

Caso 4/2018 – Insuficiência Valvar Mitral Acentuada, por Valva em Arcada, em Menina de 8 Anos

Case 4/2018 – Important Mitral Valve Regurgitation Caused by Hammock Mitral Valve in 8 Year-Old Girl

Edmar Atik, Alessandra Costa Barreto, Maria Angélica Binotto, Renata de Sá Cassar

Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo, São Paulo, SP – Brasil

Dados clínicos

Sopro cardíaco fora auscultado de rotina com 6 anos de idade, com queixas na ocasião de taquicardia e dor no peito. Foi realizado diagnóstico de insuficiência mitral por valva em arcada e introduzido enalapril 2,5 mg/dia (0,1 mg/kg). Referia estar assintomática, em plena atividade física.

Exame físico: bom estado geral, eupneica, acianótica, pulsos normais nos 4 membros. Peso: 25 kg; altura: 130 cm; PAMSD: 90 x 60 mmHg; Frequência Cardíaca (FC): 96 bpm; Saturação de Oxigênio (SatO₂): 97%.

Precórdio: *ictus cordis* difuso, palpado no sexto espaço intercostal esquerdo, desviado da linha hemiclavicular e com impulsões sistólicas na borda esternal esquerda. Bulhas cardíacas hiperfonéticas, sopro holossistólico na área mitral e axila com ruflar diastólico após a terceira bulha, ambos de moderada intensidade. Fígado no rebordo costal direito, indolor.

Exames complementares

Eletrocardiograma: ritmo sinusal, com sinais de sobrecarga das cavidades esquerdas. Havia ondas R altas, precedidas por onda q e ondas T positivas, nas derivações esquerdas, indicativas de sobrecarga diastólica do Ventrículo Esquerdo (VE). A onda P era negativa em V1 e V2 e alargada em outras derivações. A repolarização ventricular era normal. AQRS + 30°; AP + 50° e AP + 60°.

Radiografia de tórax: área cardíaca aumentada à custa das cavidades esquerdas e com trama vascular pulmonar proeminente nos campos superiores, indicativa de congestão venocapilar pulmonar (Figura 1).

Ecocardiograma: mostrou cavidades esquerdas acentuadamente dilatadas. A valva mitral era espessada com cordas tendíneas curtas e com cúspides quase aderidas aos dois músculos papilares (valva mitral em arcada). O anel mitral era dilatado e havia regurgitação valvar acentuada, que permitia aparecimento de gradiente diastólico máximo de 28 mmHg e médio de 10 mmHg. As artérias pulmonares eram confluentes e discretamente dilatadas (13 mm).

Palavras-chave

Cardiopatias Congênitas / cirurgia; Insuficiência da Valva Mitral; Sopros Cardíacos; Ecocardiografia; Eletrocardiografia, Raios X.

Correspondência: Edmar Atik •

Consultório privado. Rua Dona Adma Jafet, 74, conj.73, Bela Vista.

CEP 01308-050, São Paulo, SP – Brasil

E-mail: conatik@incor.usp.br

Artigo recebido em 26/10/2017, revisado em 24/07/2018, aceito em 24/07/2018

DOI: 10.5935/abc.20180128

PMAP: 36 mmHg; Ventrículo Direito (VD): 12; VE: 56; Átrio Esquerdo (AE): 59; Ao: 17; septo e parede posterior: 7; Fração de Ejeção do VE (FEVE): 63%; anel mitral: 30; anel tricúspide: 21 mm (Figura 2).

Diagnóstico clínico: insuficiência mitral acentuada por valva em arcada com grande aumento das cavidades cardíacas esquerdas em menina de 8 anos, sem sintomas expressivos.

Raciocínio clínico: Havia elementos clínicos de orientação diagnóstica da insuficiência valvar mitral acentuada, relacionados à presença de sopro sistólico de regurgitação e diastólico em ruflar, na área mitral e na axila. A repercussão clínica era acentuada em vista do grande aumento das cavidades cardíacas esquerdas, evidenciado pelos exames complementares usuais. O diagnóstico foi bem estabelecido pela ecocardiografia, quanto à etiologia congênita do defeito na caracterização anatômica da valva mitral em arcada. Chamou a atenção o fato de, apesar da acentuada repercussão do defeito, a paciente se manter sem sintomas e em evolução natural até 8 anos de idade.

Diagnóstico diferencial: com a caracterização diagnóstica da insuficiência valvar mitral acentuada, o diagnóstico diferencial se refere à procura de sua etiologia. Nesta idade, deve-se lembrar da causa reumática, mesmo sem pródromos sugestivos. Outras causas podem ser relacionadas a prolapso valvar, lesão valvar por endocardite ou ainda por lesão isquêmica de origem anômala da artéria coronária esquerda diretamente do tronco pulmonar.

