

Estenose Subaórtica por Cordas Tendíneas Anômalas da Valva Mitral ("Mitral Web")

Antonio Amauri Groppo, Gilmar G. Santos, Rosa M. C. Simões, Victor L. S. Haddad, Noedir A. G. Stolf
São Paulo, SP

Paciente portador de estenose subaórtica por cordas anômalas da valva mitral, inserindo no septo interventricular ("mitral Web") e estenose da valva mitral com diagnóstico feito através de estudo ecocardiográfico bidimensional com Doppler e confirmado pelo cateterismo cardíaco. O paciente foi submetido a tratamento cirúrgico, tendo sido encontrada dupla lesão mitral com predomínio de estenose, implantação de cordas anômalas da cúspide anterior da valva mitral no septo interventricular, obstruindo parcialmente a via de saída do ventrículo esquerdo. Foi realizada ressecção das cordas anômalas, aliviando a estenose subaórtica e, devido a má-formação da valva mitral, foi necessária a sua substituição por bioprótese.

O paciente teve evolução pós-operatória sem intercorrências. O estudo ecocardiográfico pós-operatório mostrou resquício do aparelho subvalvar mitral e ausência de gradiente pressórico entre o ventrículo esquerdo e sua via de saída.

Subaortic Stenosis Due To Anomalous Cordae Tendineae of Mitral Valve (Mitral Web)

Patient with subaortic stenosis due to the insertion of anomalous cordae tendineae of the mitral valve in the interventricular septum (mitral web) associated with mitral stenosis with diagnosis made by bidimensional echocardiographic study with Doppler and confirmed by hemodynamic study. The patient was submitted to surgical treatment. The anomalous cords were resected and the mitral valve with severe malformation was replaced by a bioprothesis.

The patient had a uneventful recovery and echocardiographic evaluation showed an outflow tract without obstruction, with no gradient, with remnants of the papillary muscles and normofunctioning bioprothesis.

Ara Bras Cardiol, volume 61, nº 3, 183-185, 1993

A estenose subaórtica é afecção rara, sendo a forma mais freqüente a fibromuscular^{1,2}. Outras formas de obstrução da via de saída do ventrículo esquerdo são a hipertrofia septal assimétrica e aquelas devidas à má-formação da valva mitral e/ou de seus componentes. Estas últimas são de dois tipos: as anomalias das cordas tendíneas e a redundância do tecido da valva mitral¹⁻⁶. A inserção anômala das cordas tendíneas da cúspide anterior no septo interventricular é a mais rara^{5,6}.

O objetivo desta publicação é relatar o caso de um paciente com estenose subaórtica com inserção anômala de cordas tendíneas no septo interventricular, associada a má-formação da valva mitral.

Relato do Caso

Paciente do sexo masculino, de 47 anos de idade, de cor parda, com queixa de precordialgia e tonturas há 16

meses, com piora aos esforços. Posteriormente apareceram dispnéia progressiva aos esforços, dispnéia paroxística noturna e escarros hemoptóicos. Ao exame clínico apresentava sopro sistólico ++/++++ em foco aórtico e aórtico acessório com irradiação para a fúrcula, sopro holossistólico suave +/++++ e sopro diastólico em ruflar ++/++++ em foco mitral. O eletrocardiograma apresentava sobrecarga atrial esquerda (fig. 1). A radiografia do tórax mostrava discreto aumento da trama vasobrônquica e do átrio esquerdo (fig. 2). Foi realizado estudo ecocardiográfico que evidenciou estenose mitral importante com insuficiência discreta e obstrução parcial da via de saída de ventrículo esquerdo. Notou-se a presença de trave fibromuscular implantada no septo interventricular, em sua posição basal, onde se inserem algumas cordas da valva mitral. Havia espessamento do folheto anterior da valva mitral (fig. 3, 4, e 5). O estudo hemodinâmico revelou estenose mitral com gradiente transvalvar de 23mmHg, insuficiência mitral discreta, hipertensão pulmonar severa e gradiente sistólico de 35mmHg entre o ventrículo esquerdo e sua via de saída.

