

DIAGNÓSTICO ECOCARDIOGRÁFICO DE FOLHETO ACESSÓRIO DE VALVA MITRAL

ALBINO MALTA DE SOUZA, CARLOS EDUARDO SUAIDE SILVA, JUAREZ ORTIZ, AFONSO Y. MATSUMOTO
São Paulo, SP

O folheto acessório de valva mitral, rara anomalia congênita; geralmente associada a malformações congênitas cardíacas complexas, é causa também rara de obstrução à via de saída do ventrículo esquerdo. Seu diagnóstico tem sido ignorado com muita frequência pelos métodos complementares convencionais, o que pode ser causa de insucessos cirúrgicos de cardiopatias complexas. A ecoDopplercardiografia é método indispensável e preciso para o seu diagnóstico. Em nosso caso, os cortes longitudinais paraesternais e apicais, permitiram a visualização inconfundível de uma estrutura fibrosa em forma de paraquedas, com sua concavidade voltada para a valva aórtica. Cordas próprias conectavam o folheto anômalo às cordoalhas e músculos papilares da valva mitral. Estudo ecoDopplercardiográfico criterioso, não somente diagnostica corretamente essa anomalia, como também permite diferenciá-la facilmente de condições como neoplasias, vegetações ou obstruções subaórticas clássicas.

ACCESSORY MITRAL VALVE LEAFLET ECHOCARDIOGRAPHIC DIAGNOSIS

The accessory mitral valve leaflet is a rare cardiac congenital anomaly usually associated to complex cardiac congenital malformations. It also represents a rare causa of left ventricular outflow tract obstruction. Its diagnosis has often been ignored by conventional diagnostic methods. This fact may represent a causa for relative surgical failure, when operations for cardiac complex anomalies are performed. Echodopplercardiography is the choice and more accurate method for its diagnosis. In our case, parasternal and apical long axis planes, allowed an unmistakable visualization of a parachute shape fibrous structure, with its concave surface turned up towards the aortic valve. Chordae tendinae proper to the anomalous accessory mitral valve tissue were connected to chordae or to papillary muscles of the mitral valve. A careful echodopplercardiographic study will allow us, not only to diagnose this malformation, as well as to differentiate it from other conditions like tumors, vegetations or other types of subaortic obstruction.

Arq Bras Cardiol 55/2:121-124—Agosto 1990

O folheto acessório de valva mitral é mais frequentemente encontrado em corações com do que sem desaranjo segmentari¹⁻⁴. A condição tem sido descrita como causa rara de obstrução da via de saída do ventrículo esquerdo (VSVE) por vários autores⁵⁻¹⁶. O diagnóstico pré-cirúrgico pode ser ignorado pelos métodos diagnósticos convencionais, especialmente quando o tecido acessório está associado a malformações congênitas complexas. Durante o ato operatório da condição principal, o tecido também pode não ser visibilizado, o que eventualmente pode representar a causa maior de relativo

insucesso cirúrgico. A ecocardiografia bidimensional com doppler tem se mostrado fundamental e eficaz para o diagnóstico preciso dessa condição.

RELATO DE CASO

Paciente com 6 anos de idade, sexo feminino, assintomática e encaminhada ao Centro de Cardiologia Não Invasiva para esclarecimento e avaliação de sopro cardíaco. Ao exame físico, o ritmo era regular, a frequência de aproximadamente 80 sístoles por minuto e pressão arterial de 100/60 mmHg. Ao exame do precórdio, não se palparam frêmitos, porém, um sopro sistólico, curto, de ejeção e de moderada intensidade (+ +/6) foi ouvido na região do ápex, área aórtica e fúrcula externa. ECG e RX de tórax foram considerados normais.

O exame ecocardiográfico mostrou *coração em*

Centro de Cardiologia Não Invasiva—São Paulo.
Correspondência—Albino Malta de Souza—Centro de Cardiologia Não Invasiva—Rua Cubatão, 726—04013—São Paulo, SP.

situs solitus, concordâncias atrioventricular e ventriculo-arterial e septos interatrial e interventricular integros. Chamava a atenção, entretanto, uma estrutura fibrosa e móvel na VSVE, próxima a junção mitroaórtica, em forma de “paraquedas”, com sua superfície côncava voltada para a valva aórtica (figs. 1 e 2). Essa estrutura estava conectada ao folheto anterior da valva mitral por diminuto pedículo e era sustentada por cordas próprias inseridas tanto na cordoalha como nos músculos papilares da valva mitral (fig. 3). Durante a sístole o tecido acessório projetava-se para VSVE, em direção a valva aórtica (estruturalmente preservada), ocupando cerca de metade do diâmetro do anel aórtico. Nos cortes longitudinais paraesternais e apicais observou-se que o fluxo, pelo mapeamento a cores, era desviado anteriormente, o que parece ter provocado abaulamento do septo interventricular membranoso para o ventrículo direito-aneurisma (fig. 4). Apesar disso, apenas discreto gradiente sistólico de 10 mmHg foi detectado pelo doppler pulsátil e contínuo na VSVE.

