

## Análisis de la la muerte súbita cardíaca por prolapso de la válvula mitral en una autopsia de una mujer sin antecedente de cardiopatía. Reporte de caso

Analysis of sudden cardiac death due to mitral valve prolapse in an autopsy of a woman with no history of heart disease. Case report

Melissa Chavarría Segura

<sup>a</sup> Médica residente Departamento de Medicina Legal, Organismo de Investigación Judicial de Costa Rica. ORCID\_ID: 0000-0002-5981-6528

Correspondencia: Dra. Melissa Chavarría Segura -- [melis2292@gmail.com](mailto:melis2292@gmail.com)

Recibido: 17-12-2023

Aceptado: 15-02-2024

### Resumen

En Costa Rica, el Reglamento de la Autopsia Hospitalaria y Médico Legal establece que la autopsia médico legal es obligatoria para toda muerte súbita. La patología cardíaca es responsable aproximadamente del 80 % de las muertes súbitas que requieren una autopsia forense; el prolapso de la válvula mitral (degeneración mixomatosa de la válvula mitral) es una de las formas más comunes de valvulopatía cardíaca, es relativamente común (2%–3% de la población general), y a menudo se considera benigno, la tasa anual de muerte cardíaca súbita (MSC) en individuos con MVP (0,2%–0,4% /año) es aproximadamente el doble que el observado en la población general (0,1%–0,2% año).

### Palabras clave

Autopsia, muerte súbita, insuficiencia de la válvula mitral, enfermedad valvular del corazón, prolapso de las válvulas cardíacas *Fuente: DeCS (Descriptores en Ciencias de la Salud)*

### Abstract

In Costa Rica, the Hospital and Legal Autopsy Regulations establish that a legal medical autopsy is mandatory for all sudden deaths. Cardiac pathology is responsible for approximately 80% of sudden deaths requiring a forensic autopsy; Mitral valve prolapse (myxomatous mitral valve degeneration) is one of the most common forms of heart valve disease, is relatively common (2%–3% of the general population), and is often considered benign, the annual rate of Sudden cardiac death (SCD) in individuals with MVP (0.2%–0.4%/year) is approximately twice that observed in the general population (0.1%–0.2%/year).

### Keywords

Autopsy, sudden death, mitral valve insufficiency, heart valve diseases, heart valve prolapse  
*Source: MeSH (Medical Subject Headings)*

## **Introducción**

El papel de la autopsia, para establecer la causa de la enfermedad y la muerte, fue expuesto por primera vez por Giovanni Battista Morgagni en 1712, quien dijo: “declararemos que es imposible investigar la naturaleza y la causa de cualquier enfermedad sin la disección de los respectivos cadáveres” y con respecto a la muerte súbita se refirió a “la muerte que, esperada o inesperada, mata al hombre bruscamente” (1).

De acuerdo a la legislación costarricense y el reglamento de autopsias médico-legales vigente, actualizado y publicado en La Gaceta en fecha de marzo del 2020, establece que la muerte súbita es indicación de realización obligatoria de autopsia y cuya definición hace referencia “a aquel deceso de causa no violenta de persona conocida sana, que sucede sorpresiva y rápidamente, en el orden de minutos o pocas horas, antes de lograr recibir atención hospitalaria que permita establecer un diagnóstico preciso; o bien, que se encuentre fallecido a un individuo en aparente buen estado de salud previa” (2).

Uno de los principales objetivos al realizar una autopsia en casos de muerte súbita, es determinar si la muerte es atribuible a una enfermedad cardíaca o extracardíaca (1). La muerte súbita cardíaca ha sido definida por la Sociedad Europea de Cardiología, como “aquella muerte natural repentina que se presume de origen cardíaco y que ocurre a la hora de la aparición de síntomas en casos con testigos y a las 24 h del último avistamiento con vida cuando no hay testigos; en los casos con autopsia se define como la muerte natural inesperada de causa inexplicable o cardíaca” (3). Las enfermedades cardiovasculares representan la principal causa de muerte entre las personas de los países desarrollados y, con frecuencia, pueden ser la causa de muertes prematuras incluso en personas jóvenes aparentemente sanas. Las entidades mórbidas son en su mayoría estructurales y afectan a los principales componentes del corazón (aorta, arteria pulmonar, pericardio, arterias coronarias, miocardio, endocardio, válvulas y sistema de conducción) (4).

