

Relato de Caso

Estenose Mitral Grave como Evolução a Longo Prazo de Miotomia/Miectomia Septal Cirúrgica

Alexandre de Matos Soeiro, Juliana Ascensão de Souza, Carlos Vicente Serrano Júnior, Luiz Alberto Benvenuti, Reynaldo Castro Miranda, José Carlos Nicolau, José Antônio F. Ramires, Sérgio Almeida de Oliveira
São Paulo, SP

Mulher de 67 anos de idade, apresentando estenose mitral grave, não-reumática, após 18 anos da realização de miotomia/miectomia septal cirúrgica para correção de miocardiopatia hipertrófica septal assimétrica. A paciente foi submetida a troca da valva mitral por prótese mecânica, tornando-se caso único, em razão da combinação das duas síndromes, extremamente rara e com grave prognóstico.

A miocardiopatia hipertrófica, também conhecida como estenose subaórtica hipertrófica idiopática ou miocardiopatia obstrutiva hipertrófica, é uma doença, classicamente, caracterizada por hipertrofia ventricular esquerda não-dilatada, na ausência de qualquer outra causa de aumento da massa miocárdica¹⁻⁴. Sua incidência varia de 0,02% a 5% na população em geral^{1,5} e, em cerca de metade dos casos, é uma doença genética, com padrão de transmissão autossômico dominante e expressão variável. No restante, pode resultar de mutações novas ou de transmissão autossômica recessiva, com penetrância reduzida do gene^{1,4,6}.

O padrão de hipertrofia miocárdica geralmente é heterogêneo e segmentos contíguos do ventrículo esquerdo podem apresentar grande diferença em sua espessura. Mais frequentemente, a hipertrofia envolve o septo interventricular, cuja espessura encontra-se desproporcionalmente aumentada em relação à parede livre do ventrículo esquerdo, caracterizando a miocardiopatia hipertrófica septal assimétrica^{2,4-6}. Independentemente de seu padrão morfológico, a miocardiopatia hipertrófica septal assimétrica apresenta um arranjo bizarro e desorganizado das células musculares no septo, com alteração da arquitetura miofibrilar, independentemente da presença ou não de gradiente de pressão sistólica intraventricular, em associação com fibrose miocárdica variável e espessamento das pequenas artérias coronárias intramurais. A anormalidade fisiopatológica presente é diastólica, caracterizada pela maior rigidez do músculo hipertrofiado, que resulta, primariamente, de uma anormalidade do manejo do cálcio intracelular, acarretando aumento das pressões de enchimento diastólico^{4, 6}.

Aproximadamente 5% a 10% dos pacientes com miocardiopatia hipertrófica septal assimétrica são refratários ao tratamento clínico,

sendo indicadas terapêuticas mais agressivas, como, por exemplo, miotomia/miectomia septal cirúrgica, marcapasso de dupla câmara, alcoolização da artéria septal, implante de desfibrilador (utilizado em casos com alto risco para morte súbita) e, até mesmo, realização de transplante cardíaco^{3,4}.

A estenose mitral, por sua vez, em geral é de origem reumática, ocorrendo principalmente em mulheres (cerca de 66% dos casos), e raramente é congênita⁷. A estenose mitral pura ou predominante ocorre em cerca de 40% de todos os pacientes com cardiopatia reumática⁷. O quadro clínico é muito variado, apresentando significativa relação com o grau de acometimento valvar. Esse quadro pode variar desde a simples presença de alguns sinais clínicos sem sintomas até o caso em que o paciente apresente edema pulmonar, arritmias atriais, hemoptise e insuficiência ventricular direita⁷.

No entanto, até o momento, não existem casos relatados na literatura científica demonstrando, do ponto de vista fisiopatológico, relação entre a miotomia/miectomia septal cirúrgica e o aparecimento de estenose mitral a longo prazo.

Neste relato é apresentado o caso de mulher de 67 anos de idade, que, 18 anos após ter sido submetida a miotomia/miectomia septal cirúrgica para correção de miocardiopatia hipertrófica septal assimétrica, apresentou quadro de estenose mitral grave e sintomática. A paciente compareceu ao Instituto do Coração (InCor) do Hospital das Clínicas da FMUSP para avaliação clínica adequada, e posteriormente, foi indicada a cirurgia.

