

Exteriorização Clínica de Janela Aortopulmonar Através de Insuficiência Mitral por Dilatação Secundária do Anel Valvar

Edmar Alik, Miguel Barbero Marcial, José L. Andrade, José Augusto Baucia, Eliza Iwahashi, Vera Aiello, Munir Ebaid
São Paulo, SP

Relatamos dois casos de portadores de grande janela aortopulmonar, ambos com 10 meses de idade, que curiosamente se exteriorizaram como se fora insuficiência mitral, esta, secundária ao hiperfluxo pulmonar com conseqüente dilatação do anel valvar.

Insuficiência cardíaca franca e precoce, sopro sistólico intenso na área mitral e sobrecarga de cavidades esquerdas caracterizaram diagnóstico clínico de insuficiência mitral congênita, em ambos.

O diagnóstico correto foi estabelecido à operação e à necropsia, o que traz à baila a necessidade de análise cuidadosa dos diferentes elementos diagnósticos pré-operatórios, especialmente em anomalias cuja exteriorização clínica mostra a similaridades nítidas.

Clinical Manifestation of Aortopulmonary Window by Mitral Regurgitation Secondary to Valvar Anulus Dilation

Two patients with huge aortopulmonary window, both ten months-old, that showed curiously up at a clinical viewpoint, including echocardiography, as a mitral valve regurgitation with a dilated mitral ring secondary to the accentuated blood volume through it, were reported.

Early signs of heart failure, accentuated systolic murmur at mitral area and overload of left heart cavities, characterized clinical impression of a congenital mitral insufficiency, in both cases.

The correct diagnosis was established at operation and at necropsy study, bringing it to us the need to a more accurate analysis of the different diagnostic elements, especially in anomalies which clinical manifestations show great similarities.

Arq Bras Cardiol, volume 63 (n° 6), 493-495, 1994

Diferentes anomalias cardíacas congênitas podem se exteriorizar através de elementos que simulem outros defeitos. Dessa maneira é sabido que o canal arterial exteriorize quadro clínico semelhante ao da comunicação interventricular, até quanto às características do sopro cardíaco, quando a hipertensão pulmonar é acentuada. Analogamente, a estenose pulmonar pode simular comunicação interatrial e vice-versa, a estenose subaórtica confunde-se à comunicação interventricular e/ou insuficiência mitral e assim por diante¹⁻⁴.

Inusitada exteriorização clínica através de insuficiência mitral por dilatação do anel valvar, secundária a excesso de volume de sangue proveniente de janela aortopulmonar, na ausência de sinais clínicos manifestos desse defeito, tornou-se motivo deste relato.

Relato dos Casos

Instituto do Coração do Hospital das Clínicas - FMUSP e Hospital Sírio Libanês, São Paulo

Correspondência: Edmar Alik - Incor

Av. Dr. Enéas C. Aguiar, 44 - CEP 05403-000 - São Paulo, SP

Recebido para publicação em 28/6/94

Aceito em 22/8/94

Caso 1 - Menina de 10 meses, apresentava história de congestão venocapilar pulmonar, progressiva e intensa desde o nascimento, com dispnéia baixo ganho ponderal, sudorese e inquietude. Exame físico revelava taquipnéia intensa e pulsos de amplitude normais. FR=80 movimentos por minuto; FC=150bpm; PA=90x60mmHg; peso=5,6kg.

O precórdio era discretamente abaulado com impulsões sistólicas na borda externa esquerda e o ictus impulsivo e desviado da linha hemiclavicular. Havia frêmito e sopro sistólicos de moderada intensidade, rudes, na área mitral com irradiação à axila. Ruídos cardíacos hiperfonéticos sendo a 2ª bulha única na área pulmonar. Fígado era palpado a 4cm do rebordo costal direito e do apêndice xifóide.

O eletrocardiograma (ECG) revelava sinais de sobrecarga ventricular esquerda (fig. 1). A radiografia de tórax mostrava aumento pronunciado da área cardíaca e da vascularidade pulmonar (fig. 2).