O paciente foi submetido a tratamento cirúrgico. A operação foi realizada com auxílio de circulação extracorpórea; após pinçamento aórtico e administração de solução cardioplégica nos óstios coronários foi realizada

Hospital Beneficência Portuguesa de São Paulo

Correspondência: Noedir A. G. Stolf - Hospital Beneficência Portuguesa

Rua Maestro Cardim, 769 - s/227 - CEP 01323-001 - São Paulo, SP

Recebido para publicação em 3/2/93

Aceito em 28/6/93

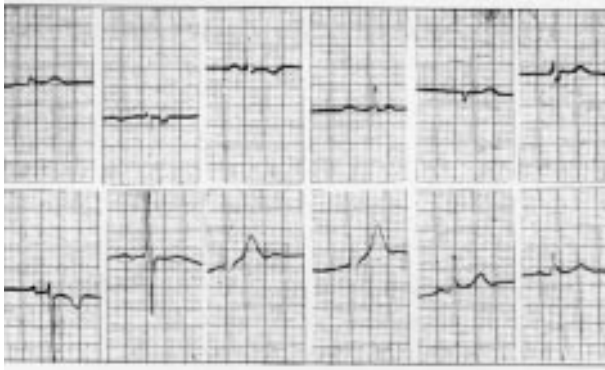


Fig. 1 - ECG pre-operatório



Fig. 2 - Radiografia de tórax pré-operatório

aortotomia. Através da valva aórtica foi observada estenose subaórtica por inserção anômala de cordas da cúspide anterior da valva mitral e hipertrofia septal discreta. Essas cordas foram seccionadas e realizada a ressecção do septo interventricular em “fita”, aliviando a estenose subaórtica. A valva mitral foi explorada através de atriotomia esquerda para correção da disfunção. Como a valva fosse extremamente espessada e malformada, optou-se por substituição por bioprótese heteróloga de porco (Biocor nº 29).

A evolução do paciente foi satisfatória, sem intercorrências, recebendo alta no 8º dia de pós-operatório, medicado com dipiridamol. Foi avaliado três meses após a operação, sendo realizada radiografia de tórax que se revelou normal (fig. 6) e estudo ecocardiográfico que mos-

