

I.A. Nesralla *
J. J. Santos **
I. Castro **
P. R. Prates ***
F. A. Lucchese ****
R. A. Kalil ****
V. E. Vertoletti *****
J. B. Pereira *****

ESTENOSE MITRAL CONGÊNITA COM DUPLO ORIFÍCIO ESTENOSANTE

Neste trabalho é relatado um caso de estenose mitral congênita de tipo anatômico raro, operado no Instituto de Cardiologia do RGS.

Os autores fazem uma análise do quadro clínico, dos aspectos anatômicos e do tratamento dessa patologia.

A estenose mitral congênita é uma malformação rara, sendo, na grande maioria dos casos, associada a outras lesões, principalmente do tipo obstrutivo de ventrículo esquerdo. Tem morfologia variada e o início dos sintomas é precoce, isto é, nos primeiros meses. O seu prognóstico é mau, levando ao óbito, geralmente, antes do segundo ano de vida. É importante o diagnóstico precoce, uma vez que o único tratamento eficaz é o cirúrgico, embora ainda com alta mortalidade.

Aqui apresentamos um caso de estenose mitral congênita em adulto, cuja valva mitral mostrou características anatômicas ainda não descritas na literatura e que foi substituída por uma prótese de disco.

DESCRIÇÃO DO CASO

Paciente do sexo feminino, branca, 20 anos, foi admitida no Instituto de Cardiologia, no dia 09-06-73, com queixas de dispnéia, edema e palpitações. Recordava-se que desde os 8 anos, e mais notadamente dos 12 anos, passou a apresentar dispnéia aos grandes esforços. Três meses antes da internação, notou o aparecimento de edema de membros inferiores e palpitações. Não tinha passado reumático nem história familiar de cardiopatia.

Ao exame físico apresentava-se bom estado geral, com desenvolvimento físico normal. Todos os pulsos eram palpáveis simetricamente e a pressão arterial era de 110 x 70 mmHg. Ha-

Trabalho realizado na Unidade de Cirurgia Cardiovascular do Instituto de Cardiologia do Rio Grande do Sul/Fundação Universitária de Cardiologia (IC/FUC).

* Chefe do Setor Cirúrgico do IC/FUC. Responsável pelo Setor de Cirurgia Cardiovascular do Depto. Cirúrgico da Faculdade de Medicina de Porto Alegre (Universidade Federal do Rio Grande do Sul).

** Médicos-Residentes do IC/FUC.

*** Chefe da Unidade de Cirurgia Cardiovascular do IC/FUC.

**** Cirurgiões do IC/FUC.

***** Integrante da Equipe Clínica de Pré e Pós-operatório.

***** Anestesiista Chefe do IC/FUC.

via impulsão sistólica paraesternal esquerda e a frequência cardíaca era de 110 bpm, com arritmia completa por fibrilação atrial.

Em área de ventrículo esquerdo, o 1.º e 2.º ruídos eram hiperfonéticos e havia um estalido de abertura da mitral duvidoso, além de um sopro sistólico ++/6, de média frequência, sem irradiação. Em posição de Pachom, ao nível da linha axilar anterior, no 4.º E.I.C.E., auscultava-se um ruflar diastólico +/6. Em área

pulmonar, a segunda bulha era hiperfonética.

Não havia sinais de congestão venosa e estertores subcrepitantes eram auscultados nas bases pulmonares à inspiração profunda.

O RX de tórax mostrou aumento do volume cardíaco por crescimento da aurícula esquerda e do ventrículo direito e mínima distensão das veias dos lobos superiores. Não se observaram lesões pleuropulmonares (fig. 1).

