones electrocardiográficas descritas. Se fue de alta y se controló con consultas externas de Cardiología, en las que se realizó de

forma diferida Holter y ergometría, que resultaron normales. Se ha solicitado estudio genético familiar para síndrome de Marfan aunque en el momento actual no cumple los criterios de Gante modificados.³ Actualmente, persisten episodios de dolor torácico atípico poco frecuentes y que no afectan a la calidad de vida de la paciente, y la insuficiencia mitral continúa siendo ligera y sin

FIGURA 1. Ecografía bidimensional. Proyección pararesternal eje largo. Se aprecia protusión de más de 2 ml de ambas valvas de la válvula mitral (flecha) hacia la aurícula izquierda

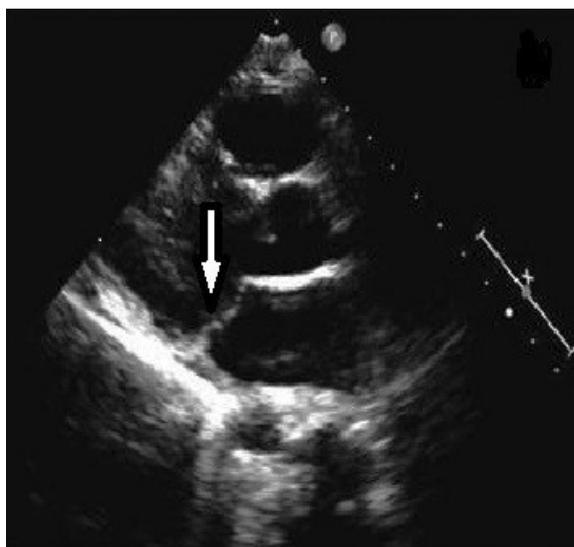
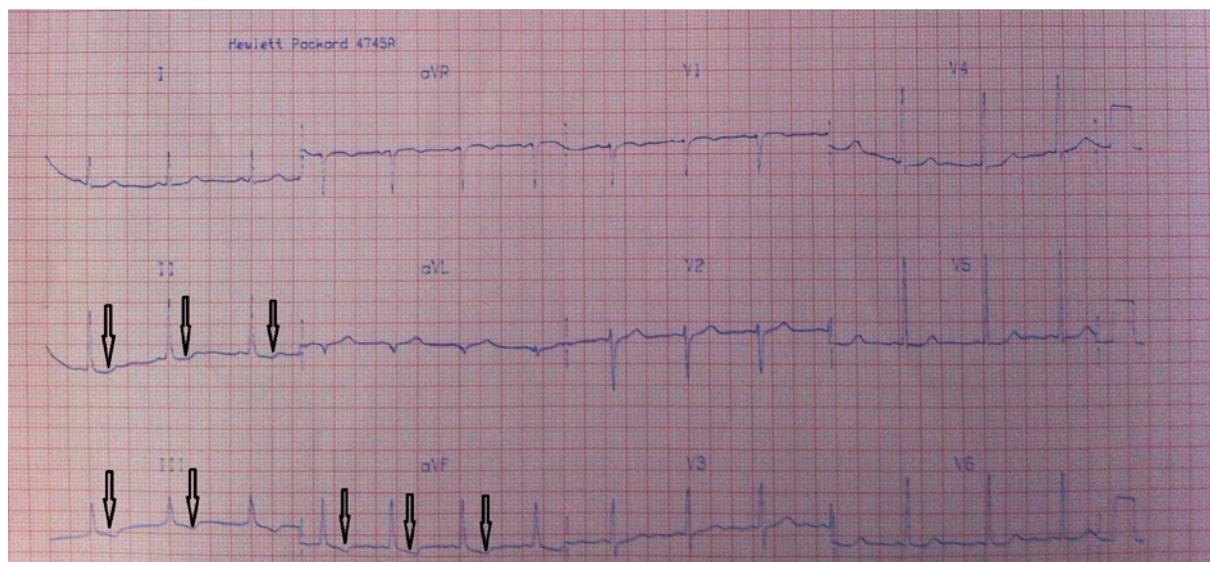


FIGURA 2. Electrocardiograma de superficie de doce derivaciones. Se aprecia inversión de la onda T en II, III y Avf (flechas). No aparecen alteraciones del segmento ST ni ondas Q



disfunción ventricular asociada, por lo que no se ha iniciado ningún tratamiento farmacológico. Persisten las alteraciones electrocardiográficas.