Actualmente, el mayor número de estudios histopatológicos de todo el corazón se realizan en investigación forense por las siguientes razones: a) la patología cardíaca es responsable aproximadamente del 80 % de las muertes súbitas que requieren una autopsia forense, para descartar el rol de terceras personas en la muerte, b) la enfermedad del corazón puede ser un factor coadyuvante en las muertes que ocurren durante intervenciones quirúrgicas extracardíacas o durante la estancia hospitalaria, situaciones en las que las reclamaciones por negligencia médica son frecuentes, c) los procedimientos quirúrgicos cardiovasculares pueden tener resultados fatales que también requieren una investigación legal y d) la patología cardíaca puede ser responsable de accidentes de tráfico, laborales o domésticos, que provocan la muerte por lesiones traumáticas (4). Cabe mencionar que aunque se sospeche que se trata de un muerte súbita cardíaca, debe descartarse el uso indebido de drogas tóxicas o ilícitas (1).

Al realizar la autopsia, el perito deberá tener conocimiento de patologías cardíacas capaces de producir la muerte, desde aquellas más frecuentes y fácilmente observable macroscópicamente, hasta aquellas menos frecuentes y es por eso que sin importar la edad de la persona fallecida, solo a través de la autopsia se podrá observar cada órgano, cavidad y tejido y así analizar integralmente los hallazgos y determinar la causa de muerte. A continuación se presentará un caso, de una mujer joven, a la que se le realizó autopsia médico legal por muerte natural, quien era conocida asmática “controlada” y no tenía antecedente de algún diagnóstico de patología cardíaca, y que al momento de realizar la autopsia se diagnosticó un prolapso de la válvula mitral.

## Metodología

Se realizó la autopsia médico legal de una femenina siguiendo los procedimientos establecidos en la Guía estándar de Patología Forense de Costa Rica y posteriormente se realizó de forma complementaria una revisión sistemática de bibliografía actualizada de los temas de: cardiopatía, muerte súbita cardíaca, prolapso de válvula mitral, muerte súbita, valvulopatía, para poder correlacionar la literatura científica con el caso clínico.

## Objetivo

Valorar integralmente los hallazgos de la Autopsia Médico Legal en conjunto con la literatura científica con el fin de concluir de manera certera si la causa de muerte está en relación a la valvulopatía mitral.

## Caso de autopsia médico legal

Se trató de una femenina de 51 años, conocida asmática, quien previo buen estado general, en horas de la tarde estaba tomando café y luego comió varios “mamones” (fruta de consistencia parecida a la uva y de sabor dulce), posteriormente empezó con malestares, acidez, dolor estomacal y dificultad para respirar. Al ser las 19:40 horas fue trasladada a la clínica regional donde fue declarada fallecida desde su ingreso.

El cadáver correspondió a un adulto, femenino, caucasoide, con índice de masa corporal (IMC) adecuado. Al examen externo presentó congestión cervicofacial y en labios; lecho ungueal con cianosis, cuello, tórax y abdomen simétricos, sin evidencia externa de lesiones y extremidades superiores con catéter venoso en ambas fosas ulnares. Al examen interno se observó cráneo con hemorragias en las porciones petrosas de los huesos temporales, tórax con 100 ml de líquido claro en cavidad torácica, derecha e izquierda, además el corazón pesó 237gr, las válvulas cardíacas midieron 9cm la tricúspide, 5.5 cm la pulmonar, 10 cm la pulmonar y 5,5 cm la aórtica. La válvula mitral se observó con prolapso de la valva posterior, la cual se mostró de color blanquecino fibroso, redundante en forma de “paracaídas” (figuras 1 y 2). Las cuerdas tendíneas se observaron finas, bien implantadas, e íntegras. Los pulmones pesaron 680 gr el derecho, y 650 gr el izquierdo, se palparon crepitantes y al corte rezumaron abundante material espumoso transparente.

Se realizó estudio toxicológico en sangre periférica y humor vítreo que descartó la presencia de alcohol y sus congéneres y drogas de abuso tipo metanfetaminas, barbitúricos, metadona, opiáceos, feniclidina, metabólicos de cocaína, MDMA, cannabinoides y antidepresivos tricíclicos.

En el examen histopatológico del corazón, se describió “miocardio con fibrosis intersticial, arterias coronarias con placas de ateroma estadio III. Válvulas muestran expansión de la esponjosa, con cambios de aspecto mixoide, con la tinción de Verhoeff se observa pérdida de la continuidad de las fibras” (figura 3). Con diagnóstico de aterosclerosis coronaria con fibrosis miocárdica difusa y degeneración valvular tipo mixomatoso.



