

Max Grinberg
 Luiz Fernando P. Assumpção
 Lauro Kawabe
 Juarez Ortiz
 Maria de Lourdes Higuchi
 Geraldo Verginelli
 Fulvio Pileggi

DEGENERAÇÃO MIXÓIDE, ROTURA ESPONTÂNEA E PROLAPSO DA VALVA AÓRTICA, EM AUSÊNCIA DE DOENÇA HEREDITÁRIA DO TECIDO CONJUNTIVO. UMA CAUSA RARA DE INSUFICIÊNCIA CARDÍACA RAPIDAMENTE PROGRESSIVA

Em paciente submetido a cirurgia cardíaca devido a insuficiência aórtica rapidamente progressiva, verificaram-se rotura e prolapso das válvulas não-coronariana e coronariana à direita por esgarçamento ao nível da comissura entre ambas, situação em parte sugerida pelo ecocardiograma. O exame anatomopatológico caracterizou a degeneração mixóide, como entidade básica da lesão valvular e não havia sinais clínicos de doença do tecido conjuntivo. Revisão atualizada da literatura estima em quatro o número de pacientes descritos com essa tétrede: degeneração mixóide, rotura espontânea, prolapso da valva aórtica e ausência de doença hereditária do tecido conjuntivo.

Em casos sugestivos de rotura valvular aórtica, mesmo em ausência de evidências clínicas da doença hereditária do tecido conjuntivo, a degeneração mixóide deve ser considerada como entidade fundamental possível.

Há cerca de 10 anos, Roberts chamou atenção para a grande incidência de causas não reumáticas de valvopatia aórtica isolada¹. Dessas, uma ocorrência infreqüente é a rotura valvular espontânea, que se associa à endocardite infecciosa²⁻⁶ ou à medionecrose cística da aorta presente nas síndromes de Marfan, Ehler-Danlos e Hurler ou em outras doenças hereditárias do tecido conjuntivo^{3 6-10}, situações em que se observa degeneração mixóide valvar.

Ainda mais raramente, descreve-se a rotura valvular aórtica espontânea, associada à degeneração mixóide isolada, isto é, em ausência de outra manifestação associada¹¹⁻¹³. Revisão atualizada da literatura estima em quatro o número de pacientes descritos com tal entidade¹³.

Apresentamos o caso de paciente sem qualquer sinal de doença hereditária do tecido conjuntivo, que sofreu rotura valvular aórtica associada à degeneração mixóide, tendo desenvolvido insuficiência aórtica rapidamente progressiva.

RELATO DO CASO

N.R.P., 58 anos, masculino, procedente de São Paulo, foi admitido no Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da USP (INCOR) em dezembro de 1979, com queixa de dispnéia desde há 8 meses, rapidamente progressiva até os mínimos esforços,

ortopnéia e vários episódios de dispnéia paroxística noturna. Os sintomas haviam sido inicialmente aliviados com o uso de digital e diurético; entretanto, nos últimos dois meses a piora clínica acentuara-se. Antecedentes pessoais de cardiopatia, doença reumática, hipertensão arterial, lues e traumatismo torácico, ou familiares de doença hereditária do tecido conjuntivo não estavam presentes.

À admissão, encontrava-se em mau estado geral, dispnéico, acianótico, anictérico, com mucosas úmidas e normocoradas; não foram observadas evidências clínicas da síndrome de Marfan, ou de outra doença hereditária do tecido conjuntivo. Altura = 1,49 m, peso = 51 kg, PA = 170 x 50 mm Hg, temp. = 36,2 °C. Batimentos arteriais eram visíveis na fúrcula esternal e nas faces laterais do pescoço, e os pulsos arteriais, além de amplos, mostravam tempo de ascenso rápido. O ictus cordis estava ao nível do 6.º EIE desviado para fora da linha hemiclavicular, muscular ++/4, e em área aórtica palpava-se frêmito diastólico ++/4. O ritmo cardíaco mostrava-se regular, com 130 bpm, as 1.ª e 2.ª bulhas estavam normofonéticas, ouvindo-se 3.ª bulha na área mitral. Auscultavam-se em área aórtica sopro sistólico +/4, ejetivo, irradiado fora a face lateral do pescoço e sopro diastólico +++ /4, em "pio de gavota", irradiado para todo o precórdio. Os pulmões apresentavam estertores subcrepitantes em ambas as bases e o abdome era flácido, com fígado palpado a 5 cm da reborda

costal direita, doloroso, sem esplenomegalia ou ascite.

