

## ANEURISMA DA VALVA MITRAL ASSOCIADA A ANEURISMA DO SEIO DE VALSALVA EM PACIENTE COM SÍNDROME DE MARFAN. RELATO DE CASO

NOEDIR A. G. STOLF, PAULO M. PÊGO FERNANDES, ALFREDO MANSUR, MAX GRINBERG, RAIMUNDA V. C. DE ASSIS, GIOVANNI BELLOTTI, FULVIO PILEGGI, GERALDO VERGINELLI, ADIB D. JATENE

---

*O aneurisma da valva mitral é uma afecção rara mais freqüentemente associada à endocardite infecciosa, podendo também ser causada por degeneração mixomatosa ou defeitos congênitos do colágeno. A síndrome de Marfan associada a aneurisma da valva mitral e aneurisma de seio de Valsalva é extremamente rara.*

*É relatado o caso de paciente de 19 anos, do sexo masculino, com grande aneurisma de cúspide anterior da valva mitral, dois aneurismas dos seios de Valsalva coronarianos esquerdo e direito, insuficiência da valva aórtica e mitral e síndrome de Marfan. Foi realizada substituição das valvas aórtica e mitral e fechamento do colo dos aneurismas com placa de pericárdio bovino. O estudo anátomo-patológico da valva mitral mostrou degeneração mixomatosa e valvulite crônica, sugerindo associação de processo degenerativo e inflamatório na gênese do aneurisma dessa valva. O paciente teve boa evolução pós-operatória sendo reavaliado pela última vez 14 meses após a operação, em excelentes condições clínicas.*

*São comentados aspectos referentes à incidência, etiologia, diagnóstico e tratamento do aneurisma da valva mitral.*

---

O aneurisma da valva mitral é uma afecção rara, mais freqüentemente associado à endocardite infecciosa, podendo também ser causado por degeneração mixomatosa ou defeitos congênitos do colágeno.

Crawford, em 1983<sup>1</sup>, revendo a experiência de 16 anos em 41 pacientes com síndrome de Marfan e manifestações cardiovasculares, encontrou apenas um com aneurisma da valva mitral associado a aneurisma do seio de Valsalva.

O objetivo da presente publicação é o relato do caso de um paciente com síndrome de Marfan, grande aneurisma da cúspide anterior da valva mitral, dois aneurismas dos seios de Valsalva coronariano direito e esquerdo e insuficiência valvar aórtica.

### APRESENTAÇÃO DO CASO

P.J.S., masculino, branco, 19 anos de idade, referia ser assintomático até há cinco meses quando passou a apresentar dispnéia progressiva, atingindo classe funcional III. Referia, ainda, broncopneumonia há 30 dias. De antecedentes familiares, apresentava um irmão falecido com miocardiopatia congestiva idiopática.

Ao exame físico, apresentava 1,92 m de altura, 2,07 m de envergadura, distância púbis-pés de 1 metro e distância púbis-crânio de 0,92 m. A ausculta cardíaca revelava sopro diastólico em área mitral ++/++++; sopro sistólico em área aórtica ++/++++; sopro diastólico em área aórtica acessória ++/++++. O fígado era palpado a 1 cm do RCD. Apresentava ainda aracnodactilia, sinal do pulso e do polegar presentes.

A radiografia do tórax revelou área cardíaca aumentada ++/++++ às custas de aumento de câmaras esquerdas.

O eletrocardiograma mostrou bloqueio atrioventricular do 1.º grau, sobrecarga atrial esquerda, bloqueio divisional ântero-superior e bloqueio de ramo direito.

O ecocardiograma revelou dupla lesão aórtica com predomínio de insuficiência, aumento de ventrículo esquerdo sugerindo insuficiência mitral, aneurisma do seio Valsalva esquerdo e cisto em cúspide anterior da valva mitral.

A cineangiocardiógrafia revelou dupla lesão mitral com predomínio de insuficiência (grau IV), insuficiência aórtica grau II e hipertensão pulmonar

---

Trabalho realizado no Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

aneurismas de seio de Valsalva direito e esquerdo e aneurisma de folheto ântero-septal da valva mitral. (fig. 1a e 1b).