Relato do caso

Mulher de 67 anos de idade, de cor parda, natural de Montes Claros (MG), procedente de Belo-Horizonte (MG), com quadro de dispnéia e piora progressiva há cerca de um ano, recentemente presente a mínimos esforços (classe funcional III da *New York Heart Association*). A paciente apresentava, como antecedentes pessoais, hipertensão arterial sistêmica e dislipidemia, além de relatar ter sofrido acidente vascular cerebral isquêmico em 1995, sem seqüelas.

Em 1985, após realização de exames complementares, foram diagnosticadas miocardiopatia hipertrófica septal assimétrica e hipertensão pulmonar. Naquela ocasião, a paciente apresentava dispnéia progressiva e vertigens, mas negava história de doença reumática. Foi indicada, então, miotomia/miectomia septal cirúrgica, realizada por meio de aortotomia. O estudo anatomopatológico

InCor do Hospital das Clínicas da FMUSP
Endereço para correspondência: R: Clemente Ferreira, 122/22 -
Bairro Sto. Antônio - São Caetano do Sul, SP - 09530-440
e-mail: alexandre.soeiro@bol.com.br
Recebido para publicação em 5/9/03
Aceito em 4/2/04

dos fragmentos do ventrículo esquerdo retirados na cirurgia demonstrou presença de hipertrofia de cardiomiócitos, com áreas de desarranjo e fibrose. No pós-operatório, apresentou fibrilação atrial e bloqueio atrioventricular total, havendo necessidade de implante de marcapasso definitivo. A ecocardiografia transtorácica realizada no pós-operatório evidenciou presença de hipertrofia miocárdica residual (septo interventricular com espessura de 1,8 cm), com função do ventrículo esquerdo preservada e ausência de sinais de obstrução subaórtica. Evidenciou, também, a existência de calcificação do anel da valva mitral, porém sem evidência de insuficiência ou estenose valvar.

O controle tanto clínico como ecocardiográfico, durante os anos seguintes, demonstrou aumento progressivo do átrio esquerdo, sem piora da hipertrofia miocárdica, porém com evidência de comprometimento valvar mitral por estenose. Em 2002, a paciente passou a apresentar dispnéia aos esforços, com piora progressiva e dispnéia paroxística noturna, negando outros sintomas cardiovasculares. Procurou assistência médica nesse período, tendo sido realizada ecocardiografia transtorácica (fig. 1), que evidenciou átrio esquerdo com aumento importante (5,7 cm de diâmetro), gradiente transvalvar mitral médio de 18 mmHg e pico de 31 mmHg, com área valvar diminuída (1,15 cm²). Foi definido diagnóstico de estenose mitral de grau moderado a grave, e verificada, também, a existência de hipertensão pulmonar (pressão sistólica de artéria pulmonar de 64 mmHg). Além disso, foi constatada presença de septo interventricular relativamente hiperecogênico, morfologicamente alterado, com afilamento em suas porções basal, média e apical, e movimentação assíncrona. A função sistólica global encontrava-se preservada, com fração de ejeção de 80%.

Apesar do tratamento medicamentoso com amiodarona (200 mg/dia), furosemida (40 mg/dia), fenitoína (100 mg/dia), verapamil (120 mg/dia) e warfarin (5mg/dia), a paciente não apresentou melhora clínica. Optou-se, portanto, pela internação, em abril de 2003, para que houvesse melhor avaliação do quadro clínico por meio de adequada investigação diagnóstica.

Ao exame físico, a paciente apresentou-se em regular estado

geral, corada, acianótica, anictérica, hidratada e eupnéica, com pressão arterial de 130 mmHg x 70 mmHg. Foi constatada presença de estase jugular a 45°, estertores crepitantes em ambas as bases pulmonares, e fígado dolorosamente palpável a 4 cm do rebordo costal na linha hemiclavicular direita. À ausculta cardíaca, foram evidenciados frequência cardíaca de 70 bpm, ritmo regular, em dois tempos, hiperfonese na 1^a e na 2^a bulhas cardíacas de seus componentes mitral (M1) e pulmonar (P2), respectivamente, e sopro diastólico em foco aórtico e em foco mitral. O eletrocardiograma demonstrou ritmo de base de fibrilação atrial, com marcapasso funcionando em frequência cardíaca de 70 bpm. A radiografia de tórax nas incidências pósterio-anterior e perfil esquerdo (fig. 2) apresentou sinais sugestivos de estenose mitral e de hipertensão pulmonar. A ecocardiografia transesofágica (fig. 3) demonstrou valva mitral com estenose importante (área de 1cm²), insuficiência mitral discreta e ausência de trombos intracavitários. A