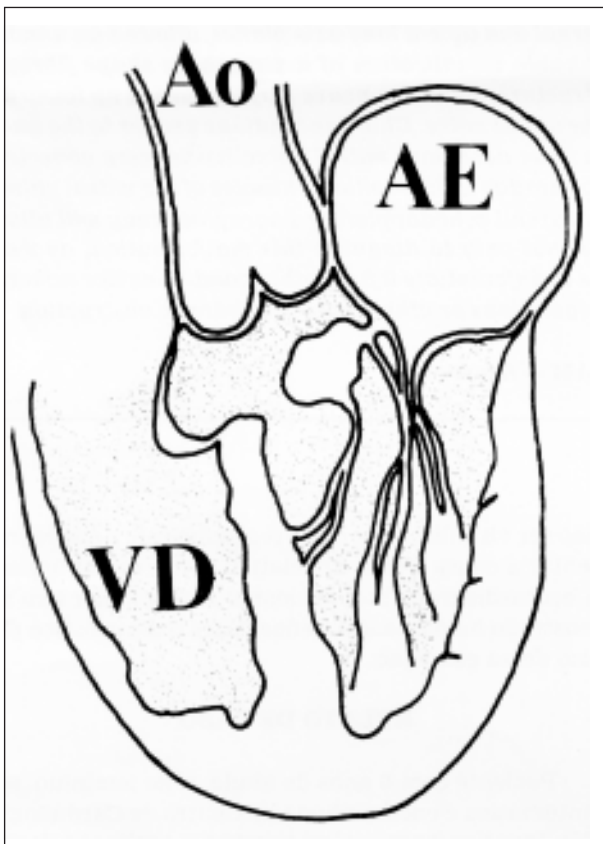


Fig 1—Diagrama dos aspectos anatômicos principais do folheto acessório da valva mitral, mostrando a relação do tecido anômalo com a valva mitral propriamente dita, a valva aórtica e o septo membranoso.



Fig. 2—Corte ecocardiográfico longitudinal paraesternal, exibindo a topografia do tecido em relação as estruturas que o circundam.

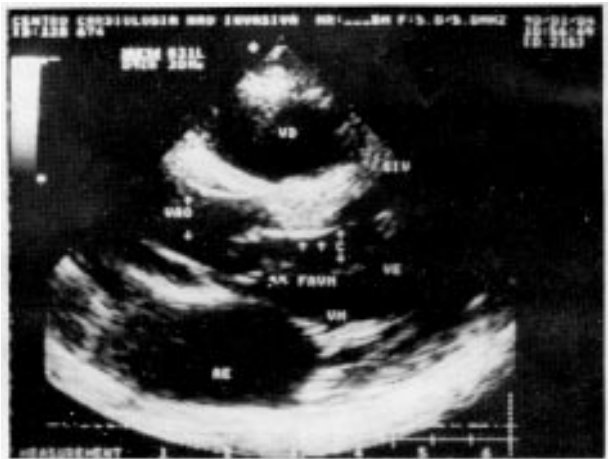


Fig. 3—Ainda no plano longitudinal da fig. 2, mostrando uma fase mais tardia de sístole, na qual o folheto anômalo desloca-se em direção a valva aórtica e exibe suas próprias cordas, orientadas para os músculos papilares da valva mitral.



Fig. 4—Corte longitudinal apical da saída do ventrículo esquerdo, salientando a protusão do septo membranoso para o ventrículo direito e o deslocamento do trato de saída para direita, ambos provocados pela presença do folheto acessório.