Conduta: em face da repercussão acentuada do defeito valvar mitral, houve indicação operatória, afim de corrigir o defeito e prevenir alterações evolutivas mais sérias, como disfunção ventricular, hipertensão arterial pulmonar e tromboes cavitárias com embolias sistêmicas, dentre as principais. Presumia-se que a técnica mais adequada seria a substituição da valva mitral, acentuadamente alterada, mas com chances de sucesso através plástica, a ser avaliada no ato operatório.

Comentários

A valva mitral em arcada foi descrita pela primeira vez como uma conexão direta dos músculos papilares com os folhetos mitrais, de maneira direta ou pela interposição de cordas inusitadamente curtas. Esta malformação congênita do aparelho tensor às vezes é chamada de válvula *hammock* (“rede de descanso”), porque imita uma rede quando ela é observada a partir do átrio. As cordas tendinosas são espessadas e extremamente curtas, reduzindo os espaços intercordais e levando a uma excursão anormal dos folhetos, que podem causar estenose e insuficiência. Quando o espaço entre as cordas anormais é completamente obliterado, uma ponte fibrosa e muscular une os dois músculos papilares.

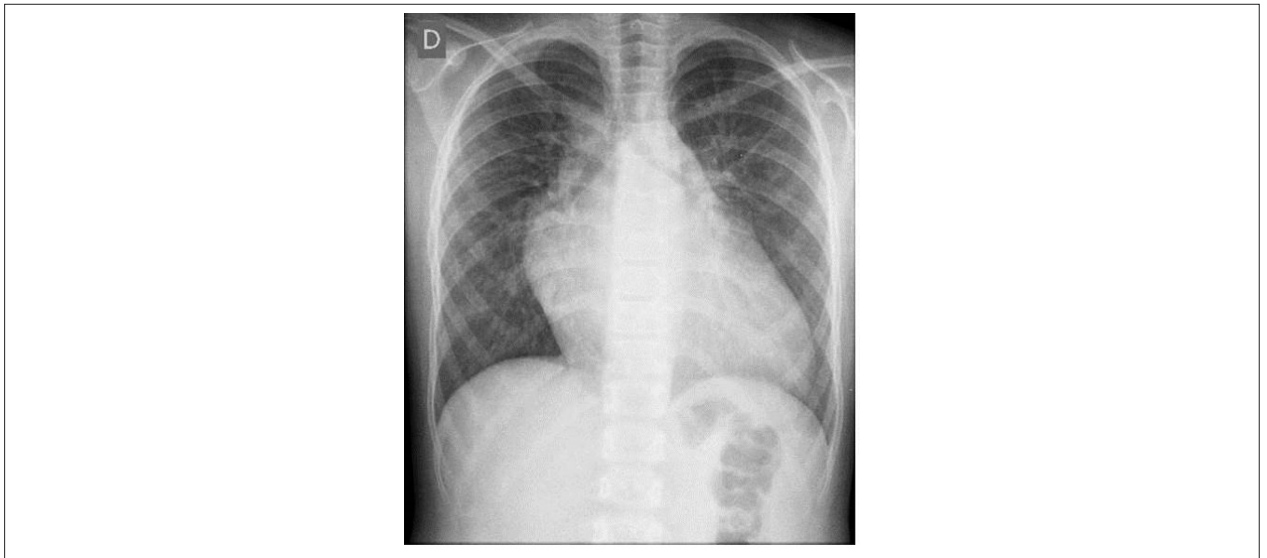


Figura 1 – Radiografia de tórax demonstrando aumento nítido da área cardíaca à custa das cavidades cardíacas esquerdas e da saliente trama vascular pulmonar nos campos pulmonares superiores, indicativo de congestão pulmonar.