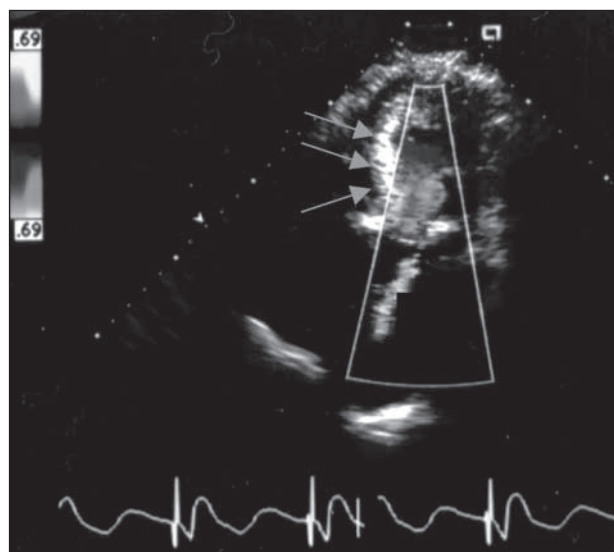


Fig. 1 - Ecocardiograma transtorácico bidimensional com mapeamento de fluxo em cores, evidenciando o septo interventricular relativamente hiperecogênico, morfologicamente alterado com afilamento em sua porção basal, média e apical (setas).

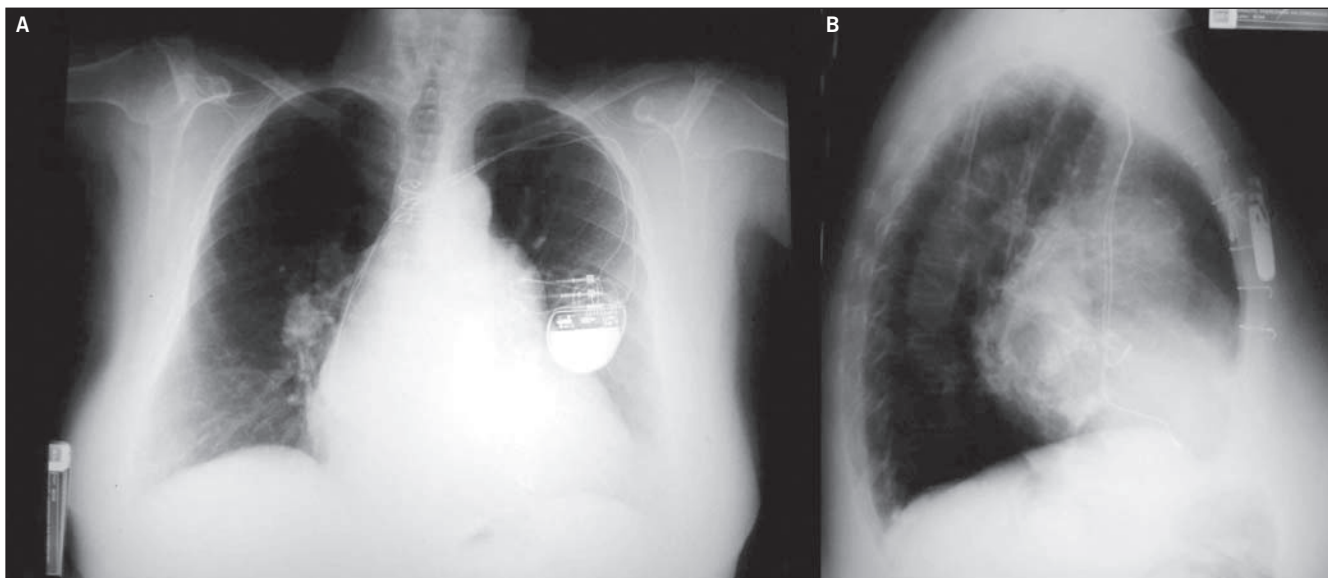


Fig. 2 - Radiografias de tórax respectivamente nas incidências pósterio-anterior (A) e perfil esquerdo (B), indicando a presença de cardiomegalia, arco médio abaulado superiormente, aumento da vascularização pulmonar com aspecto de cefalização, imagem de duplo contorno cardíaco na borda direita, e ângulo carinal aumentado. Observa-se também, a presença de marcapasso.

cineangiocoronariografia e a ventriculografia evidenciaram presença de coronárias normais, valva mitral calcificada e função do VE preservada.