Exames complementares: hemoglobina = 15,4%; leucócitos = 5.400/mm³, sem desvio à esquerda; velocidade de hemossedimentação = 32 mm; glicemia = 70 mg%; uréia = 36 mg%; sódio plasmático = 145 mEq/l; potássio plasmático = 4,5 mEq/l; ácido úrico = 7,2 mg%; colesterol = 205 mg%; triglicérides = 91 mg%. As reações sorológicas para lues e para doença de Chagas eram negativas.

O estudo eletrocardiográfico evidenciou ritmo sinusal, sobrecarga de câmaras esquerdas e bloqueio da divisão ântero-superior do ramo esquerdo (fig. 1).

A radiografia de tórax mostrou aumento das câmaras esquerdas, dilatação da aorta e sinais de congestão venosa pulmonar (fig. 2).

O ecocardiograma revelou vibrações diastólicas de alta frequência ao nível da valva mitral indicativas de regurgitação aórtica e movimentação caótica da válvula não-coronariana da valva aórtica, estando livre de ecos a via de saída do ventrículo esquerdo (fig. 3 e 4).

A cinecoronariografia resultou normal e a aortografia mostrou refluxo de contraste condizente com grau III de insuficiência aórtica (fig. 5).

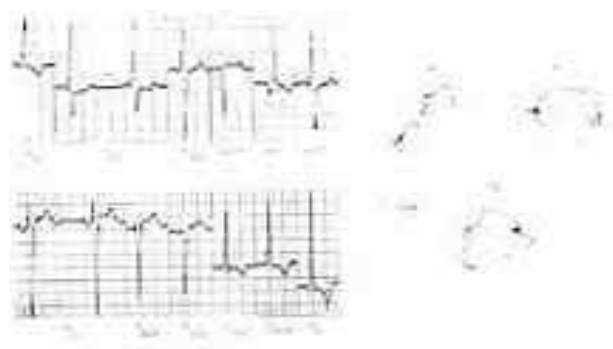


Fig. 1 - Eletrocardiograma: ritmo sinusal, sobrecarga de câmaras esquerdas e bloqueio de divisão ântero-superior do ramo esquerdo.

O paciente foi submetido à intervenção cirúrgica em janeiro de 1980 com circulação extracorpórea, sob hipotermia a 28°C e com infusão de solução cardioplégica nos óstios coronários. A valva aórtica era tricúspide, com rotura e prolapso das válvulas não coronariana e coronariana direita, por esgarçamento ao nível de comissura entre ambas. A aorta não apresentava sinais de alterações estruturais. Efetuou-se a substituição valvar por implante de valva de dura-mater n.º 20 montada em suporte flexível. A evolução pós-operatória imediata foi satisfatória, tendo ocorrido síndrome pós-pericardiotomia, que regrediu com o emprego de corticosteróide. Recebeu alta no 14.º dia de pós-operatório, assintomático.

O exame anatomopatológico da valva aórtica demonstrou a presença de degeneração mixóide (fig. 6, 7 e 8).

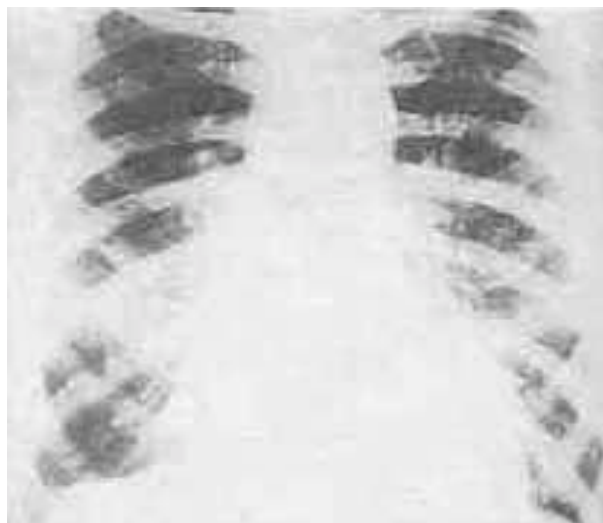


Fig. 2 - Radiografia de tórax: aumento das câmaras esquerdas, dilatação da aorta e congestão venosa pulmonar.