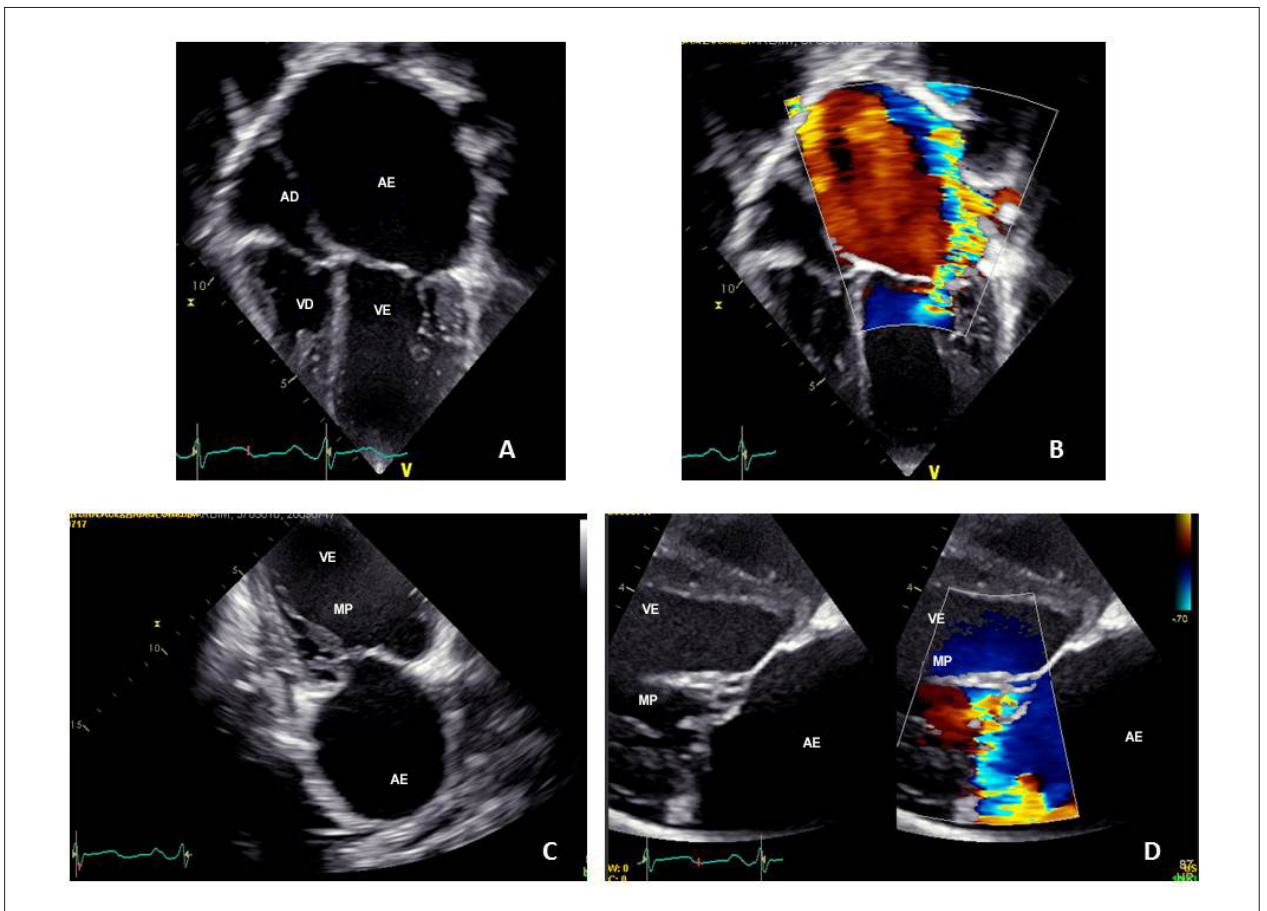


Figura 2 – Ecocardiograma mostra o acentuado aumento das cavidades cardíacas esquerdas, especialmente do átrio esquerdo em A e B, decorrente da nítida insuficiência mitral em B. A conexão íntima das cúspides com o músculo papilar se faz sem cordas tendíneas em C e D. AD: átrio direito; AE: átrio esquerdo; VD: ventrículo direito; VE: ventrículo esquerdo; MP: músculo papilar.

Correlação Clínico-radiográfica

Na forma mais grave, com nenhuma corda tendínea, os músculos papilares são diretamente fundidos com a borda livre dos folhetos. A regurgitação mitral piora progressivamente, com ou sem estenose concomitante. No entanto, mesmo com estas alterações anatômicas, a válvula pode funcionar de forma relativamente normal por muitos anos, como mostram algumas descobertas recentes.¹

A maioria dos casos relatados se situa na faixa etária pediátrica, e há apenas alguns relatos de arcada mitral anômala em adultos. Na válvula mitral em *hammock*, o reparo pode ser realizado com anuloplastia, comissurotomia, técnicas modificadas de encurtamento do anel posterior e divisão do músculo papilar, de acordo com a morfologia de apresentação do aparelho valvar.²⁻⁴

Referências

1. Séguéla PE, Houyel L, Acar P. Congenital malformations of the mitral valve. *Arch Cardiovasc Dis.* 2011;104(8-9):465-79.
2. Rajesh GN, Sajeer K, Nair A, Sajeev CG, Krishnan MN. Hammock mitral valve: a rare cause of congenital mitral regurgitation: a case report and review. *Indian Heart J.* 2014;66(3):370-1.
3. Ito T, Tokoro M, Yanagisawa J. Mitral valve plasty for a hammock mitral valve in an adult patient. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2015;21(3):393-5.
4. Delmo Walter EM, Javier M, Hetzer R. Repair of parachute and hammock valve in infants and children: early and late outcomes. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2016;28(2):448-59.