Em razão do quadro clínico de estenose mitral grave, optou-se pelo tratamento cirúrgico da valva mitral, sendo realizada a troca da valva por uma prótese mecânica St. Jude 25 mm. A observação do campo cirúrgico demonstrou valva mitral intensamente espessada e estenosada, com extensa calcificação de seu anel, a qual se estendia da valva ao ápice do ventrículo esquerdo. Ainda no procedimento cirúrgico, foi coletado fragmento da valva mitral medindo 2,3 cm x 2,0 cm x 0,8 cm, cuja análise anatomopatológica evidenciou espessamento de cúspide e cordas tendíneas, com áreas focais de calcificação da cúspide e de fusão de cordas tendíneas (fig. 4). Ao exame histológico (fig. 5), foram verificadas fibrose, degeneração mucóide, calcificação e áreas focais de neovascularização. Foi observado, também, que a calcificação ocorria principalmente próximo à borda de inserção da cúspide (anel valvar).

No pós-operatório, a paciente apresentou complicações, como retardo da extubação por congestão pulmonar e necessidade de drogas vasoativas e inotrópicas (noradrenalina, dobutamina e milrinona). Evoluiu com infecção respiratória e insuficiência renal aguda, apresentando reversão total do quadro após a instituição de terapêutica adequada.

À ecocardiografia realizada no período pós-operatório, foi de-

monstrada presença de prótese mecânica em posição mitral, normofuncionante, com área valvar de 2,7 cm². Além disso, pôde ser observada manutenção da hipertensão pulmonar (pressão sistólica de artéria pulmonar de 61 mmHg) e função do ventrículo esquerdo preservada.

A paciente recebeu alta hospitalar após 46 dias de internação, apresentando bom estado geral e significativa melhora da classe funcional (classe funcional I da *New York Heart Association*). Foram prescritos, por ocasião da alta, warfarin (5mg/dia), losartan (50 mg/dia), amiodarona (200 mg/dia) e hidroclorotiazida (25 mg/dia).

Discussão

A miocardiopatia hipertrófica septal assimétrica apresenta-se, geralmente, com grande heterogeneidade em sua morfologia, em seus aspectos clínicos e em sua evolução¹⁻⁴. Há relatos de que em considerável número de casos, a miocardiopatia hipertrófica septal assimétrica está associada a alterações valvares, de tal maneira que na maioria de seus casos ocorre insuficiência mitral, que, em geral, regride após a realização de miotomia/miectomia septal cirúrgica^{2-5,8}. Mais comumente, a insuficiência mitral presente na miocardiopatia hipertrófica septal assimétrica acompanha a obstrução ocasionada pelo movimento anterior sistólico da valva mitral^{2-4, 8}.

Um estudo de la Morena e cols.², analisou as características, por meio de ecocardiografia, de uma população de 72 pacientes com miocardiopatia hipertrófica, dos quais 31 eram portadores de miocardiopatia hipertrófica septal assimétrica. Nos pacientes com miocardiopatia hipertrófica, foi encontrada insuficiência mitral em 44 casos, com quadro leve em 25 pacientes, moderado em 15 e grave em 4, demonstrando estreita relação entre miocardiopatia hipertrófica e esse problema valvar². Além disso, em 33 pacientes que possuíam movimento anterior sistólico da valva mitral, a ocorrência de insuficiência mitral foi de 78,7%, ao passo que nos pacientes em que não foi relatado movimento anterior sistólico da valva esse índice foi de 46,1%².