DISCUSSÃO

A ecocardiografia é a técnica de eleição no diagnóstico do folheto acessório da valva mitral e do grau de obstrução subaórtica por ele provocado^{8, 9, 16, 17}. O quadro clínico é evolutivo e o primeiro sinal é geralmente sopro sistólico em indivíduo assintomático. Tardamente podem surgir sintomas de baixo débito devido a obstrução da VSVE¹⁸, insuficiência cardíaca⁶ e até arritmias e insuficiência valvar aórtica¹⁶. Os sinais de obstrução subvalvar aórtica surgem ao longo da primeira década e aproximadamente 30% dos pacientes apresentam intolerância ao exercício, dor precordial ao esforço ou síncope. O gradiente de pressão na VSVE tem sido relatado com níveis superiores a 50 mmHg. O folheto acessório da valva mitral está geralmente associado a malformações cardíacas congênicas complexas como transposição completa das grandes artérias, transposição corrigida, tetralogia de Fallot e defeito septal atrioventricular^{1-4, 10, 19}. O tecido acessório tem sido descrito como comparativamente maior que o diâmetro do anel aórtico¹⁶ e seu aspecto histológico é de origem fibrosa com displasia mixomatosa a exemplo de outros tecidos displásicos da valva mitral^{8, 12, 21}. Tecidos acessórios secundários podem também surgir do septo membranoso agredido pelo fluxo subaórtico anormal^{19, 20}. A indicação cirúrgica, que objetiva a ressecção do tecido, baseia-se na gravidade da obstrução e não compromete a função nem a integridade anatômica da valva mitral¹⁶. Os resultados são satisfatórios e os raros casos de insucesso operatório parcial relatados foram conseqüência de disfunção valvar mitral pré-existente em correção de malformações complexas^{10, 19}. Outras causas incluem disfunção miocárdica grave por utilização de ventriculotomia esquerda como abordagem cirúrgica alternativa do tecido¹⁸ e ressecção incompleta do tecido por representar uma percentagem elevada de reoperações^{9, 17} e aumento do índice de mortalidade^{19, 20, 22}. Todos os demais casos, nos quais o diagnóstico e ressecção foram adequados, permaneceram assintomáticos e não há relato de obstrução subaórtica recorrente. Com efeito, após o emprego da ecocardiografia bidimensional e do doppler, o diagnóstico pré-cirúrgico da lesão tem sido acurado e não há subsequente relato de óbito operatório¹⁶.

No presente caso, a magnitude do folheto anômalo correspondia aproximadamente à metade do diâmetro do anel aórtico. O fluxo da VSVE era desviado anteriormente, causando abaulamento do septo interventricular membranoso, porém não se encontrou gradiente sistólico significativo a esse nível. No caso de Sono e col¹⁶, o folheto acessório media 25 mm de diâmetro, comparado a anel aórtico de 20 mmHg. O tecido pode também ser encontrado abaixo do anel subaórtico fibroso obstrutivo fixo, se

visto por abordagem de aorta ascendente¹⁶. Não observamos inserção de cordas a músculo papilar pequeno próximo ao septo interventricular, como no de Sono e col¹⁶. Ao contrário, as cordas do tecido eram inseridas às cordas e músculos papilares convencionais. As dimensões relativas do folheto anômalo, anatomia e disposição de suas inserções, sugerem bom prognóstico evolutivo com pequena probabilidade de progressão para formas obstrutivas de significado hemodinâmico. Por isso, o seguimento clínico e ecocardiográfico de nossa paciente representa a conduta mais adequada, mesmo porque não há indicação para qualquer procedimento mais agressivo. A ecodopplercardiografia prescinde dos métodos invasivos, como cateterismo e angiocardiografia, para o diagnóstico do folheto acessório da valva mitral, pois esse acrescentaria muito pouco ou mesmo nada ao diagnóstico.

Portanto, a ecodopplercardiografia com ou sem mapeamento à cores, é indispensável para um diagnóstico preciso. A anatomia topográfica da anomalia, suas inserções e o grau de obstrução da VSVE, são acuradamente demonstrados. Os cortes que exploram satisfatoriamente a VSVE, como os longitudinais paraesternais e apicais, são valiosos e permitem diferenciar corretamente o folheto acessório de condições como neoplasias, endocardites (vegetações) ou mesmo de obstruções subaórticas do tipo membrana fixa.

