

Estudo Clínico e Ecocardiográfico das Alterações do Aparelho Mitral em Crianças com Cardite Reumática Grave. Aspecto de Prolapso ou Ruptura

Gesmar Volga Haddad Herdy, Carlos Alberto Moreira Pinto, Marcia Carrinho, Maria Cecília Olivaes, Claudia Cristina B. Medeiros, Debora C. Souza
Niterói, RJ

Objetivo – Descrever casos de cardite reumática com aspecto ecocardiográfico de prolapso ou ruptura de cordoalha da mitral.

Métodos - Foram estudados 16 casos de cardite aguda (entre 5 e 15 anos), sendo que em 10 havia aspecto de prolapso mitral (grupo 1) e em 6 aspecto de ruptura de cordoalha (grupo 2). As medidas das cordoalhas anteriores e anéis foram comparadas a 5 casos de febre reumática fora da atividade com dilatação de ventrículo esquerdo com insuficiência aórtica (grupo 3) e a 20 crianças normais com mesmas idades. Nos grupos 1 e 2 repetimos as medidas após o tratamento.

Resultados - A média das medidas no grupo 1 foi cordoalha anterior $26,48 \pm 11,46$ mm, diâmetro do anel $32,13 \pm 7,35$ mm; no grupo 2, respectivamente, $29,72 \pm 4,57$ mm e $35,63 \pm 7$ mm e no grupo 3, $34,52 \pm 6,8$ mm para cordoalha anterior e $34,8 \pm 4,61$ mm para o anel. Entre as crianças normais as medidas foram, respectivamente, $18,19 \pm 4,26$ mm e $24,66 \pm 2,85$ mm. Após imunossupressão (corticoterapia) ocorreu melhora do aspecto ecocardiográfico em alguns casos. A análise estatística revelou que comparando as medidas das crianças dos grupos 1 e 2 com as normais, a diferença foi significativa, mas não com as do grupo 3. Comparando as medidas antes e depois do tratamento também, não houve diminuição significativa (grupos 1 e 2).

Conclusão - A cardite aguda provocou, nestes casos, alongamento significativo das cordoalhas e dilatação do anel mitral. A diminuição das medidas após o tratamento não foi significativa.

Palavras-chave: valva mitral, valvulite reumática

Clinical and Ectocardiographic Study of Mitral Valve in Children with Severe Rheumatic Carditis. Aspects of Prolapse or Rupture

Purpose - To describe cases of rheumatic carditis with echocardiographic aspects of prolapse or rupture of mitral structures.

Methods - We described 16 cases of acute carditis (ages between 5-15 years). In 10 (group 1) there was aspect of mitral prolapse, in 6 (group 2) aspect of "flail". The measurements of anterior chordae and anuli were compared to the ones of 5 cases of chronic rheumatic fever with dilated left ventricle and aortic regurgitation (group 3) and to 20 normal children of same ages. The same measurements were repeated after treatment.

Results - The mean of the measurements in group 1 was: 26.48 ± 11.46 mm – anterior chordae; 32.13 ± 7.35 mm anuli; in the group 2 was respectively 29.63 ± 4.57 mm and 35.63 ± 7 mm. In the group 3 anterior chordae was 34.52 ± 6.8 mm, anuli: 34.8 ± 4.61 mm. In the normal group, respectively was: 18.19 ± 4.26 mm and 24.66 ± 2.85 mm. After corticosteroid many cases improved. In the statistical. In the statistical analyses, the measurements among patients of group 1 and 2 compared to normal children, the difference was significant but it was not compared to group 3. Comparing the measurements pre and post treatment the decrease was not significant.

Conclusion – The acute carditis in these cases lead to significant elongation of anterior chordae and dilatation of anuli, but there was not a significant decrease after treatment.

Key-words: mitral valva, rheumatic carditis

Arq Bras Cardiol, volume 66 (nº3), 125-128,1996

A cardite reumática permanece como uma causa importante de mortalidade nos países em desenvolvimento.

As lesões crônicas da válvula mitral e as complicações, como endocardite infecciosa, são bastante conhecidas. Têm sido pouco estudadas as modificações do aparelho valvar na cardite aguda, que podem levar à regurgitação mitral grave¹⁻³. Este estudo descreve aspectos dos folhetos da mitral conseqüentes ao alongamento ou ruptura das cordas tendíneas, observado pelo ecocardiograma, na fase aguda e após o tratamento (remissão).