Com estes elementos foi estabelecido o diagnóstico de insuficiência mitral, confirmado pelo ecocardiograma (fig. 3), que revelou dilatação do anel mitral com falta de coaptação das cúspides, lisas e bem formadas, na ausência de fendas e de cordas rotas. Dada a continuidade do quadro de insuficiência cardíaca congestiva, foi operado,

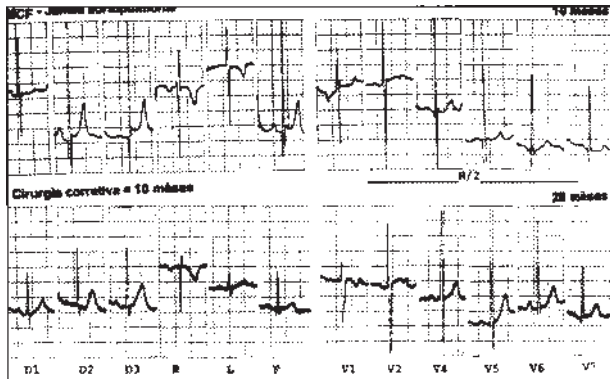


Fig. 1 - Caso 1 - O ECG mostra sinais de sobrecarga acentuada das cavidades esquerdas em período prévio à correção cirúrgica (traçado superior) e nítida diminuição dos potenciais elétricos 18 meses após a mesma (traçado inferior).

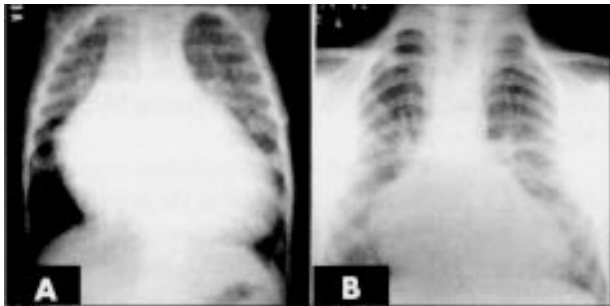


Fig. 2 - Caso 1 - Radiografia de tórax salienta a acentuada cardiomegalia em período prévio à operação corretiva (A) e a nítida diminuição do coração 18 meses após a mesma (B)

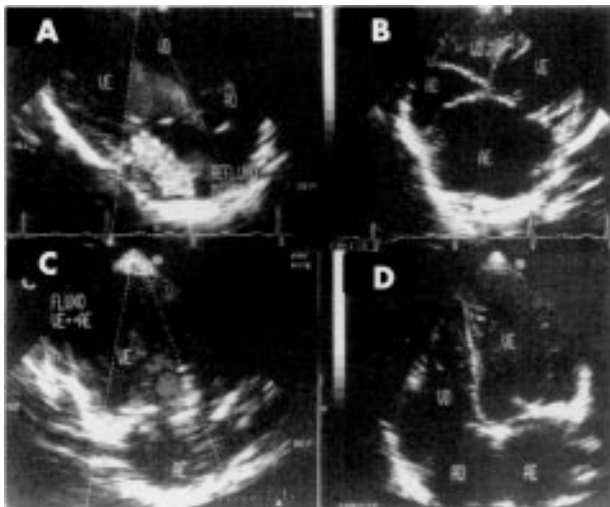


Fig. 3 - Estudos ecocardiográficos no período pré-operatório (A,B) mostram refluxo mitral significativo com aumento dos diâmetros das cavidades esquerdas e no pós-operatório (C,D) mínimo refluxo residual com normalização dos diâmetros. AD- átrio direito; AE- átrio esquerdo; VD- ventrículo direito; VE- ventrículo esquerdo; Ao- aorta.