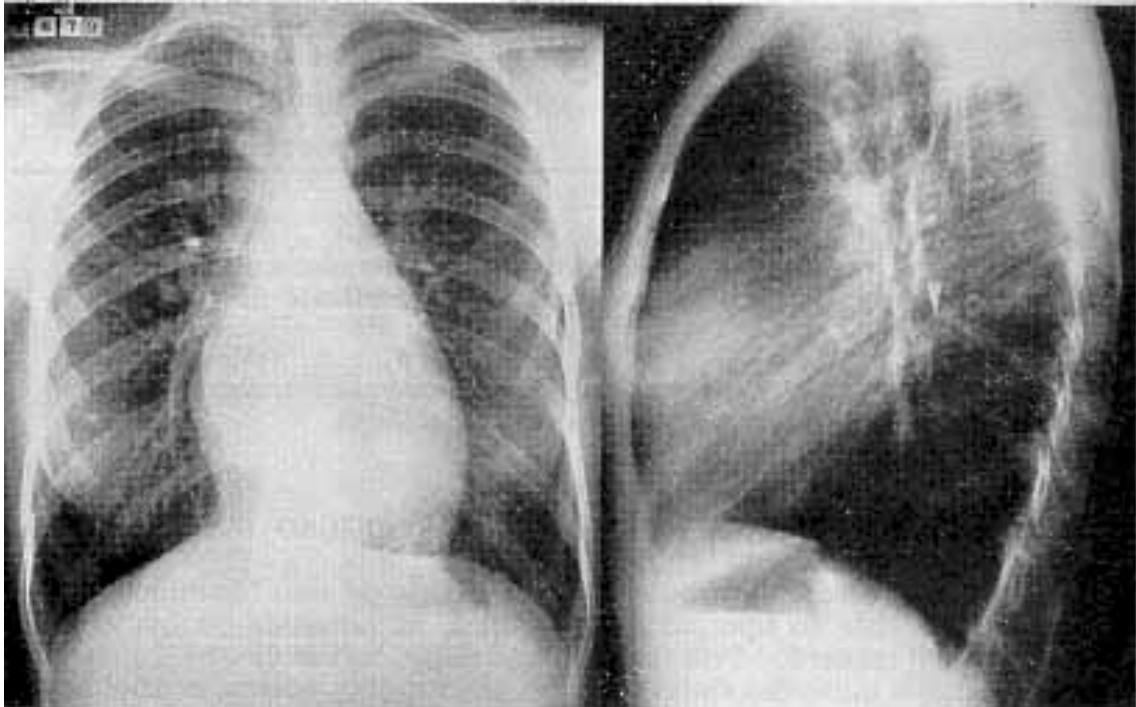


Fig. 1 - Estudo radiológico pré-operatório mostrando aumento de volume cardíaco por crescimento de aurícula esquerda e do ventrículo direito, mínima distensão das veias dos lobos pulmonares.

O fonocardiograma e o eletrocardiograma (fig. 2) foram compatíveis com estenose mitral e hipertensão pulmonar secundária.

A paciente foi encaminhada à cirurgia com diagnóstico de estenose mitral pura adquirida.

DESCRIÇÃO DA CIRURGIA

A paciente foi submetida à cirurgia com circulação extracorpórea em 18-06-1973, cujos achados são resumidos a seguir:

a) À visão da valva mitral através da aurícula esquerda não se distinguiam os folhetos septal e mural, com ausência total de comissuras. Ha-

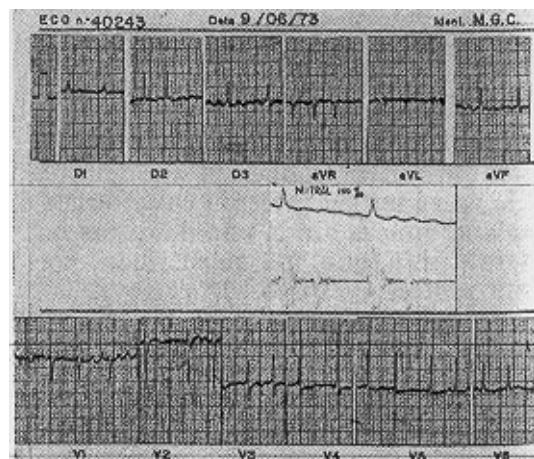


Fig. 2 - Eletrocardiograma e fonocardiograma (área mitral, 400, 1/100) foram compatíveis com estenose mitral e hipertensão pulmonar secundária de etiologia reumática.