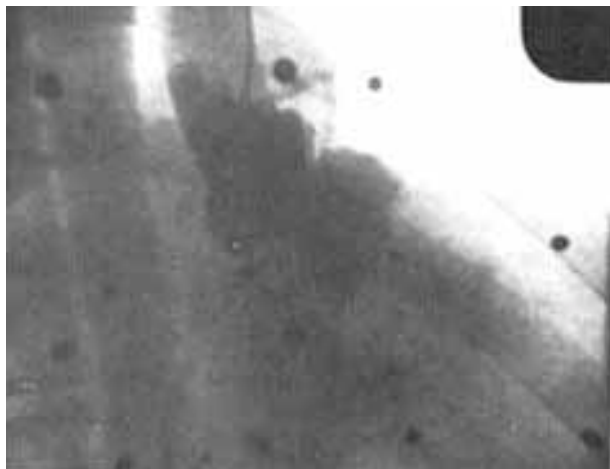


Fig. 1a - Cineangiocardiógrafia mostrando injeção em aorta que revela válvula coronariana esquerda e orifício do aneurisma do seio coronário.

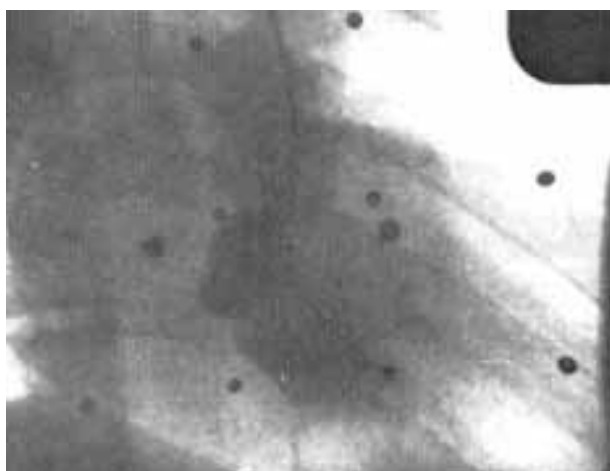


Fig. 1b - Cineangiocardiógrafia mostrando aneurisma na valva mitral.

O paciente foi submetido à cirurgia em 19-10-84. Os achados cirúrgicos foram: válvulas da valva aórtica desabadas; dois aneurismas dos seios de Valsalva coronariano esquerdo com cerca de 1 cm de diâmetro; aneurisma de seio de Valsalva coronariano direito com cerca de 2 cm de diâmetro; valva mitral espessada com dilatação de anel e aneurisma envolvendo a cúspide anterior e o anel com cerca de 2 cm de diâmetro. Foi realizada troca das valvas mitral e aórtica por biopróteses de porco de 35 mm e 25 mm, respectivamente, e fechamento dos aneurismas de seio de Valsalva com placas de pericárdio bovino (fig. 2a e 2b).

O estudo anátomo-patológico revelou degeneração mucóide da valva mitral, principalmente em cúspide posterior; valvulite crônica em cúspide anterior e paredes do aneurisma, sugerindo processo



Fig. 2a - Válvulas da valva aórtica desabadas e aneurisma do seio coronariano esquerdo.



Fig. 2b - Valva mitral espessada e aneurisma envolvendo a cúspide anterior.

inflamatório associado à degeneração mucóide, que determinou a dilatação da cúspide (fig. 3).

O paciente evoluiu bem, recebendo alta no 12.º dia de pós-operatório, assintomático e com ausculta cardíaca normal. Após 14 meses, permanece assintomático.

#### COMENTÁRIOS

A síndrome de Marfan é uma doença do tecido conjuntivo, que em sua forma completa apresenta