quando se constatou à abertura do saco pericárdico, presença de acentuada dilatação arterial, grande janela aortopulmonar com 2cm de abertura, sem frêmito no local, sendo fechada com remendo de pericárdio bovino. A valva mitral era de textura normal assim como as cordas e os músculos papilares. O anel mitral dilatado foi estreitado na porção posterior através de plicatura Pressão sistólica de ventrículo direito (VD) caiu de valores

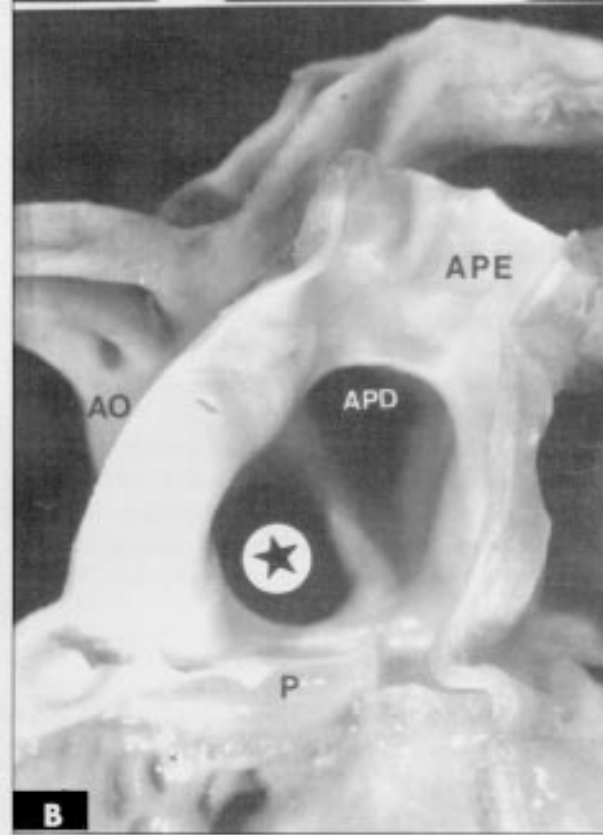


Fig. 4 - Coração aberto do caso 2 mostra o átrio esquerdo dilatado assim como a valva mitral (M) a qual se apresenta com as bordas enroladas (seta-em A). A comunicação aortopulmonar, acima da valva pulmonar (P) era de grande tamanho (B). APD- artéria pulmonar direita; APE- artéria pulmonar esquerda; Ao- aorta; P- valva pulmonar.

sistêmicos para 40mmHg logo após o reparo arterial, permanecendo a pressão na aorta em 75mmHg. A evolução pós-operatória foi boa, com persistência de discreto sopro sistólico na área mitral. Ecocardiograma revelava, na ocasião, discreta insuficiência valvar. Em evolução ulterior, 18 meses após a operação, a paciente encontra-se assintomática, sem sopros, com área cardíaca discretamente aumentada (fig. 2), sobrecarga discreta de ventrículo esquerdo (VE) no ECG (fig 1) e sem sinais de insuficiência mitral ao ecocardiograma (fig 3).

Caso 2 - Menino de 10 meses, apresentava história de acentuada congestão venocapilar pulmonar desde o nascimento e com dificuldade em ganhar peso. Ao exame físico, revelava taquipnéia intensa, ausência de cianose e pulsos de amplitude normal. FR=100 movimentos por minuto; FC=160bpm; PA=95x60mmHg; peso=4kg.

O precórdio era abaulado e impulsivo com desvio nítido da ponta cardíaca. Frêmito e sopro sistólicos de moderada intensidade, holo, rudes, eram mais intensos na área mitral e axila. A 2ª bulha era acentuada na área pulmonar. Fígado era palpado a 5cm do rebordo costal direito e do apêndice xifóide e nos pulmões auscultavam-se estertores subcrepitantes e crepitantes, abundantes e disseminados.