via um único plano valvar onde se visualizavam dois orifícios excêntricos circulares, de aproximadamente 1 cm cada (fig. 3).

b) Como mostra a figura 4, a inserção

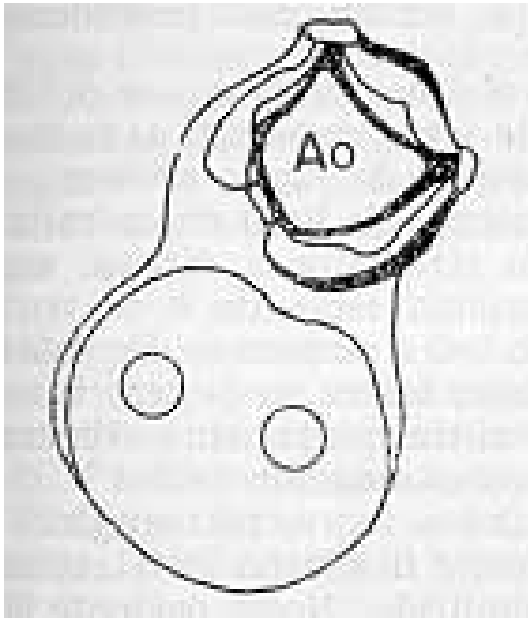


Fig. 3 - A visão da valva mitral pela aurícula esquerda mostra um único folheto com ausência de comissuras e com dois orifícios circulares excêntricos de 1 cm cada. A textura e a mobilidade do plano valvar eram normais.

daquela porção do aparelho valvar que corresponderia ao folheto septal, não se fazia no local habitual (ponto x) mas a 1,5 cm acima (ponto y), dando uma inclinação diferente ao plano valvar.

c) O aparelho de sustentação era constituído de músculos papilares normalmente inseridos com cordoalhas muito curtas e espessas, que se inseriam na periferia do aparelho valvar e não ao redor do orifício, como em outros casos descritos^{1,2}. Havia um

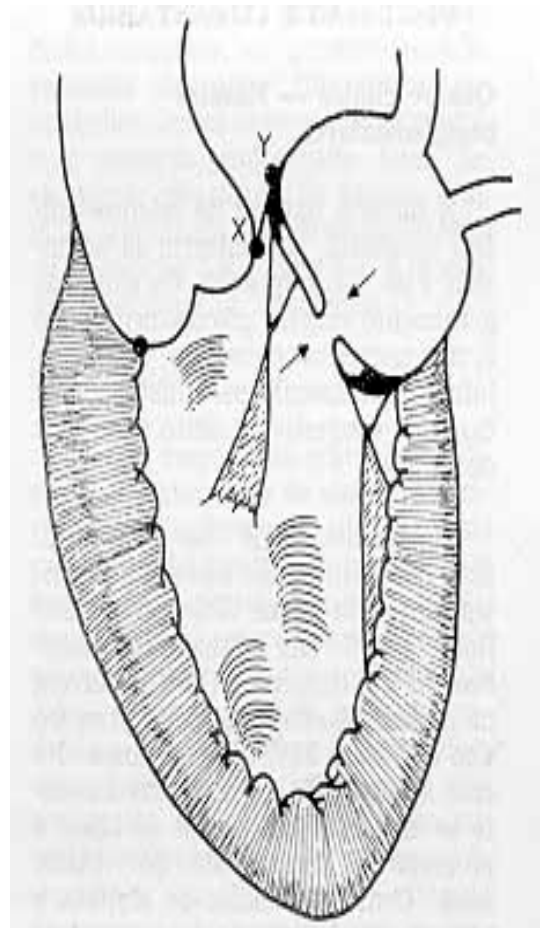


Fig. 4 - Corte sagital ao nível de um dos orifícios excêntricos. A inserção da porção que corresponderia ao folheto septal da mitral, ao invés de se fazer no ponto «x» está em «y».

anel fibroso subvalvar em porção alta de ventrículo esquerdo.