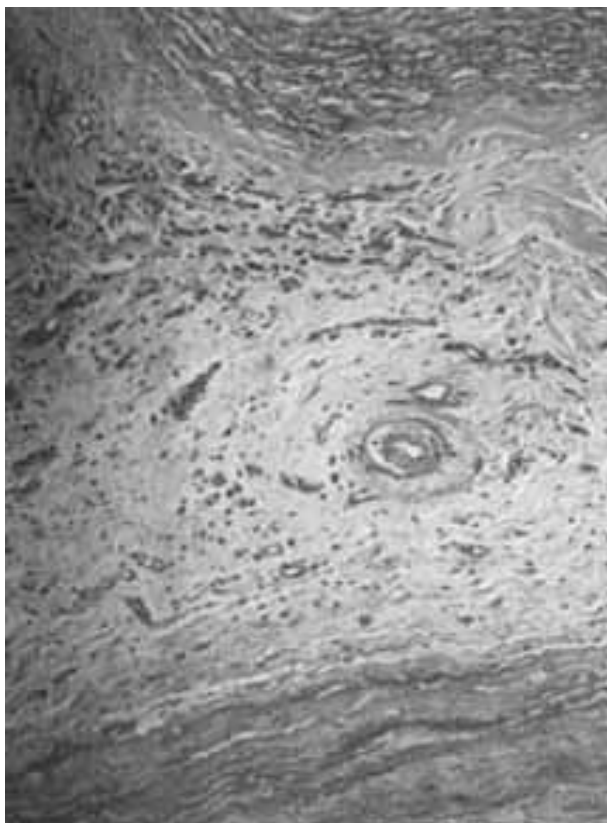


Fig. 3 - Anátomo-patológico mostrando folheto posterior mitral; processo inflamatório crônico com focos de degeneração mucóide. (Verlhoeff) Aumento de 100 vezes.

quatro características clínicas: manifestações oculares ósseas, cardiovasculares e história familiar. A prevalência dessa afecção nos Estados Unidos é estimada em 4 a 6 em cada 100.000 habitantes<sup>2</sup>. A síndrome foi descrita em 1896 por Marfan<sup>3</sup>, que reconheceu principalmente as alterações oculares e ósseas. As manifestações cardiovasculares foram descritas em 1943 por Baer e col.<sup>4</sup> (aneurisma da aorta) e Etter e Glover<sup>5</sup> (dissecção da aorta) e, mais tarde, detalhada por McKusick, em 1955<sup>6</sup>.

Crawford<sup>1</sup>, fazendo um estudo retrospectivo abrangendo 16 anos, analisou 41 pacientes com síndrome de Marfan e manifestações cardiovasculares e observou que acima de 50% dos pacientes tinham “click” ou prolapso mitral sem insuficiência da valva, determinada tanto pela ventriculografia quanto pela ecocardiografia. Encontrou, porém, apenas um com aneurisma da valva mitral e insuficiência dessa valva, associados à aneurisma do seio de Valsalva.

A importância clínica das degenerações mixomatosas tem sido amplamente debatida. Evidências têm sido acumuladas para sugerir que seria a principal afecção em pacientes com prolapso de valva, mitral<sup>7-13</sup>. O prolapso mitral tem sido ligado a um aumento na incidência de arritmias<sup>14-17</sup>, a maior risco de endocardite bacteriana<sup>18</sup> e a maior incidência de morte súbita<sup>19,20</sup>.

O diagnóstico etiológico da afecção valvar mitral, em pacientes com síndrome de Marfan nem sempre é fácil, visto que ocorreu muitas vezes, em doentes com a forma frustra da síndrome<sup>21</sup>. O eletrocardiograma pode nos trazer subsídios; Bowers<sup>22</sup> notou depressão do segmento S-T e inversão de onda T nas derivações D II, DIII e aVF em pacientes com síndrome de Marfan e insuficiência mitral, fato que não ocorre quando essa afecção valvar se deve a outras etiologias. Em nosso caso, essas alterações não foram observadas. Quando o acometimento mitral leva a aneurisma dessa valva, esse diagnóstico pode ser feito pelo ecocardiograma<sup>23</sup>. A cineangiocardiografia, na maioria das vezes, só revela a insuficiência valvar<sup>22</sup>.