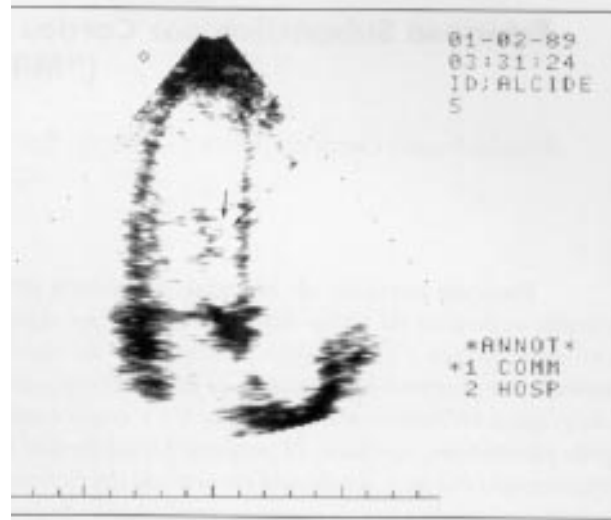


Fig. 3 - Ecocardiograma pré-operatório corte, quatro câmaras

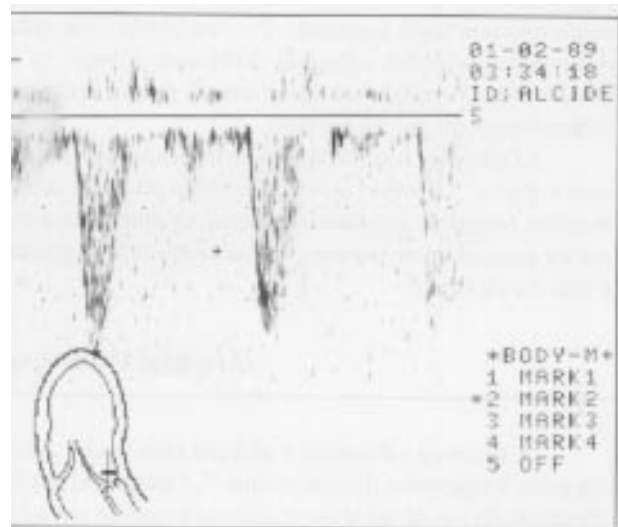


Fig. 4 - Doppler da via de saída do ventrículo esquerdo, pré-operatório

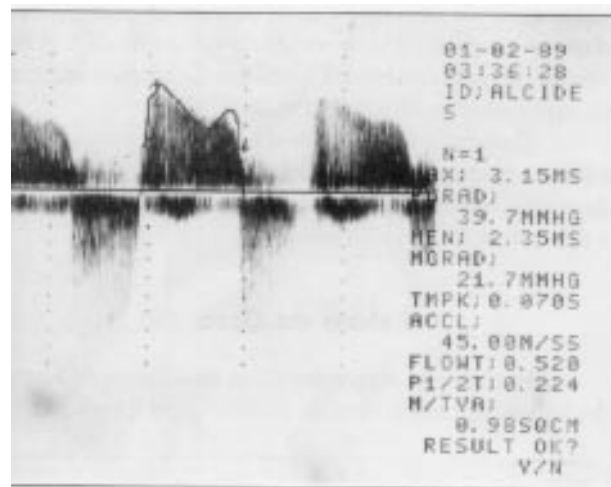


Fig. 5 - Doppler transvalvar mitral

trou hipertrofia concêntrica de grau discreto e resquílios de cordas e músculo papilar mitral (fig. 7).



Fig. 6 - Radiografia de tórax, pós-operatório



Fig. 7 - Ecocardiograma pós-operatório, corte quatro câmaras

Discussão

A classificação mais aceita das estenoses subaórticas considera quatro tipos¹⁻⁶: tipo I, representado por um diafragma fibroso situado imediatamente abaixo da valva aórtica; tipo II é a forma muscular ou hipertrofia septal assimétrica obstrutiva; tipo III é aquela causada por anormalidades da valva mitral que tem uma banda fibromuscular ou cordas tendíneas (*mitral web*) se inserindo no septo interventricular; e tipo IV é aquela causada por tecido redundante da valva mitral (*mitral bleb*). O tipo III, como no presente caso, e o tipo IV, freqüentemente estão associados à membrana subaórtica, e há relatos de associação com outras cardiopatias como transposição das grandes artérias, estenose supra-aórtica, coarctação da aorta, persistência do canal arterial e tetralogia de Fallot^{1,3,5,7}.

A estenose por cordas anômalas, conhecida nos trabalhos em língua inglesa como *mitral web*, é uma estrutura fibromuscular ou fibrosa, que se insere em uma extremidade na cúspide anterior da valva mitral, se estendendo através da via de saída do ventrículo esquerdo e, na outra extremidade, no septo interventricular, obstruindo a via de saída dessa câmara. Pode eventualmente apresentar insuficiência mitral por retração da cúspide anterior, na sístole ventricular⁵. É considerada conseqüência de má-formação na zona de fusão dos elementos do endocárdio na região do *bulbo cordis*, particularmente na formação da cúspide anterior da valva mitral, com cordas

tendíneas acessórias, inserindo-se no septo^{1,3,5,7-9}.