Métodos

Foram estudadas, prospectivamente, entre março/93 a abril/95, 16 crianças com cardite reumática em atividade e insuficiência cardíaca graus III e IV (NYHA), que apresentaram falta de coaptação nos folhetos da mitral com imagem ecocardiográfica de prolapso ou ruptura (*flail*).

Chamou-se de prolapso quando havia falta de justaposição dos folhetos com deslocamento sistólico do bordo. Quando a falta de coaptação era mais intensa (*flail*), denominamos ruptura, segundo os critérios de Mintz e Col⁴.

O diagnóstico de febre reumática foi feito através dos critérios de Jones modificado^{5,6}. Os pacientes ficaram internados durante todo o surto da atividade reumática e foram feitos exames laboratoriais, radiografias de tórax, eletro e ecocardiograma com Doppler na fase aguda e convalescença (após a remissão do surto).

Os pacientes com atividade reumática foram divididos em dois grupos. O grupo 1, constituído por 10 crianças com diagnóstico ecocardiográfico de prolapso de mitral, com idades entre 6 e 15 anos e o grupo 2, formado por 6 pacientes entre 5 e 14 anos, com aspecto ecocardiográfico de ruptura de corda tendínea (*flail*). Foram estudados, ainda, 5 pacientes (grupo 3) com doença reumática e insuficiência aórtica moderada ou grave, fora da atividade, para comparação das medidas, já que havia aumento do diâmetro do ventrículo esquerdo (VE). O grupo-controle era constituído por 20 crianças normais com idades entre 6 e 15 anos.

Das 10 crianças do grupo 1, 6 apresentavam quadro clínico de insuficiência cardíaca congestiva (ICC), grau IV (NYHA), e 4 no grupo 2. Em 8 a anamnese mostrava que estavam no 1º surto e 2 eram crianças reumáticas, que haviam interrompido a profilaxia antibiótica (casos 2 e 6). Nestas duas, o traçado ecocardiográfico da internação anterior não mostrava aspecto de prolapso. Todos eram do sexo masculino, exceto o caso 5. No caso 7, o pai havia falecido de cardiopatia reumática.

Das 6 crianças do grupo 2, todas estavam no 1º surto de cardite e 5 apresentavam ICC grau IV. Apenas 2 eram do sexo masculino. No caso 6 o irmão havia tido cardite reumática moderada 3 anos antes.

As imagens e as medidas ecocardiográficas do aparelho valvar mitral foram realizadas nas incidências longo-eixo paraesternal e apical 4-câmaras. Utilizou-se um ecocardiógrafo SIM 5000 plus. Os diâmetros do anel mitral foram medidos na incidência apical 4-câmaras. A medida do anel foi realizada nos bordos internos entre os pontos de inserção dos folhetos anterior e posterior, no período máximo de diástole ventricular. O comprimento máximo da corda tendínea foi medido na incidência longo-eixo paraesternal no final da sístole ventricular.

As medidas ecocardiográficas dos diâmetros do anel e comprimento das cordas foram comparadas àquelas do grupo 3 e do grupo de controle.

Obtivemos também as medidas após remissão do surto reumático em sete do grupo 1 e em todas do grupo 2.

Resultados

Já havíamos observado alguns casos com aspecto de prolapso da válvula mitral, ao ecocardiograma, na fase aguda da doença e que desaparecia após o tratamento e remissão da atividade.

Ocorreu-nos um caso mais dramático que motivou a realização deste estudo (caso 1 do grupo 2). Tratava-se de uma menina de 6 anos com o 1º surto de atividade reumática, febre entre 38°C e 38,7°C, ICC grau IV, sinais de regurgitação mitral importante. O ecocardiograma mostrou aspecto de ruptura da cordoalha anterior da mitral. Foram feitas 6 hemoculturas para afastar endocardite bacteriana. A criança foi tratada com penicilina cristalina e streptomina. Após 10 dias, as hemoculturas eram negativas, não havia sinais de endocardite pelo ecocardiograma e a ICC piorava.

Concluímos que se tratava de ruptura de cordoalha pela própria cardite reumática. Iniciou-se, então, a pulsoterapia com metilprednisolona venosa de acordo com o protocolo⁷. A melhora clínica e laboratorial foi evidente em poucas semanas. O aspecto ecocardiográfico de ruptura da cordoalha manteve-se após a remissão da atividade em vários exames subseqüentes. Teve alta com boa tolerância aos esforços (NYHA grau II).