Outra área em que existe controvérsia é em relação ao tratamento cirúrgico a ser empregado nos pacientes com disfunção valvar e síndrome de Marfan. Há autores<sup>24,25</sup> que consideram que se deva visar sempre a conservação da valva, mesmo que haja rotura de cordas e perfuração de cúspide. Dietzman e col.<sup>26</sup> relataram, em 1967, o caso de uma paciente com síndrome de Marfan e insuficiência da valva mitral, em que foi realizada a substituição valvar com boa evolução clínica. Read e col.<sup>21</sup> observaram que o anel da valva muitas vezes é comprometido, favorecendo o deslocamento de próteses ou roturas dos pontos. Crawford<sup>1</sup> observou, em pacientes com insuficiência aórtica, que a resuspensão valvar é insatisfatória, ocorrendo freqüentemente recidiva; nos pacientes submetidos à substituição valvar a evolução foi boa, sem intercorrências. Esse autor e outros<sup>27-29</sup> consideram que também na afecção mitral a substituição valvar é o tratamento de escolha, por sua durabilidade e segurança, desde a sua primeira aplicação, em 1967, por Dietzman e col.<sup>26</sup>, mesmo em crianças. Crawford<sup>1</sup> observou ainda que, quando ocorreu acometimento das valvas mitral e aórtica, a substituição das duas valvas simultaneamente levou a melhor resultado do que qualquer outro tipo de tratamento.

No nosso caso, como também referido por Crawford<sup>1</sup>, o anel mitral era bastante dilatado. Com essa dilatação e o grande aneurisma, foi necessária a substituição valvar por uma bioprótese de grande calibre. É descrita plicatura do anel para redução do seu diâmetro<sup>1</sup>, que não foi necessária nesse caso.

A presente publicação visou ao relato de um raro caso com associação de duas anomalias cardíacas congênicas associadas à síndrome de Marfan e a sua correção cirúrgica com sucesso.

## SUMMARY

Aneurysm of the mitral valve is a rare occurrence more frequently associated to infective endocarditis as well to myxomatous degeneration or congenital connective tissue defects. Marfan's syndrome, aneu-

rysms of mitral valve and aneurysm of the Valsalva sinus are extremely rare associations.

The case of a 19-year old male patient with aneurysm of the anterior leaflet of the mitral valve, two aneurysms of the Valsalva sinus, incompetence of the aortic and mitral valves and Marfan's syndrome is reported. The valves were replaced by a porcine bioprosthesis and the neck of the Valsalva aneurysms were closed with pericardial patches. The histologic study of the mitral leaflets showed myxomatous degeneration and inflammatory cell infiltration. The patient had an uneventful recovery and was in excellent clinical condition 14 months after the operation.

Comments were made on the incidence, etiology, diagnosis and treatment of the aneurysm of the mitral valve.