Atualmente, 5% a 10% dos pacientes são refratários ao tratamento clínico, sendo indicadas terapêuticas mais agressivas. A

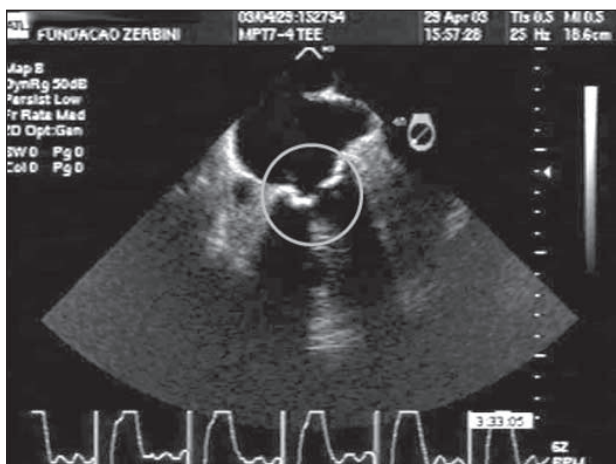


Fig. 3 - Ecocardiograma transesofágico evidenciando: o espessamento e diminuição da abertura das válvulas, caracterizando a estenose da valva mitral.

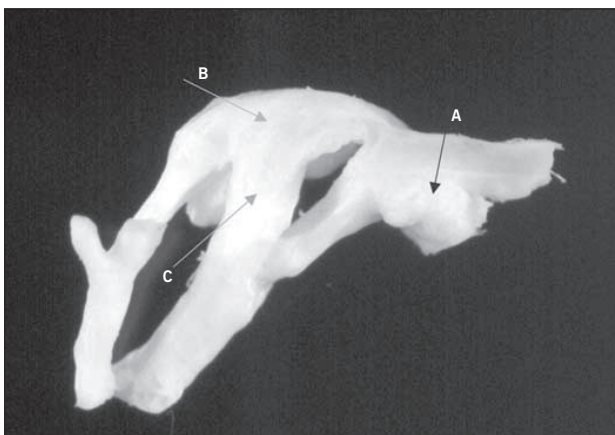


Fig. 4 - Análise macroscópica do folheto da valva mitral retirado na cirurgia. Observam-se áreas de calcificação evidentes próximo à inserção da cúspide (seta A), e espessamento do folheto valvar (seta B) e das cordoalhas tendíneas (seta C).

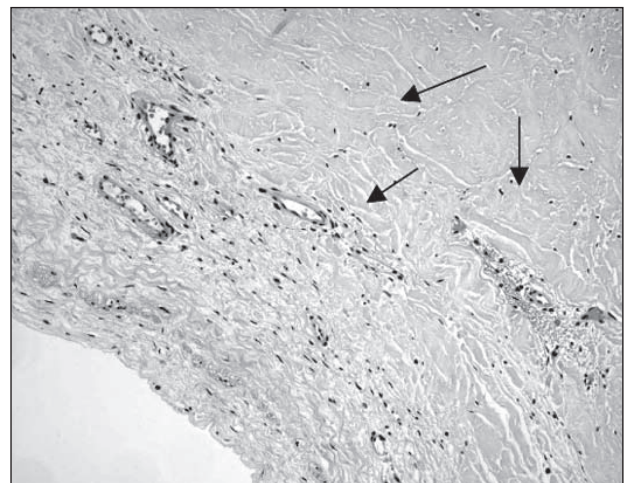


Fig. 5 - Análise microscópica (HE) do folheto valvar mitral (aumento de 20X), apresentando áreas de neovascularização (setas), e a presença de degeneração mucóide e fibrose.

miotomia/miectomia septal cirúrgica continua sendo uma importante alternativa ao tratamento da miocardiopatia hipertrófica septal assimétrica, sendo, ainda hoje, padrão de referência nos pacientes muito sintomáticos, não responsivos ao tratamento clínico, ou em casos que possuam gradiente pressórico basal ≥ 30 mmHg^{3,4,8,9}. Em muitos casos, a miotomia/miectomia septal cirúrgica é realizada em associação à reconstrução do anel mitral^{3,8,9}. No entanto, a substituição da valva mitral deve ser realizada em caráter de exceção nos casos de grande hipertrofia com insuficiência mitral grave⁹.