REFERÊNCIAS

1. Levy MJ, Lillhei CW, Elliot LP, Carey LS, Adams P Jr., Edwards JE—Accessory valvular tissue causing sub-pulmonary stenosis in corrected transposition of the great vessels. *Circulation*, 1963; 27: 494-502.
2. Rastelli GC, Wallace RB, Ongley PA—Complete repair of bicuspid aortic valve with pulmonic stenosis. A review and report of a case corrected by using a new surgical technique. *Circulation*, 1969; 39: 83-95.
3. Martin EC, La Corte MA, Steeg CN, Bowman FO Jr—Accessory mitral valve tissue causing left ventricular outflow tract obstruction in D-transposition of the great arteries. *Cardiovasc Intervent Radiol*. 1981; 4: 124-7.
4. Van Praagh R, Corwin RD, Dahlquist EH Jr, Freedom RM, Mattioli L, Nebesar RA—Tetralogy of Fallot with severe left ventricular outflow tract obstruction due to anomalous attachment of the mitral valve to the ventricular septum. *Am J Cardiol*, 1970; 26: 93-101.
5. MacLean LD, Culligan JA, Kane DJ—Subaortic stenosis due to accessory tissue on the mitral valve. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1963; 45: 382-7.
6. Gomes AS, Nath PH, Singh A, et al—Accessory flaplike tissue causing ventricular outflow obstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1980; 60: 211-6.
7. Hatem J, Sade RM, Taylor A, Usher BW, Upshur JK—Supranumerary mitral valve producing subaortic stenosis. *Chest*, 1981; 79: 483-6.
8. Ascuitto RJ, Ross-Ascuitto NT, Kopf GS, Kleinman CS, Talner NS—Accessory mitral valve tissue causing ventricular outflow obstruction (two-dimensional echocardiographic diagnosis and surgical approach). *Ann Thorac Surg*, 1986; 42: 581-4.
9. Alboliras ET, Tajik AJ, Pulga FJ, Ritter DG, Seward JB—Accessory mitral valve tissue in association with discrete subaortic stenosis: a two-dimensional echocardiographic diagnosis. *Echocardiography*, 1985; 2: 191-5.
10. Kohda Y, Ueno Y, Yoshino T et al—A case report of subaortic

- stenosis due to accessory tissue of anterior mitral leaflet. *Kyobu Geka*, 1979; 32: 707-10.
11. Zinkovsky MF, Ygnatow PI—Rare case of congenital subaortic stenosis caused by hyperplasia of the anterior cusp of the mitral valve. *Grudn Khir*, 1984; 6: 83.
 12. Kuribayashi R, Iamai T, Iagi Y, Gomi H—Subaortic stenosis caused by an accessory tissue of the mitral valve. *J Cardiovasc Surg (Torino)*, 1979; 20: 591-6.
 13. Hotta T, Kobayashi Y, Ohnishi K, et al—A case of subvalvular aortic stenosis caused by an accessory flap-like tissue of the mitral valve. *Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi*, 1983; 31: 1607-12.
 14. Binet JP, Losay J, Piot JD, Lucet P, Petit J—Stenose aortique sous-valvulaire secondaire e du tissu mitral accessorie. *Ann Chir Chir Thorac Cardiovasc*, 1985; 39: 424-5.
 15. Meldrum-Hanna WG, Cartmill TB, Hawker RE, Celermajer JM, Wright CM—Accessory mitral valve tissue causing left ventricular outflow obstruction. *Br Heart J*, 1986; 55: 376-80.
 16. Sono J, McKay R, Arnold RM—Accessory mitral valve leaflet causing aortic regurgitation and left ventricular outflow tract obstruction. Case report and review of published reports. *Br Heart J*, 1988; 59: 491-7.
 17. Cooperberg P, Hazell S, Ashmore PG—Parachute accessory anterior mitral valve leaflet causing ventricular outflow tract obstruction. Report of a case with emphasis on the echocardiographic findings. *Circulation*, 1976; 53: 908-11.
 18. Mathewson JW, Riemenschedier TA, McGouch EC, Condon VR — Left ventricular outflow tract obstruction produced by redundant mitral valve tissue in a neonate. Clinical, angiographic and operative findings. *Circulation*, 1976; 53: 196-9.
 19. Nanton MA, Balcourt CL, Gillis DA, Krause VW, Roy DL—Left ventricular outflow tract obstruction owing to accessory endocardial cushion tissue. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1979; 78: 537-41.
 20. Sellars RD, Lillehei CW, Edwards JE—Subaortic stenosis caused by anomalies of the atrioventricular valves. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 1964; 48: 289-302.
 21. Furuta N, Luhmer I, Hetzer R, Kallfelz HC—Abnormal accessory mitral leaflet simulating left ventricular outflow tract tumor. *Thorac Cardiovasc Surg*, 1983; 31: 249-53.
 22. Deal CP, Trummer MJ, Bellamy JC, Timmes JJ—A new disease entity: leaflet redundancy of the mitral valve. *Am Heart J*, 1963; 65: 441-5.