Na impossibilidade de feitura de valvoplastia, foi implantada uma prótese de disco do tipo Kay-Shilley n.º 3, de nossa fabricação, que ficou em posição anômala pelas razões expostas no item 2 (ver fig. 5 - RX pós. op.).



Fig. 5 - Estudo radiológico pós-operatório, observando-se a situação anômala da prótese tipo Kay-Shilley n.º 3, implantada.

DISCUSSÃO E COMENTÁRIOS

Quadro clínico - Exames complementares

A história natural de estenose mitral congênita, ao contrário da adquirida, é de curta duração. Os sintomas geralmente surgem precocemente, isto é, nos primeiros meses de vida, evoluindo rapidamente para insuficiência cardíaca congestiva e óbito antes dos dois anos.

Conforme dados de literatura, 82% dos doentes são sintomáticos antes dos dois anos. Para Van Der Horst³, 20% das crianças com estenose mitral congênita (EMC) morrem no período neonatal, 50% no primeiro ano de vida e 20% até os 3 anos. No caso apresentado, os sintomas somente se iniciaram aos 8 anos de idade e progrediram lentamente por vários anos. Com esses dados de história e baseados em frequência, pensamos tratar-se de lesão mitral de origem reumática (existem poucos casos relatados de EMC após os 20 anos e um achado de necrópsia aos 59 anos⁴).

Clinicamente há hipodesenvolvimento, dispnéia, infecções respiratórias de repetição e insuficiência cardíaca congestiva. Diferentemente da lesão adquirida, não aparece hemoptise⁵.

Conforme a idade de início dos sintomas, ao lado de importante hipodesenvolvimento físico, encontra-se abaulamento precordial, impulsão sistólica paraesternal esquerda e, às vezes, frêmito diastólico na ponta.

Em alguns casos é descrita a acentuação do componente pulmonar de R₁ e R₂ na ponta; ruflar diastólico com crescend² pressistólico¹, que pode estar ausente devido a lesões associadas ou por insuficiência cardíaca congestiva, e estado de abertura da mitral⁶. É freqüente encontrar-se um sopro sistólico de ponta provavelmente devido a uma pequena regurgitação por valvas tão deformadas. Sopros sistólicos e/ou diastólico em área pulmonar são comuns.

Em nossa paciente, embora típica, a ausculta suscitava dúvidas no que se refere à presença de estalido de abertura da mitral e do ruflar diastólico, que era de fraca intensidade.

O eletrocardiograma e o RX simples de tórax mostram as mesmas repercussões de uma estenose mitral reumática. No ECG encontramos desvio do eixo para a direita, aumento de aurícula esquerda e de ventrículo direito. O aumento do ventrículo esquerdo, talvez se devesse à regurgitação mitral geralmente existente⁷ ou à fibroelastose endocárdica⁶. O ritmo sinusal é a regra, não surgindo habitualmente fibrilação atrial, como a lesão adquirida. Nossa paciente já apresentava fibrilação atrial quando atendida pela primeira vez (na literatura existem poucos relatos de pacientes com EMC que desenvolveram fibrilação atrial⁵).

O RX simples de tórax geralmente mostra aumento de aurícula esquerda e de ventrículo direito (é infreqüente o aumento de ventrículo esquerdo ao RX devido à insuficiência mitral, porque essa é leve), congestão pulmonar passiva com ou sem linhas de Kerley.

O estudo hemodinâmico, de suma importância na presença de EMC para excluir lesões associadas, mostra valva mitral deformada, tempo de esvaziamento de uma grande aurícula esquerda aumentado, hipertensão capilar pulmonar e hipertensão arterial pulmonar. Infelizmente este exame não foi realizado, devido à nossa certeza de se tratar de uma estenose mitral reumática isolada, já com indicação precisa de correção cirúrgica.