DISCUSIÓN

El prolapso de la válvula mitral constituye una de las afecciones valvulares más frecuentes en pediatría y es considerado, generalmente, como un proceso benigno.² Sin embargo, existe un subgrupo de pacientes con peor pronóstico, mayor riesgo de complicaciones (insuficiencia mitral, endocarditis infecciosa, arritmias cardíacas, muerte súbita, fenómenos tromboembólicos) y necesidad de cirugía, fundamentalmente aquellos en los que el prolapso de válvula mitral se acompaña de válvulas muy afectadas con insuficiencia mitral significativa, lo cual es muy raro en pediatría.⁵

La mayoría de los pacientes se encuentran asintomáticos, aunque el denominado "síndrome del prolapso de la válvula mitral" abarca síntomas, como dolor torácico, mareos, vértigo, palpitaciones y disnea-ortopnea no asociados a cardiopatía isquémica.^{2,5} Además, asocia disautonomía, que predispone a la aparición de síncope neuromediado, intolerancia al ejercicio y ortostatismo, ataques de pánico, mayor incidencia de arritmias (extrasístoles ventriculares la mayoría) y alteraciones electrocardiográficas más prominentes durante el ejercicio (inestabilidad RR, prolongación del intervalo QT, inversiones de onda T en cara inferior sugerentes de isquemia miocárdica).^{2,5,6} Es de gran valor, por tanto, conocer electrocardiogramas anteriores del paciente, puesto que estos hallazgos suelen ser permanentes.²

En cuanto a la fisiopatología, el dolor torácico se ha relacionado con episodios autolimitados de isquemia de músculos papilares por tracción mecánica de las cuerdas tendinosas.² La coaptación del extremo de una valva mitral sobre la otra estimularía terminaciones del sistema nervioso parasimpático de la cara auricular de estas y sería la responsable de la disautonomía que explica muchos de los síntomas de este cuadro, además de contribuir a la génesis de los fenómenos tromboembólicos.² Es destacable que se han constatado mayores niveles de excreción urinaria de epinefrina y norepinefrina en estos pacientes.² El movimiento de retroceso hacia la aurícula izquierda de la válvula mitral genera una tercera cámara funcional, que roba volumen al ventrículo izquierdo y disminuye el gasto cardíaco, lo que provocaría síncope.⁶ Por último, la insuficiencia mitral grave conllevaría

la dilatación y disfunción ventricular con mayor riesgo de arritmias ventriculares, muerte súbita y endocarditis infecciosa.²

El único signo exploratorio indiscutible y que define a esta entidad es el clic mesotelesistólico no eyectivo y el soplo sistólico tardío, presentes en el 80% de los casos. La posición de pie y la maniobra de Valsalva son útiles para aumentar la intensidad del soplo y acercar los clics al primer ruido auscultatorio.^{2,5}

El diagnóstico es ecocardiográfico. Un grosor de las valvas > 5 mm y un desplazamiento > 2 mm del anillo mitral en eje paraesternal largo es indicativo.^{2,5}

No suele requerir tratamiento farmacológico salvo síntomas muy recurrentes o insuficiencia mitral grave.

Ante un paciente pediátrico con dolor torácico, los profesionales de la salud deben estar familiarizados con las causas más frecuentes ya que son benignas, de fácil diagnóstico y permiten tranquilizar a los padres y evitar un manejo inadecuado del proceso que aumente el estrés de estos.¹

La presencia de dolor torácico agudo en un paciente con hábito marfanoide o conectivopatía puede suponer una emergencia por el riesgo de disección aórtica asociado (muy rara en pediatría). Sin embargo, en la mayoría de las ocasiones, es secundario a causas no cardíacas o a prolapso de válvula mitral.^{3,4} Este último es una patología banal en pediatría, que raramente se asocia a complicaciones graves, pero que puede ser motivo de múltiples consultas a Urgencias o Cardiología Infantil por el amplio espectro de manifestaciones clínicas de carácter recurrente que presenta (la mayoría, secundarias a disautonomía), las cuales pueden llegar a ser estresantes e incluso incapacitantes para la vida normal del paciente y la familia. Además, es frecuente que presente factores confusionales, como las alteraciones electrocardiográficas descritas, que deben conocerse para evitar catalogar el cuadro como una cardiopatía isquémica.■

REFERENCIAS

1. Gastesi Larrañaga M, Fernández Landaluce A, Mintegi Raso S, Vázquez Ronco M, et al. Dolor torácico en urgencias de pediatría: un proceso habitualmente benigno. *An Esp Pediatr (Barc)* 2003;59(3):234-8.
2. Boudoulas KD, Boudoulas H. Floppy mitral valve (FMV)/mitral valve prolapse (MVP) and the FMV/MVP syndrome: pathophysiologic mechanisms and pathogenesis of symptoms. *Cardiology* 2013;126(2):69-80.
3. Loeys BL, Dietz HC, Braverman AC, Callewaert BL, et al. The revised Ghent nosology for the Marfan syndrome. *J Med Genet* 2010;47(7):476-85.

4. Tocchi F, Ghionzoli M, Pepe G, Messineo A. Pectus excavatum and MASS phenotype: an unknown association. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A* 2012;22(5):508-13.
5. Manenti V, Zully S, Aliot E. Mitral valve prolapse associated with electrocardiogram abnormalities mimicking acute coronary syndrome. *Arch Cardiovasc Dis* 2013;106(5):340-1.
6. Cetinkaya M, Semizel E, Bostan O, Cil E. Risk of vasovagal syncope and cardiac arrhythmias in children with mitral valve prolapse. *Acta Cardiol* 2008;63(3):395-8.