O ECG mostrava sinais de sobrecarga de VE e a radiografia de tórax pronunciado aumento da área cardíaca da vascularidade pulmonar. O diagnóstico de insuficiência mitral foi estabelecido e confirmado pelo ecocardiograma no qual havia dilatação do anel mitral com ausência de coaptação das cúspides. Com quadro clínico de grave insuficiência cardíaca e de infecção pulmonar acrescido à desnutrição acentuada, faleceu após 10 dias de tratamento intensivo.

À necrópsia, o coração mostrava *situs solitus* concordâncias atrioventriculares e ventrículo-arteriais. Havia grande aumento das cavidades cardíacas, particularmente das direitas. O átrio esquerdo e o anel mitral eram moderadamente dilatados e a valva mitral mostrava bordas espessadas, mas com cordas e músculos papilares normais. À abertura do tronco da artéria pulmonar observou-se grande janela aortopulmonar, 15mm de diâmetro, localizada cerca de 5mm acima da valva pulmonar (fig. 4).

Discussão

Dada a similaridade clínica entre várias anomalias cardíacas congênicas, é capital para a aproximação diagnóstica que sejam separadas de acordo com o tipo de

exteriorização clínica em cianose, insuficiência cardíaca e sopro cardíaco. O estabelecimento do diagnóstico específico depende sempre da análise do conjunto de elementos clínicos - história, exame físico e de exames complementares usuais (ECG e radiografia de tórax) - antes da conclusão diagnóstica através do ecocardiograma e estudo hemodinâmico. Em algumas situações anatomofuncionais, no entanto, por vezes é difícil obter-se um diagnóstico preciso como o canal arterial com hipertensão pulmonar que simula a comunicação interventricular, a estenose pulmonar que se confunde com a comunicação interatrial e vice-versa e, ainda, a estenose subaórtica à comunicação interventricular e/ou insuficiência mitral, dentre algumas mais frequentes.

Cardiopatia com sobrecarga de volume e hiperfluxo pulmonar exteriorizar-se através da lesão secundária ao nível do aparelho mitral por dilatação do anel é situação inusitada, como a demonstrada nestes casos, portadores de janela aortopulmonar. Explica-se o engano diagnóstico destes casos através da ausência dos sinais clássicos da janela aortopulmonar, principalmente dos pulsos amplos, da pressão arterial diferencial aumentada além da ausência da sobrecarga ventricular direita, face à hipertensão pulmonar obrigatória. No entanto, esses dados foram mascarados pela presença de grande janela aortopulmonar que permitia fluxo rápido, desde a aorta à árvore pulmonar sem turbulência suficiente a exteriorizar sopro característico e ocasionando sobrecarga diastólica de VE que nitidamente predominava sobre a sistólica do VD. Nessas condições, julgamos que o estudo angiográfico tivesse sido o único decisivo no estabelecimento do diagnóstico correto. A dilatação do anel mitral, não sendo considerado defeito primário, frente também à normalidade do resto do aparelho valvar mitral evidenciada ao estudo ecocardiográfico, poderia ter sido uma pista para a procura do principal defeito cardíaco.

Este relato não expressa a necessidade da realização do estudo angiográfico em todos os pacientes com cardiopatias congênicas, previamente à cirurgia e, sim o esmero clínico na busca, sempre, da melhor definição diagnóstica.

Referências

1. Attie F, Zabal C, Hernández AB - Cardiologia Pediátrica. Diagnóstico y Tratamiento. México, Editorial Medica Panamericana 1993; 26.
2. López MCS, Gómez MG, Llop JR - Semiologia del niño cardiaco. In: Sánchez PA - Cardiologia Pediátrica Clínica y Cirugia Barcelona, Salvat Editores SA 1986.
3. Mazzieri R, Ebaid M - Semiologia cardiovascular. In: Macruz R, Snitcowsky R - Cardiologia Pediátrica. São Paulo, Sarvier 1983.
4. Sobrinho JHM, Fontes VF, Pontes Jr SC - Cardiopatias Cômogênicas. São Paulo, Sarvier 1990; 31