Figuras 1 y 2. Peso del corazón 237gramos. Las flechas muestran el prolapso de la valva posterior, la cual se mostró de color blanquecino, fibroso, redundante en forma de paracaídas.

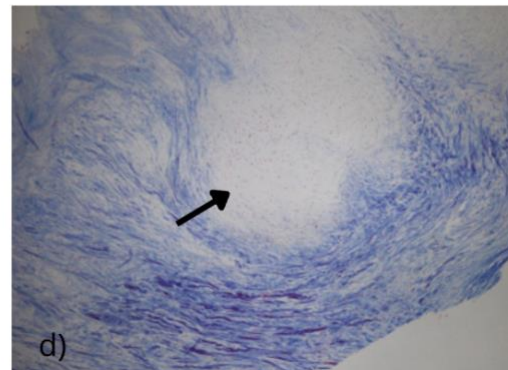
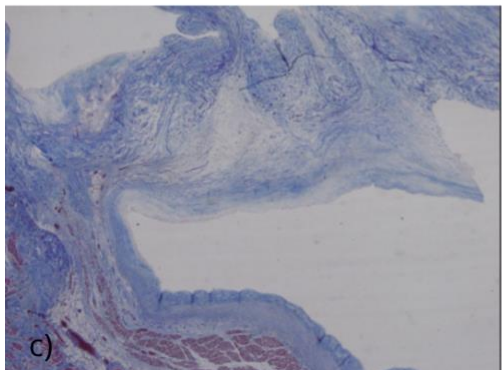
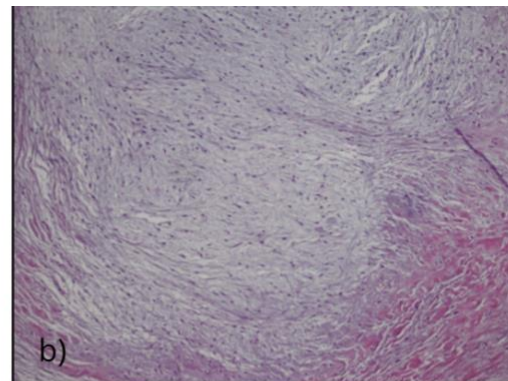
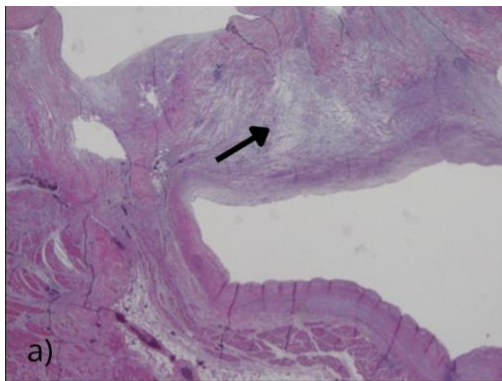


Figura 3. Análisis histopatológico. a) y b) Tinción con hematoxilina eosina. Las válvulas muestran expansión de la esponjosa, con cambios de aspecto mixoide; c) y d) Tinción de Verhoeff, d) se observa pérdida de la continuidad de las fibras.

En el análisis conjunto de los hallazgos de la autopsia y el resultado de las pericias conexas como el estudio histopatológico y toxicológico, se estableció como causa de muerte: edema pulmonar severo debido al prolapso de la válvula mitral; y en el análisis del informe sobre la muerte de investigación, el examen externo e interno en los que no se evidenciaron lesiones, se determinó la manera de muerte como natural, desde el punto de vista médico legal.

## Discusión

Antes de realizar la autopsia es deseable tener la mayor información posible sobre: antecedentes familiares y personales, eventos cardiovasculares previos, intervenciones quirúrgicas y circunstancias de la muerte (ya sea presenciada, relacionada con la actividad física, duración y tipo de maniobras de reanimación intentadas) (4). En nuestro medio, en la mayoría de casos sólo se cuenta con el Informe sobre Muerte en Investigación, el cual no siempre contiene información completa sobre los antecedentes personales y familiares, no obstante, esto no se debería considerar una limitante para proceder con la autopsia médico legal, incluyendo así el examen minucioso del corazón, y en aquellos casos que sea necesario se procederá a realizar el estudio histopatológico, toxicológico correspondiente y se solicitarán los expedientes médicos.