Vários outros casos se sucederam, tendo alguns aspectos ecocardiográficos de prolapso da mitral, outros com ruptura de cordoalha anterior. Apenas um caso apresentou alongamento leve da cordoalha anterior e mais acentuado da posterior; este último aspecto permaneceu após a imunossupressão e foi encaminhado para troca de válvula (caso 6-grupo 1). Este paciente já havia tido surtos reumáticos anteriormente e apresentava na internação, sinais de cardite ativa e regurgitação mitral grave. Após pulsoterapia com metilprednisolona, teve alta ainda com predinosa oral. Na revisão ambulatorial havia melhora acentuada do quadro geral, estando fora da atividade reumática, mas permanecendo com regurgitação mitral grave, com aspecto de prolapso mantido, tendo sido por isso encaminhado à cirurgia.

Na internação, as crianças do grupo 1 tinham cardite moderada (4 casos) e grave (6 casos), respectivamente, com ICC graus III e IV (NYHA). Das 10, 7 apresentavam a 1ª cardite no momento deste estudo.

No grupo 2, todas, exceto uma, tinham ICC grau IV. Dos 6, apenas um caso já apresentava história de cardite prévia. Nenhuma do grupo 3 apresentava sinais de ICC, nem atividade reumática, no momento do estudo. Em todos os casos do grupo 1 e 2, o tratamento efetuado foi erradicação do *streptococcus* com penicilina (pelo menos 10 dias), imunossupressão com metilprednisolona venosa⁷. Receberam tratamento para ICC e estão usando antibiótico para profilaxia secundária. Até o momento, foram encaminhados para cirurgia de troca valvar, dois pacientes.

Observando os dados apresentados no quadro 1, verificamos que nas crianças do grupo 1, a média dos comprimentos das cordoalhas anteriores foi 26,48±11,46mm e do diâmetro do anel 32,13±7,35mm. Nas do grupo 2 a média

Quadro I - Medidas da cordoalha anterior e anel mitral.

Caso	Grupo 1 (prolapse)		Grupo 2 (rupture)		Grupo 3 (IA)	
	cordoalha (mm)	anel (mm)	cordoalha (mm)	anel (mm)	cordoalha (mm)	anel (mm)
1	16,8	34	36,2	37,3	28,3	32,5
2	55	44	26	28	29,8	31
3	24	24	32,9	43,7	37,4	36,8
4	30,5	25,7	25,2	41,7	26,1	31,7
5	33	31	31,9	36,5	41	42
6	24,5	44,6	26,1	26,6		
7	25	28				
8	15,8	25,4				
9	22,2	29,6				
10	18	35				
Média + DP	26,48±11,46	32,13±7,35	29,72±4,57	35,63±7	34,52±6,85	34,80±4,61

do comprimento das cordoalhas anteriores foi 29,72±4,57mm e diâmetro do anel 35,63±7mm. Nas do grupo 3, que apresentavam insuficiência aórtica, dilatação do VE e não estavam em atividade reumática, as respectivas médias foram 34,52±6,85mm e 34,80 ±4,61mm.

No grupo controle, obtivemos as médias: cordoalha anterior: 18,19±4,26mm e anel mitral, 24,66±2,85mm.

Na análise estatística usou-se o teste T Student: resultados da comparação das medidas da cordoalha anterior antes do tratamento: 1) a diferença entre os grupos 1 e 2 não foi significativa (p>0,05); 2) entre os grupos 1 e 3, não foi significativa (p>0,01); 3) entre os grupos 1 e controle normais a diferença foi significativa (p<0,01); 4) entre os grupos 2 e 3 não foi significativa (p>0,05); 5) entre os grupos 2 e controle normais a diferença foi significativa (p<0,01); 6) a diferença entre os grupos 3 e controle normais foi significativa (p<0,01).

Resultado das medidas do diâmetro do anel antes do tratamento: 1) entre grupos 1 e 2 não significativo (p>0,05); 2) entre grupos 2 e 3 não significativo (p>0,05); 3) entre grupo 1 e controle normais: significativo (p<0,01); 4) entre grupos 2 e controle normais: significativo (p<0,01); 5) entre grupo 3 e normais significativo (p<0,01).

Repetimos o ecocardiograma e realizamos as mesmas medidas após o tratamento (entre 2 - 6 meses após a alta): em 7 casos do grupo 1 e todos do grupo 2, obtendo medidas diminuídas em vários casos. Fazendo o cálculo estatístico não houve diminuição significativa entre os dados pré e pós tratamento dos seguintes parâmetros: tamanho da cordoalha, diâmetro do anel dos grupos 1 e 2.