O diagnóstico diferencial^{1,6-9} deve ser feito de acordo com a idade: a) Menos de 6 meses com estenose ou atresia de veias pulmonares, cor triatriatum, mixoma de aurícula esquerda, drenagem anômala total infra ou supra diafragmática, insuficiência contrátil de ventrículo esquerdo com pressão telediastólica elevada e fibroelastose endocárdica sem outra lesão associada. b) Mais de 3 a 5 anos com estenose mitral reumática.

Aspectos anatômicos - Frequência - Etiologia

Provavelmente por se tratar de uma anomalia pouco comum, a EMC não é uma entidade bem caracterizada, pois novos casos tem sido e serão diagnosticados, apresentando outras morfologias^{1,10}. Esta patologia representa 4,3% das lesões cardíacas congênicas¹¹.

Geralmente associa-se a outras lesões congênicas, mais comumente do tipo obstrutivo de ventrículo esquerdo (58%)^{1,3,11-14}. As mais frequentes são a PCA, coartação da aorta, estenose aórtica e subaórtica e hipoplasia aórtica.

É difícil estabelecer-se o número exato de casos com estenose mitral congênita isolada pelos dados já publicados, uma vez que não existem parâmetros bem estabelecidos para seu diagnóstico. Por exemplo, para alguns autores, o anel supra-aval da aurícula esquerda faria parte da classificação dessa entidade^{1,2}, enquanto que, para outros, incluir-se-ia em seu diagnóstico diferencial^{7,8}. Também discutida é a fibroelastose, que para alguns seria uma patologia independente^{2,12,14}, para outros seria a causa de lesão mitral^{1,5} e, ainda, para outros seria secundária à valvopatia mitral, sendo um dos argumentos a sua maior frequência na aurícula esquerda e porção alta de ventrículo esquerdo^{4,5,8,14}. Nessa paciente existia fibrose apenas em porção alta de ventrículo esquerdo.

Na literatura existem tentativas de classificação, porém, como já dissemos, em vista do pequeno número de casos e de novas formas que certamente surgirão, estas são falhas^{1,2}. Como o presente caso, existe descrição de dois pacientes¹ com valva tipo "duplo orifício mitral estenosante", porém, nestes, a inserção das cordas tendinosas se fazia ao nível dos orifícios, o que não ocorreu no presente caso, onde as cordoalhas se inseriam normalmente. Além disso, a hemodinâmica valvar era também alterada pela inclinação do plano valvar, devido à inserção mais alta do folheto septal.

Causa primária: como não existem dados concretos, as possibilidades levantadas são várias: fibroelastose endocárdica, lesões obstrutivas de ventrículo esquerdo, endocardite fetal, fechamento prematuro do forame oval, PCA, anomalias de desenvolvimento ou de relação dos coxins A-V a processos inflamatórios adquiridos^{1,6,7,12}.

TRATAMENTO

Há má resposta ao tratamento clínico. O tratamento de eleição é o cirúrgico, o que deve ser realizado o mais precocemente possível. A morbidade e mortalidade, porém, são ainda altas, devido a lesões associadas e ao próprio procedimento, o qual é tecnicamente difícil. Quando possível, pode ser realizada a comissurotomia, embora com esse procedimento a mortalidade seja muito alta, devido à regurgitação mitral que frequentemente se segue^{3,8}. Quando o aparelho valvar é alterado de forma a não permitir uma reconstituição com funcionamento satisfatório, é necessária a substituição por prótese^{8,10}.

Embora todos sejam unânimes na indicação de cirurgia, há ainda alguns fatores que limitam o sucesso da colocação de prótese na infância^{1,3,12,15}: a) ventrículo esquerdo pequeno pela própria cardiopatia; esta cavidade pode ainda ser mais reduzida, relativamente, com o uso de prótese de bola, razão pela qual seria mais indicada a prótese de disco^{1,2}; b) crescimento do paciente com conseqüente aumento do ventrículo esquerdo e estenose mitral relativa pela própria prótese; e c) durabilidade da prótese.