El prolapso de la válvula mitral (degeneración mixomatosa de la válvula mitral) es una de las formas más comunes de valvulopatía cardíaca y se caracteriza por el desplazamiento auricular de una o de las dos valvas de la válvula mitral (MV) durante la sístole ventricular (4). Aunque el prolapso de la válvula mitral (MVP) es relativamente común (2%–3% de la población general), y a menudo se considera benigno, la tasa anual de muerte cardíaca súbita (MSC) en individuos con MVP (0,2%–0,4% /año) es aproximadamente el doble que el observado en la población general (0,1%–0,2% año), con una incidencia estimada de muerte cardíaca súbita de 217 eventos por 100 000 personas (6), y con una distribución aproximadamente igual por sexo. Gran parte de este mayor riesgo de MSC es atribuible a la disfunción del ventrículo izquierdo en el contexto de insuficiencia mitral grave (5,6).

La identificación de la persona con esta patología que conlleva un alto riesgo de muerte súbita cardíaca es un objetivo deseable y diferentes estudios han identificado diferentes factores de riesgo, aunque se ha encontrado consistentemente que la longitud y el grosor de las valvas de la válvula están relacionados en todos los estudios. Muchas personas que poseen esta patología cursan asintomáticas y la anomalía se descubre incidentalmente durante el examen físico. En una minoría puede manifestarse como insuficiencia mitral, con dolor torácico tipo angina, arritmia ventricular e incluso muerte súbita. El diagnóstico generalmente se establece mediante ecocardiografía (4) o en el peor de los escenarios hasta el momento de la autopsia.

Basso y sus colegas recientemente realizaron un estudio que incluyó autopsia e imágenes. En los casos de MVP que murieron súbitamente, demostraron fibrosis de los músculos papilares y de la pared inferobasal del ventrículo izquierdo, y propusieron el estiramiento del miocardio por prolapso de las valvas como un posible mecanismo (7,8). Además se ha postulado que la muerte súbita cardíaca en individuos con MVP es causada por arritmias ventriculares aunque esta asociación sigue siendo controvertida, dado que se desconocen los mecanismos exactos que vinculan con la muerte súbita cardíaca (6); sin embargo, se han propuesto varias posibilidades. El vaciado de las valvas valvulares en diástole o la tracción sobre los músculos papilares podrían servir como desencadenante mecánico de arritmias ventriculares. Las lesiones por fricción endocárdicas en el ventrículo izquierdo también pueden servir como foco de arritmias. En un

estudio de pacientes con taquicardia ventricular (TV) y sin antecedentes de enfermedad cardíaca, se observó MVP en el 25% de los casos y estos casos se caracterizaron por un aumento de la fibrosis endomiocárdica. Se han documentado alteraciones en la repolarización, incluido el aumento del intervalo QT y la dispersión del QT en MVP, y pueden tener un papel potencial en la arritmogénesis. Además, se encontró que la dispersión del QT estaba relacionada con el grado de prolapso y el grosor de las valvas, lo que proporciona una correlación mecánica para perturbaciones eléctricas en MVP (7). Otros estudios sugieren que MVP monovalva se asocia con riesgo de arritmia principalmente debido a la insuficiencia mitral grave relacionada (9).

Al momento de la autopsia, al realizar el examen macroscópico de la válvula mitral, se debe observar su perímetro, así como la fusión de comisuras, prolapso, calcificación anular, vegetaciones, acortamiento y fibrosis o rotura de los cordones tendinosos. La válvula mitral consta de dos valvas: la anterior es semicircular y forma parte del tracto de salida del ventrículo izquierdo; la valva posterior tiene una apariencia festoneada. El músculo papilar anterior es único, mientras que el músculo papilar posterior suele ser doble. El funcionamiento normal de la válvula mitral requiere la integridad estructural de todos sus componentes. Dentro de los hallazgos que sugieren la presencia de esta patología, se encuentran: una o ambas valvas mitrales se abomban o prolapsan sobre la cámara auricular en forma de capucha o paracaídas, los velos suelen estar agrandados, redundantes y elásticos, el velo posterior es el que se afecta con mayor frecuencia, las cuerdas tendinosas suelen mostrar cambios, con elongación, adelgazamiento y con ruptura en algunos casos, el miocardio con fibrosis y en el 7% de los casos se puede observar evidencia de endocarditis previa, además en personas con regurgitación mitral severa se puede observar dilatación del anillo mitral. A nivel histopatológico el cambio principal: depósito de material mixomatoso en la capa esponjosa (4,9).