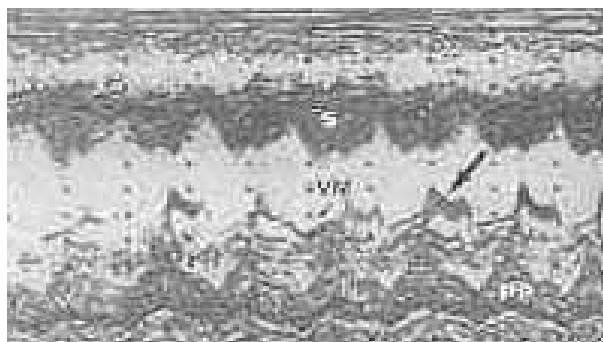


Fig. 3 - Ecocardiograma evidenciando vibrações diastólicas (sete) ao nível da cúspide anterior da valva mitral (VM). PP = parede posterior do ventrículo esquerdo; S = septo interventricular.

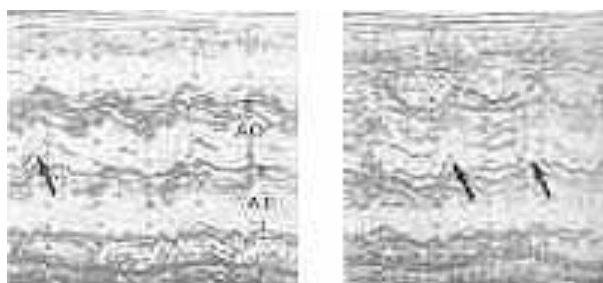


Fig. 4 - Ecocardiograma destacando a presença de incisura mesossistólica (setas) e movimentação anômala da válvula não coronariana da valva aórtica. AE = átrio esquerdo; Ao = aorta.

COMENTÁRIOS

Em 1962, Frieden e col. descreveram o primeiro caso de rotura espontânea da valva aórtica em paciente de 42 anos de idade portador de doença hereditária do tecido conjuntivo⁷. Posteriormente, Read e col. apresentaram 9 casos com degeneração valvar mixóide (mitral e /



Fig. 5 - Aortografia revelando insuficiência aórtica grau III.

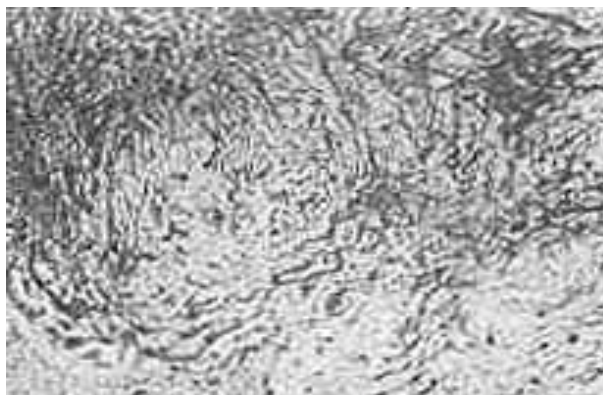


Fig. 8 - Aspecto da válvula aórtica em maior aumento, destacando a degeneração mixóide. Coloração Alcian-Blue.



Fig. 6 - Corte da válvula aórtica mostrando espessamento por fibrose densa na periferia e degeneração mixóide na região central. Coloração hematoxilina-eosina.



Fig. 7 - Mesmo aspecto da figura 6, coloração Alcian-Blue.

ou aórtica) comprovada ao exame anatomopatológico pós-operatório ou post-mortem^{8,9}; tais pacientes apresentavam evidências clínicas ou antecedentes familiares de ocorrência de doenças hereditárias do tecido conjuntivo, e os autores salientaram a importância destas entidades na etiopatogenia da disfunções valvares, inclusive sob formas frustras¹⁴.

A degeneração mixóide isolada de valva aórtica, sem qualquer evidência de caráter hereditário ou de estigmas de doenças do tecido conjuntivo é evento ainda mais raro. Segundo Olinger e col., até 1978 existiriam apenas 3 casos citados na literatura¹³, sendo a descrição por eles realizada a quarta em geral e a primeira sem perfuração valvular como causa de insuficiência aórtica.

O caso em estudo corresponde à faixa etária, à semelhança dos outros já descritos, de certa forma contrastando com a predominância entre a 2.^a e a 3.^a décadas de vida das disfunções valvares de causas mais habituais. A evolução rapidamente progressiva de insuficiência aórtica e a tonalidade “musical” do sopro de regurgitação aórtica são dados também observados nos demais casos relatados e que podem suscitar a possibilidade da presença de endocardite infecciosa em atividade.

A ecocardiografia, exame considerado de valor no diagnóstico do prolapso ou rotura valvular aórtica^{3-6,12}, ao revelar a movimentação caótica de uma das válvulas, associada a vibrações distólicas, ao nível da valva mitral permitiu supor o diagnóstico pré-operatório da rotura valvular. Contudo, ressaltou-se que ecos anormais ao nível da via de saída do ventrículo esquerdo, relativamente habituais em tais situações, não foram registrados. À semelhança do caso descrito por Olinger e col.¹³, no ato operatório não foram observados sinais de perfuração valvular.