No caso apresentado, como se tratasse de um adulto, as apreensões eram as mesmas que surgem quando se indica tal cirurgia para uma mulher jovem. A isto, acrescentou-se o problema do anel anormalmente inclinado. Contudo, não tínhamos outra opção, decidindo-nos, então, pelo uso de valva de Kay-Shilley.

O pós-operatório imediato evoluiu sem problemas. A prótese valvar não parecia interferir desfavoravelmente

no volume de ejeção ventricular. A paciente teve alta hospitalar e encontra-se assintomática até o presente momento.

SUMMARY

The authors report the first case of congenital mitral stenosis, an unusual cardiac pathology, operated at the Instituto de Cardiologia do Rio Grande do Sul - Fundação Universitária de Cardiologia - Porto Alegre - R. G. do Sul.

An analysis of the clinical picture, anatomical aspects and treatment is presented based on the literature.

REFERÊNCIAS

1. Angelini, P.; Gonzalez, L. F.; Fislaleder, B.; Espinovella, J. - El síndrome de la estenosis mitral congénita. Presentación de 14 casos con comprobación anatómica y revisión de la literatura. Arch. Inst. Cardiol. Méx. 40: 697, 1970.
2. Darachi, F.; Moller, J. H.; Edwards, J. E. - Diseases of the mitral valve in infancy. An anatomic analysis of 35 cases. Circulation, 43: 565, 1971.
3. Easthope, R. N.; Tawes, R. L., Jr.; Bonham-Carter, R. C.; Aberdeen, E.; Waterson, D. J. - Congenital mitral valve disease associated with coarctation of the aorta. A report of 29 cases. Amer. Heart J., 77: 743, 1969.
4. Silva, C. L.; Edwards, J. E. - Parachute mitral valve in an adult. Arq. Bras. Cardiol. 26: 149, 1973.
5. Sinch, S. P.; Gorsman, M. S.; Abrans, L. D.; Astley, R.; Pearson, C. C.; Roberts, K. D. - Congenital mitral stenosis. Brit. Heart J. 29: 83, 1967.
6. Daoud, G.; Kaplan, S.; Perrin, E. V.; Dorst, J. P.; Edwards, F. K. - Congenital mitral stenosis. Circulation, 27: 185, 1963.
7. Shen-Tov, A.; Yahini, J. H.; Deutsch, V.; Katznelson, S.; Neufeld, H. N. - Congenital mitral stenosis. Cardiologia, 54: 65, 1969.
8. Dahlbarck, O.; Kugelberg, J.; Shüller, H. - Congenital mitral stenosis. Scand. J. Thorac. Surg. 2: 209, 1968.
9. Elliot, L. P.; Anderson, K. C.; Amplatz, K.; Lillehei, C. W. - Congenital mitral stenosis. Pediatrics, 30: 552, 1962.
10. Billig, D. M.; Kreidberg, M. B.; Chernoff, H. L.; Khan, M. S. - Mitral stenosis and insufficiency with subaortic sub-pulmonic surgical treatment. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 61: 121, 1971.
11. Ferencz, C.; Johnson, A. L.; Wiglesworth, F. W. - Congenital mitral stenosis. Circulation, 9: 161, 1954.
12. Diaz, D. H.; Espinovella, J. - Estenosis mitral congénita y comunicación interventricular. Informe de un caso con prótesis de Starr-Edwards y bloqueo A-V completo. Arch. Inst. Cardiol. Méx. 41: 586, 1971.
13. Treviño, C. P.; Fernandez, V. V. - Válvula mitral em paracaidas. Estudio de 4 casos. Arch. Inst. Cardiol. Méx. 40: 611, 1970.
14. Young, D.; Robinson, G. - Successful valve replacement in an infant with congenital mitral stenosis. New Eng. J. Med. 270: 660, 1964.
15. Barcia, A.; Titos, J. L.; Sean, H. G. C.; Ongley, P. A.; Galene, I. G. - Proc. Meet, Mayo Clin., 37: 632, 1962.