Houve desaparecimento do aspecto de prolapse em dois (grupo 1) e de ruptura em um (grupo 2). Uma criança parecia ter ruptura e depois manteve o aspecto de prolapse.

Discussão

A primeira citação de ruptura de cordoalha na febre reumática sem endocardite bacteriana deve-se a Bailey e Hickman em 1944, que descreveram 7 casos⁸. Hwang e Lam

descreveram uma menina, em Singapura, de 7 anos com cardite reumática e ruptura da corda tendínea da cúspide anterior da mitral que evoluiu para óbito³.

No estudo de Oliveira e col², dos 213 casos com ruptura de cordoalha da mitral que foram operados no Brompton Hospital em Londres, apenas um foi por cardite reumática aguda e, em 19, havia lesão reumática crônica. Velloso e col⁹ citaram esta lesão como um dos aspectos inusitados da doença.

Alguns autores que estudaram casos de ruptura da corda tendínea mitral ou regurgitação grave por prolapse não relacionaram a causa das lesões à atividade reumática aguda¹⁰⁻¹².

Marcus e col apresentaram 73 casos submetidos a cirurgia da válvula mitral, que tinham estudo ecocardiográfico no pré-operatório, sendo que 94% tinham prolapse do folheto anterior, tendo sido observado, durante a cirurgia, alongamento da cordoalha anterior em 90% dos casos e sua ruptura em 5 (7%) pacientes⁷.

Dos nossos casos, a maioria teve aspecto ecocardiográfico de prolapse do folheto anterior e apenas um apresentou este aspecto no folheto posterior. Sanders e col descreveram três casos em que as lesões eram na corda ou músculo papilar posterior, dentre 39 pacientes operados¹³.

Nos casos mais graves (grupo 2) a maioria manteve a falta de coaptação dos folhetos após o tratamento com corticosteróides (imunossupressão) e, por isso, são candidatos a cirurgia de plastia ou troca da válvula. Mesmo mantendo o aspecto de ruptura, todos melhoraram, acentuadamente, do ponto de vista clínico com a diminuição o grau da ICC. O caso 1 deste grupo tinha 6 anos e se apresentava no 1º surto de cardite. Nos casos de cardite reumática descritos por Velloso e col, operados no Incor (São Paulo), 5 crianças tiveram ruptura de cordoalha e a mais nova tinha 2,5 anos⁹.

Não há muitos estudos sobre as lesões do aparelho mitral na cardite aguda que relacionam aspectos morfológicos, ecocardiográficos e histológicos, em virtude de se relutar em operar pacientes nesta fase. A inflamação reumática envolve também tecido conjuntivo do anel mitral

(anulite), provocando sua dilatação¹⁴.

Carey Coombs em 1909 assim descreveu a endocardite reumática: “há evidência de que a reação inflamatória começa nas camadas mais profundas do endocárdio, atingindo a parte superficial e às vezes aparece reação inflamatória com fibroblastos no centro das cordas tendíneas”¹⁵. Gross e Friedberg estudaram as lesões histológicas das válvulas cardíacas na febre reumática, em 1936, e dividiram os casos em 5 grupos de acordo com a fase, gravidade ou recidiva da doença. Nos pacientes que faleceram no primeiro ataque, em quatro observaram que, na inserção da válvula, a corda tendínea havia material eosinofílico, exsudato inflamatório e necrose. Em todos os grupos havia lesões nas cordas tendíneas e nos casos em que havia repetidos ataques agudos encontraram alongamento das mesmas¹⁶. Através desses estudos histológicos poder-se-ia correlacionar os achados ecocardiográficos de alongamento que levam ao prolapso do folheto ou ao aspecto de ruptura.

Analisando as descrições das lesões histológicas, observadas por vários autores, Marcus e col concluíram que há um ciclo vicioso em que a anulite e a cardite desencadeiam dilatação anular e alongamento da corda. Estas aumentam a tensão nesta última o que a alonga ainda mais, podendo levar ao prolapso de folheto ou à ruptura. A conseqüente regurgitação mitral ao dilatar o átrio esquerdo, perpetua o ciclo⁷.