O exame microscópico caracterizou a degeneração mixóide como a entidade básica da insuficiência valvar aórtica, e dos três mecanismos admitidos para relacionar a lesão histológica à disfunção hemodinâmica, ou seja, retração e prolapso⁸, rotura de válvula perfurada¹¹ e esgarçamento valvular do anel¹⁰, esse último pôde ser perfeitamente identificado no ato operatório.

Em casos sugestivos de rotura valvular aórtica, mesmo em ausência de evidências clínicas de doença hereditária do tecido conjuntivo, a degeneração mixóide deve ser considerada como entidade fundamental possível.

SUMMARY

A rare case of heart failure due to aortic cusp prolapse is presented. The rupture, associated with prolapse of the noncoronary and right coronary aortic cusps due to detachment from the aortic annulus, situation partially revealed by a pre-operative echocardiogram, was evident at cardiac surgery for aortic insufficiency.

The microscopic examination revealed myxomatous aortic valvular degeneration, and no signs of disorders of the connective tissue were clinically present. An up-to-date review of literature suggests only four cases related with this tetralogy: myxoid degeneration, spontaneous rupture, prolapse of the aortic cusps and absence of hereditary disorder of the connective tissue.

In cases suggestive of ruptured aortic cusps, even in absence of clinical signs of hereditary disorder of the connective tissue, myxoid degeneration must be regarded as a possible fundamental entity.

REFERÊNCIA

1. Roberts, W. C. - Anatomically isolated aortic valvular disease. Am. J. Cardiol. 49: 151, 1970.
2. Bean, W. B.; Mohaupt, F. X. - Ruptures of the aortic valve. JAMA 13: 92, 1952.
3. Corrigan, D.; Strunk, B. L.; Popp, R. L. - Phonocardiographic and echocardiographic features of ruptured aortic valvular cusp. Chest, 69: 669, 1976.
4. Rolston, W. A.; Hirschfeld, D. S.; Emilson, B. B.; Cheitlin, M. D. - Echocardiographic appearance of ruptured aortic cusp. Am. J. Med. 62: 133, 1977.
5. El Shahawy, M.; Graybeal, R.; Pepine, C. J.; Conti, C. R. - Diagnosis of aortic valvular prolapse by ecocardiography. Chest, 69: 411, 1976.
6. Das, G.; Lee, C. C.; Weissler, A. M. - Echocardiographic manifestations of ruptured aortic valvular leaflets in the absence of valvular vegetations. Chest, 72: 464, 1977.
7. Frieden, J.; Hurwitt, E. S.; Leader, E. - Ruptured aortic cusp associated with an heritable disorder of connective tissue. Am. J. Med. 33: 615, 1962.
8. Read, R. C.; Thal, A. P.; Wendt, V. E. - Symptomatic valvular myxomatous transformation (the floppy valve syndrome). A possible *forme fruste* of the Marfan syndrome. Circulation 32: 897, 1965.
9. Read, R. C.; Thal, A. P. - Surgical experience with symptomatic myxomatous valvular transformation (the floppy valve syndrome). Surgery, 59: 173, 1966.
10. Uy Jr., S. A.; Taylor, P. C.; Kramer, J. R. - Progressive myxomatous degeneration of the cardiac valves. Cleve Clin. Q. 46: 23, 1979.
11. O' Brien, X. P.; Hitchcock, G. C.; Barratt-Boyer, B. G.; Lowe, J. B. - Spontaneous aortic cusp rupture associated with valvular myxomatous transformation. Circulation, 37: 273, 1969.
12. Estevez, C. M.; Dillon, J. C.; Walker, P. D.; Feigenbaum, H. - Echocardiographic manifestations of aortic cusp rupture in a myxomatous aortic valve. Chest 69: 685, 1976.
13. Olinger, G. N.; Korn, M. E.; Bonchek, L. I. - Acute aortic valvular insufficiency due to isolated myxomatous degeneration. Ann. Intern. Med. 88: 808, 1978.
14. Emanuel, R.; NG, R. A. L.; Marcomichelakis, J.; Moores, E. C.; Jefferson, K. B.; Macfaul, P. A.; Withers, R. - *Forme fruste* of Marfan' s syndrome presenting severe aortic regurgitation. Clinicogenetic study of 18 families. Br. Heart J. 39: 190, 1977.