#### REFERÊNCIAS

- Crawford, E. S. - Marfan's syndrome broad spectral surgical treatment cardiovascular manifestations. *Ann. Surg.* 198; 487. 1983.
- Pyeritz, R. E.; Mckusick, V. A. - The Marfan syndrome: diagnosis and management. *N. Engl. J. Med.* 300: 772, 1979.
- Marfan, A. B. - Un cas de déformation congenitale des quatres membres, plus prononcée aux extrémités, caractérisée par allongement des os avec un certain degré d'amincissement. *Bull. Soc. Chir. Paris*, 13: 220, 1896.
- Baer, R. W.; Taussing, H. B.; Oppenheimer, E. H. - Congenital aneurysmal dilatation of the aorta associated with arachnodactyly. *Johns Hopkins Med. J.* 72: 309, 1943.
- Etter, L. E.; Glover, L. P. - Arachnodactyly complicated by dislocated lens and death from rupture of dissecting aneurysm of aorta. *JAMA*, 123: 88. 1943.
- Mckusick, V. A. - The cardiovascular aspects of Marfan syndrome. A heritable disorder of connective tissue. *Circulation*, 2: 321, 1955.
- Rippe, J.; Fishbein, M. C.; Carabello, B.; Angoff, G.; Sloss, L.; Collins Jr., J. J.; Alpert, J. S. - Primary mixomatous degeneration of cardiac valves. Clinical, pathological, hemodynamic, and echocardiographic profile. *Br. Heart J.* 44: 621, 1980.
- Bittar, N.; Sosa, J. A. - The billowing mitral valve leaflet. Report on fourteen patients. *Circulation*, 38: 763, 1968.
- Goodman, D.; Kimbiris, D.; Limbart, J. W. - Chordae tendinae rupture complicating the systolic click late systolic murmur syndrome. *Am. J. Cardiol.* 33: 681, 1974.
- Jeresaty, R. M. - Mitral valve prolapse-click syndrome. *Prog. Cardiovasc. Dis.* 15: 623. 1973.
- Shrivastava, S.; Guthrie, R. B.; Edwards, J. E. - Prolapse of the mitral valve. *Mod. Cone. Cardiovasc. Dis.* 46: 57, 1977.
- Marshall, C. E.; Shapell, S. D. - Sudden death and the ballooning posterior leaflet syndrome. Detailed anatomic and histochemical investigation. *Arch. Pathol.* 98: 134, 1974.
- Trent, J. K.; Adelman, A. G.; Wigle, E. D. - Morphology of a prolapsed posterior mitral valve leaflet. *Am. Heart J.* 79: 539, 1970.
- Procacci, P. M.; Savram, S. V.; Schreiter, S. I. - Prevalance of clinical mitral valve prolapse in 1169 young women. *N. Engl. J. Med.* 294: 1086. 1976.
- De Maria, A. N.; Amsterdan, E. A.; Vismara, L. A.; Neumann, A.; Mason, D. T. - Arrhythmias in the mitral valve prolapse syndrome: prevalence, nature and frequency. *Ann. Intern. Med.* 84: 656. 1976.
- Gooch, A. S.; vicencio, F.; Maranhão, A.; Gondberg, N. - Arrhythmias and left ventricular asynergy in the pronapsing mitral leaflet syndrome. *Am. J. Cardiol.* 29: 611, 1972.
- Swartz, M. H.; Teicholz, L. E.; Donoso, E. - Mitral valve prolapse: a review of associated arrhythmias. *Am. J. Med.* 62: 377, 1977.
- Corrigal, D.; Bolen, J.; Hancock, E. W.; Popp, R. L. - Mitral valve prolapse and infective endocarditis. *Am. J. Med.* 63: 215, 1977.
- Leichtman, D.; Nelson, R.; Gobel, F. L.; Alexander, C. S.; Cohn, J. N. - Bradycardia with mitral valve prolapse: a potential mechanism of sudden death. *Ann. Intern. Med.* 85: 453, 1976.
- Devereaux, R. B.; Perloff, J. K.; Reichek, N.; Josephson, M. E. - Mitral valve prolapse. *Circulation*, 54: 3, 1976.
- Read, R. C.; Thal, A. P.; Wendt, V. E. - Symptomatic valvular myxomatous transformation (The Floppy valve syndrome). A possible *forme fruste* of the Marfan's syndrome. *Circulation*, 32: 897, 1965.
- Bowers, D. - "An electrocardiographic pattern associated with mitral valve deformity in Marfan's syndrome". *Circulation*, 33: 30, 1964.
- Ennia, F.; Celona, G.; Fillippone, V. - Echocardiographic detection of mitral valve aneurysm in patient with Infective endocarditis. *Br. Heart. J.* 49: 98, 1983.
- Fontes, R. D.; Puig, L. B.; Assis, R. V. C.; Pomerantzeff, P. M. A.; Grinberg, M.; Oliveira, S. A.; Verginelli, G.; Pileggi, F.; Jatene, A. D. - Aneurisma da valva mitral associado à persistência do canal atrioventricular comum forma parcial. Relato de caso. *Arq. Bras. Cardiol.* 45: 111, 1985.
- Mcgoon, D. C. - Repair of mitral insufficiency due to ruptured chordae tendinae. *Thorac. Cardiovasc. Surg* 39: 357. 1960.
- Dietzman, R. H.; Peter, E. T.; Wang, Y.; Lillehel, R. C. - Mitral insufficiency in Marfan's syndrome. A case report of surgical correction. *Dis. Chest*, 51: 650, 1967.
- Davis, Z.; Pluth, J. R.; Guiliana, E. R. - The Marfan's syndrome and cardiac surgery. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 75: 505. 1978.
- Mayer, J. E.; Lindsay, W. G.; Wang, Y.; Jorgensen, C. R.; Nicoloff, D. M. - Composite replacement of the aortic valve and ascending aorta. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 76: 816, 1978.
- Nelson, R. M.; Vaughn, C. C. - Double valve replacement in Marfan's syndrome. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 57: 732 1969.