Figbali e cols.³ analisaram 36 pacientes com miocardiopatia hipertrófica, submetidos a procedimentos cirúrgicos, sendo que 6 pacientes realizaram miotomia/miectomia septal cirúrgica e 9 a realizaram juntamente com reparo de valva mitral. No 1º grupo, em um paciente não foi diagnosticada insuficiência mitral, 4 apresentavam insuficiência mitral de grau leve e um tinha insuficiência mitral de grau moderado; no 2º grupo, 3 pacientes tinham insuficiência mitral de grau leve, 2 de grau moderado e 4 de grau elevado. Após a realização da cirurgia, foi observada expressiva melhora da insuficiência mitral em ambos os grupos. Tanto no 1º grupo como no 2º, somente um paciente continuou a apresentar insuficiência valvar de grau leve³.

A miotomia/miectomia septal cirúrgica, portanto, melhora os quadros de miocardiopatia hipertrófica septal assimétrica associados à insuficiência mitral. Além disso, o aparecimento de insuficiência mitral após miotomia/miectomia septal cirúrgica não é freqüente.

A sobrevida atual desse tipo de intervenção gira em torno de 80% em 10 anos, apresentando bons resultados quanto à melhora dos sintomas, tanto imediatos como tardios. No pós-operatório imediato, cerca de 70% dos casos já apresentam melhora expressiva dos sintomas. A mortalidade hospitalar, porém, é de cerca de 0% a 17,6%, dependendo principalmente da faixa etária acometida, e a mortalidade intra-operatória aproxima-se de 5%. As principais complicações desse procedimento relatadas até o momento são o bloqueio atrioventricular total (incidência entre 5% e 7%), a comunicação interventricular, a endocardite e o tromboembolismo^{3,4,8,9}.

Casos de estenose mitral associada à miocardiopatia hipertrófica ou a miotomia/miectomia septal cirúrgica são raros; quando presentes, são observados em pacientes que já possuíam antecedentes de doença reumática^{5,10}. Não há, portanto, correlação entre essas duas doenças. Até o momento, não há nenhum caso relatado na literatura científica demonstrando, do ponto de vista fisiopatológico, relação entre miocardiopatia hipertrófica septal assimétrica ou miotomia/miectomia septal cirúrgica e surgimento de estenose mitral.

Em nosso relato é apresentada a evolução de uma paciente com miocardiopatia hipertrófica septal assimétrica, sem história prévia de doença reumática, que desenvolveu estenose mitral após a realização de miotomia/miectomia septal cirúrgica.

À análise anatomopatológica da valva, realizada com o fragmento de cúspide retirado durante a última cirurgia, foram observadas características que poderiam estar presentes tanto em processos degenerativos como em processos reumáticos, ou em possível extensão do processo cicatricial decorrente da ressecção da região basal do septo interventricular realizada na miotomia/miectomia septal cirúrgica há 18 anos.

No processo reumático, em razão de seu caráter inflamatório,

poderiam ser encontradas as características relatadas tanto macroscópica como microscopicamente, em especial no que diz respeito à presença de neovascularização^{6,7}. No entanto, a presença de afecção reumática não justifica o aspecto morfológico encontrado no septo interventricular dessa paciente⁶. Os achados cirúrgico e ecocardiográfico de intensa fibrose, afilamento e hipocinesia do septo interventricular não são observados na doença reumática, e essa hipótese também não explica a continuidade desse processo à região da valva mitral⁶. Além disso, a paciente não apresentava história pregressa de doença reumática. Seria de se esperar que os sinais e sintomas da doença reumática se manifestassem até a 4ª década de vida. Caracteristicamente, a doença reumática tem sua primeira manifestação antes dos 20 anos de idade, e pode apresentar, posteriormente, como complicação a longo prazo, estenose mitral sintomática, em média 20 anos após o comprometimento inicial da doença⁷. No caso apresentado, a paciente não possuía alterações da valva mitral, que indicassem possível acometimento por processo reumático na ocasião da miotomia/miectomia septal cirúrgica, quando estava com 49 anos de idade. Se houvesse doença reumática, com essa idade, a paciente possivelmente já apresentaria comprometimento grave da valva, com a probabilidade de esse comprometimento ser diagnosticado em exames pré-operatórios e/ou de serem observadas alterações do aparelho valvar durante o procedimento cirúrgico realizado na época. Portanto, ao se observar, conjuntamente, as características do caso apresentado, foi considerada mínima a probabilidade de a estenose mitral estar relacionada à doença reumática.