Tal y como en el caso expuesto, se manejó de forma integral, se abordó según lo indicado en la Guía de estándares de la sección de Patología: se tomó en cuenta el Informe sobre muerte de investigación, lo cual inicialmente hizo sospechar al médico forense a cargo de la autopsia, de un caso de muerte natural, en una persona de 51 años de edad, en el que se debía determinar primeramente si se encontraba ante una causa cardíaca o extracardíaca de muerte súbita. Se realizó un examen externo, sin evidenciarse hallazgos que sugirieran el rol de una tercera persona en la causa de muerte, ni de alguna patología crónica no controlada, sí se evidenció congestión cervicofacial y en labios; lecho ungueal con cianosis, las cuales sugirieron un proceso congestivo, sin embargo son multicausales. Al examen interno, se documentó edema pulmonar, descartó cardiomegalia y enfermedad aterosclerótica coronaria, siendo esta la principal causa de muerte cardíaca súbita, y al realizar la disección interna del corazón se documentó el prolapso de la valva posterior de la válvula mitral, la cual se mostró de color blanquecino fibroso, redundante en forma de “paracaídas”.

## Conclusión

El conocimiento de esta patología y su fisiopatología es de suma importancia para el peritaje médico legal, ya que la mayoría de las personas portadoras de esta valvulopatía cursan asintomáticas, e incluso aquellos que cursen sintomáticos podrían subestimar sus síntomas por su inespecificidad, y por ende no cuentan con un diagnóstico ecocardiográfico de prolapso de la válvula mitral, que les oriente a tener algún control médico cardiológico. Este caso ejemplifica de gran manera la diversidad de patologías a las que nos podemos enfrentar al momento de realizar una autopsia médico legal por muerte súbita, que a pesar de que la mayoría es por causas cardíacas y dentro de estas por enfermedad aterosclerótica coronaria, un pequeño

porcentaje está representado por patologías de las válvulas, por lo que esta patología se debe conocer y sospechar al momento de la realización de una autopsia médico legal en una persona conocida “sana” o con alguna enfermedad que estando controlada no justificaría la muerte de la misma.

## Agradecimientos

Al Dr. Lawrence Chacón Barquero por su guía y aportes que fueron fundamentales en el proceso de elaboración de este artículo

## Referencias

- 1-Thiene G. European Heart Journal Supplements. 2023. 25;118–129. <https://doi.org/10.1093/eurheartjsupp/suad014>
- 2- Poder Ejecutivo. Decreto Ejecutivo: 42249: Reglamento de autopsia hospitalaria y médico legal. 2020. Costa Rica.
- 3-Sociedad Europea de Cardiología. Guía ESC 2022 sobre el tratamiento de pacientes con arritmias ventriculares y la prevención de la muerte cardiaca súbita. España; 2023.
- 4- Lucena J, García P, Suárez M, Pulpón L. Clinico-Pathological Atlas of Cardiovascular Diseases. Suiza: Springer; 2015
- 5- Giudicessi J, Maleszewski J, Tester D, Ackerman M. Prevalence and potential genetic determinants of young sudden unexplained death victims with suspected arrhythmogenic mitral valve prolapse syndrome. Heart Rhythm O2. 2021; 1(8)
- 6-Han H, Ha F, Teh A, Calafiore P, Jones E et cols. Mitral Valve Prolapse and Sudden Cardiac Death: A Systematic Review. J Am Heart Assoc. 2018; 7:e010584
- 7- Narayanan K, Uy-Evanado A, Teodorescu C, Reinier K, Nichols GA, Gunson K, Jui J, Chugh SS. Mitral valve prolapse and sudden cardiac arrest in the community. Heart Rhythm. 2016 ;13(2):498-503. doi: 10.1016/j.hrthm.2015.09.026. Epub 2015 Sep 28. PMID: 26416619; PMCID: PMC4807722.
- 8- Basso C, Sabino I, Thiene G, Perazzolo M. Mitral Valve Prolapse, Ventricular Arrhythmias, and Sudden Death. Circulation. 2019;140:952–964 DOI: 10.1161/CIRCULATIONAHA.118.034075
- 9-Delling F, Aung S, Eric V, Dave S, Lim L, et cols. Antemortem and Post-Mortem Characteristics of Lethal Mitral Valve Prolapse Among All Countywide Sudden Deaths. JACC: Clinical Electrophysiology. 2021; 7(8) :1025–1034



Attribution (BY-NC) - (BY) You must give appropriate credit, provide a link to the license, and indicate if changes were made. You may do so in any reasonable manner, but not in any way that suggest the licensor endorses you or your use. (NC) You may not use the material for commercial purposes.