Observando os resultados das medidas das cordoalhas ficou evidente que houve alongamento das mesmas, tanto nos casos com aspecto ecocardiográfico de prolapso, como nos de ruptura. Como dos 16 casos com cardite aguda, 12 estavam no 1º surto, admitimos que este alongamento ocorreu de forma aguda. A diferença foi significativa, quando comparamos as medidas destas crianças com as normais. Entretanto, na análise das crianças com regurgitação aórtica predominante (seqüela de cardite anterior) não houve diferença significativa. Este fato pode ser interpretado de duas maneiras: ou no alongamento das cordoalhas no grupo 3 ocorreu por dilatação da câmara esquerda ou pode ter havido lesão reumática com alongamento das mesmas, quando tiveram o processo agudo. Deve ser ressaltado que as crianças com dilatação de VE por regurgitação aórtica, tinham cordoalhas alongadas, mas não havia aspecto de prolapso ou ruptura.

Não houve diferença significativa das medidas entre grupo 1 e 2 no que diz respeito ao comprimento de cordoalhas e anel mitral. Como era esperado, as medidas do diâmetro mitral foram maiores nas crianças doentes, quando comparadas às normais.

Após o tratamento com imunossuppressores fora da ati-

vidade reumática as medidas das cordoalhas não diminuíram de modo significativo em nenhum dos dois grupos.

Concluimos que:

1) a cardite aguda provocou aumento, estatisticamente significativo, do comprimento das cordoalhas anteriores dos pacientes dos grupos 1 e 2, em relação ao controle normal, mas não em relação ao grupo 3.

Não houve diferença entre o comprimento das cordoalhas entre grupos 1 e 2. Como era de se esperar o diâmetro do anel mitral foi significativamente maior nos grupos 1, 2 e 3 em relação aos normais;

2) após o tratamento a melhora clínica e hemodinâmica foi evidente, com desaparecimento do aspecto inicial de prolapso em dois e de ruptura em um paciente;

3) Em alguns casos, após o tratamento e fora da atividade reumática, houve diminuição dos parâmetros estudados mas, na média, a diferença não foi significativa.

Referências

- Marcus RH, Sareli P, Wendy A et al - Functional anatomy of severe mitral regurgitation in active rheumatic carditis. *AmJ Cardiol* 1989;63:577-84.
- Oliveira DBG, Dawkins KD, Kay PH, Paneth M - Chordal rupture: aetiology and natural history. *Br HeartJ* 1983;50:312-7.
- Hwang WS, Lam KL - Rupture of chordae tendineae during acute rheumatic carditis. *Br HeartJ* 1968;30:429-31.
- Mintz GL, Kotler MN, Pany WR, Segal BL - Statistical comparison of M-Mode and two dimensional echocardiographic diagnosis of flail mitral leaflets. *AmJ Cardiol* 1980;45:253-9.
- Committee on Rheumatic Fever and Bacterial Endocarditis of American Heart Association, Jones criteria (revised) for guidance in the diagnosis of rheumatic fever. *Circulation* 1984;69: 204A-8A.
- Guidelines for the Diagnosis of Rheumatic Fever, Jones criteria, updated. *Circulation* 1993; 87:302-7.
- Herdy GVH, Couto AA, Oliveira MC et al - Pulsoterapia (altas doses de metilprednisolona venosa) na cardite reumática. *Arq Bras Cardiol* 1993;60:377-81.
- Bailey OT, Hickman JA - Rupture of mitral chordae tendineae of the mitral valve; clinical and pathological observations on seven cases in which there was no bacterial endocarditis. *Am HeartJ* 1944;28:578-600.
- Velloso IG, Gonçalves RC, Tanaka AC - Aspectos inusitados da evolução clínica da cardite reumática. *Rer Soc Cardiol ESP* 1993;3:38-42.
- Osmundson PJ, Callahan JA, Edward J - A ruptured mitral chordae tendineae. *Circulation* 1961; 23:42-53.
- Menges H, Ankeney JL, Hellerstein HK - The clinical diagnosis and surgical management of ruptured mitral chordae tendineae. *Circulation* 1964;30:8-16.
- Baker PB, Bansal G, Boudulas H et al - Floppy mitral valve chordae tendineae: Histopathological alterations. *Human Pathology* 1988;19:507-12.
- Sanders CA, Austen WG, Harthorne JW et al - Diagnosis and surgical treatment of mitral regurgitation secondary to ruptured chordae tendineae. *N Engl J Med* 1967;176:943-9.
- Edwards WD, Peterson K, Edwards JE - Active valvulitis associated with chronic rheumatic valvular disease and active myocarditis. *Circulation* 1978;57:181-5.
- Carey Coombs - The histology of rheumatic endocarditis. *Lancet* 1909;15:1377-8.
- Gross L, Friedberg C - Lesions of the cardiac valves in rheumatic fever. *AmJ Pathol* 1936;12:855-909.