O quadro clínico está diretamente relacionado à magnitude do gradiente pressórico sistólico entre o ventrículo esquerdo e a via de saída, sendo que os sintomas de baixo débito como precordialgia, tonturas, síncope e pré-síncope, e insuficiência cardíaca esquerda, quando há insuficiência mitral ou na forma mais avançada da doença^{2,4,5,7-12}. As alterações radiológicas podem ser discretas ou inexistentes e o eletrocardiograma pode mostrar sobrecarga de ventrículo esquerdo. O diagnóstico de estenose subaórtica é feito por estudo hemodinâmico, quantificando o gradiente pressórico sistólico, porém, o estudo ecocardiográfico é de extrema valia, não só por fazer o diagnóstico como, também, por determinar o tipo de estenose. O presente caso foi diagnosticado por estudo ecocardiográfico e complementado pelo estudo hemodinâmico^{2,4,5,9-12}.

O tratamento é cirúrgico e geralmente o acesso é através de aortotomia com ressecção das cordas tendíneas ou da banda fibromuscular, porém, há casos que devem ser estudadas as estruturas da valva mitral através de atriotomia esquerda para que se tenha certeza da ressecção dessas estruturas e ainda para avaliar a valva mitral^{2,4,5,6,9,11}. No presente caso a valva mitral foi substituída por apresentar comprometimento fibroso das cúspides e do aparelho subvalvar.

Consideramos interessante o relato deste caso por se tratar de uma má-formação congênita rara e pouco conhecida, não tendo sido encontrada referência na literatura nacional, como também ela pode passar despercebida e não tratada, especialmente quando associada a outra anomalia.

Referências

1. Szedo F, Thomka I, Arvary A - Accessory mitral valve tissue causing left ventricular outflow tract obstruction. J Cardiovasc Surg, 1987; 28: 388-90.
2. Losay J, Binet JP, Piot JD, Lucet P, Pebt J - Stenose aortique sous-valvulaire par tissu mitral accessoire. Arch Mal Coeur, 1985; 78: 737-40.
3. Edward JE - Pathology of left ventricular outflow tract obstruction. Circulation 1985; 31: 586-99.
4. Ascuitto RJ, Ross-Ascuitto NT, Kopf GS, Kleinman CS, Talner N - Accessory mitral valve tissue causing left ventricular outflow obstruction (two-dimensional echocardiographic diagnosis and surgical approach). Ann Thorac Surg, 1986; 42: 581-4.
5. Wright PW, Witter R - Obstruction of the left ventricular outflow tract by the mitral due to a muscle band. J Thoracic Cardiovasc Surg, 1983; 85:
6. Rossi C, Pozzini C, Pome G, Ciriberto GR, Taglieri C, Pellegrini A - Obstructive stenosis of the left outflow tract due to anomalous structures linked to the mitral valve. J Cardiovasc Surg, 1985; 26: 382.
7. Kelly DT, Wulfsberg E, Rowe RD - Discrete subaortic stenosis. Circulation, 1972; 46: 309-22.
8. Selles RD, Lillehei CW, Edward JE - Subaortic stenosis caused by anomalies of the atrioventricular valves. J Thoracic Cardiovasc Surg, 1964; 48: 289-302.
9. Medrum-Hanna WG, Cartmill TB, Hawker RE, Celermajcs JM, Wright CM - Accessory mitral valve tissue causing left ventricular outflow tract obstruction. Br Heart J, 1986; 55: 376-80.
10. Popp RL, Silverman JF, French JW, Stinson EB, Harrison DC - Echocardiographic findings discrete subvalvar aortic stenosis. Circulation, 1974;49: 226-31.
11. Cooperberg P, Hazell S, Ashmore PG - Parachute accessory anterior mitral valve leaflet causing left ventricular outflow tract obstruction. Report of a case with emphasis on the echocardiographic findings. Circulation, 1976;
12. Diaz JM, Altieri PI, Defendini E et al - Subaortic stenosis caused by an accessory mitral valve. Bol Assoc Med P Rico, 1988; 80: 198-200.