No que se refere à possibilidade da presença de processo degenerativo valvar no caso apresentado, a análise anatomopatológica é bastante sugestiva. Os achados de grande calcificação e espessamento do anel mitral são característicos do processo degenerativo⁶, o que já havia sido sugerido em 1985, por meio da ecocardiografia, e confirmado em 2003, com a retirada da valva mitral. A degeneração do anel da valva mitral pode, por si só, causar estenose mitral, principalmente em idosos, embora isso só seja observado em casos extremamente raros. Caracteristicamente, a insuficiência mitral é a ocorrência mais comum⁶. Além disso, características como espessamento da cúspide com áreas focais de calcificação, espessamento e fusão de cordas tendíneas, alteração morfológica septal e, principalmente, áreas de neovascularização não estão presentes no processo degenerativo isolado. Embora, no nosso caso, a presença de degeneração do anel valvar tenha continuado a ser considerada, não foi feita associação direta entre esse processo e a ocorrência de estenose mitral.

Assim, partindo-se da observação tanto cirúrgica como ecocardiográfica e anatomopatológica, chegou-se à conclusão de que a estenose mitral apresentada no caso presente resultou de uma extensão do processo cicatricial, que primariamente ocorreu no septo interventricular após a realização da miotomia/miectomia septal cirúrgica, em 1985, e que, supostamente, por contigüidade, acometeu também a valva mitral. Essa extensão do processo cicatricial (caracteristicamente inflamatório) justifica a presença da intensa fibrose do septo interventricular não restrita à sua região basal, posteriormente alcançando a cúspide valvar.

Este é, portanto, o primeiro relato de caso em que a estenose mitral pode ser considerada uma possível forma de evolução a longo prazo da miotomia/miectomia septal cirúrgica. Possíveis causas ou fatores associados são desconhecidos até o momento.



Referências

1. Almeida DR, Diniz RVZ, Carvalho AS, Viegas RFM, Areosa CM, Carvalho AC et al. Incidence of the hypertrophic cardiomyopathy. *Rev Soc Cardiol Estado de São Paulo*. 2000; 4: 431-4.
2. De la Morena G, Ruiperez JA, Garcia Garcia J, Salas J, Jean E, Lopez Candel J. Hypertrophic cardiomyopathy (I). The clinical and echocardiographic characteristics of a population of 72 patients. *Rev Esp Cardiol* 1991; 44: 11-7.
3. Fighali S, Krajcer Z, Leachman RD. Septal myomectomy and mitral valve replacement for idiopathic subaortic stenosis: short and long-term follow-up. *J Am Coll Cardiol* 1984; 3: 1127-34.
4. Wynne J, Braunwald E. Miocardiopatias e miocardites. In: Fauci AS, Braunwald E, Isselbacher KJ, Wilson JD, et al. *Harrison's Principles of Internal Medicine*. 14 ed. Rio de Janeiro: McGraw-Hill Interamericana do Brasil; 1998. p. 1417-23.
5. Shapiro LM, Howat AP, Crean PA, Westgate CJ. An echocardiographic study of localized subaortic hypertrophy. *Eur Heart J* 1986; 7: 127-32.
6. Schoen FJ. The heart. In: Cotran RS, Kumar V, Collins T. *Robbins Pathologic Basis of Disease*. 6 ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 2000 p. 486-539.
7. Braunwald E. Valvopatias cardíacas. In: Fauci AS, Braunwald E, Isselbacher KJ, Wilson JD et al. *Harrison's Principles of Internal Medicine*. 14 ed. Rio de Janeiro: McGraw-Hill Interamericana do Brasil Ltda; 1998. p. 1400-13.
8. Krajcer Z, Lufschanowski R, Angelini P, Leachman RD, Cooley DA. Septal myomectomy and mitral valve replacement for idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. An echocardiographic and hemodynamic study. *Circulation* 1980; 62 (2 Pt 2) :1158-64.
9. Pomerantzeff PMA, Brandão CMA, Stolf NAG, Oliveira SA. Surgical treatment of hypertrophic cardiomyopathy. *Rev Soc Cardiol Estado de São Paulo* 2000; 4: 487-91.
10. Gash AK, Ferri DP, Kolff J, Carabello BA, Spann JF. Coexisting mitral stenosis and dynamic left ventricular outflow obstruction. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1983; 9: 381-90.