

Aneurisma Ventricular Subvalvar Mitral. Apresentação de Caso e Levantamento de Casos Brasileiros Publicados

Paulo José de Freitas Ribeiro, Rosana G. G. Mendes, Walter Vilella de A. Vicente, Antonio Carlos Menardi, Paulo Roberto Barbosa Evora

Ribeirão Preto, SP

O aneurisma ventricular subvalvar mitral é uma doença cardíaca amplamente reconhecida, mas relativamente desconhecida, observada sobretudo em pacientes africanos negros. Embora ainda exista esta idéia de prevalência racial, casos têm sido descritos em pacientes de todas as raças. Existem relatos de 10 casos brasileiros, sendo que um trabalho italiano menciona o tratamento cirúrgico de um desses pacientes de raça negra. Apresentamos um caso de aneurisma subvalvar mitral em paciente parda, com antecedentes de tromboembolismo periférico, inicialmente não relacionado com a doença cardíaca.

O aneurisma ventricular subvalvar mitral é uma doença cardíaca amplamente reconhecida, mas relativamente desconhecida. Durante muito tempo, acreditou-se que era uma condição que ocorria, quase exclusivamente em pacientes africanos da raça negra. Embora ainda exista esta idéia de prevalência racial, casos têm sido descritos em pacientes de todas as raças, incluindo, além da raça negra, brancos, amarelos e, inclusive, índios brasileiros. Ele foi descrito em 1812 por Corvisart e, desde essa época, os relatos giram em torno de 100 casos¹. O período coberto pelo MEDLINE (1966–1999) indica a existência de 41 trabalhos publicados, sendo cinco brasileiros²⁻⁶, que descrevem nove casos, e um trabalho italiano que menciona o tratamento cirúrgico de um paciente brasileiro da raça negra⁷. Neste texto apresenta-se mais um caso de aneurisma subvalvar mitral em paciente parda, com antecedentes de tromboembolismo periférico, inicialmente não relacionado com a doença cardíaca.

Hospital do Coração de Ribeirão Preto – Fundação Waldemar B. Pessoa CECORP – Centro especializado do Coração e Pulmão de Ribeirão Preto Faculdade de Medicina da UNAERP

Correspondência: Paulo Roberto B. Evora - Rua Rui Barbosa, 367/7 - 14015-120 Ribeirão Preto, SP - E-mail: prbevora@keynet.com.br

Recebido para publicação em 17/1/00

Aceito em 2/8/00

Relato do Caso

Mulher de 59 anos, cor parda, apresentou-se, em primeira consulta, com história de dispnéia aos grandes esforços por cerca de 30 anos. Era de zona endêmica para doença de Chagas, sem antecedentes de tabagismo, hipertensão ou diabetes, com vários casos de cardiopatia isquêmica na família e submetida a tromboembolectomia associada à simpactomia no passado. Não apresentava alterações anormais ao exame físico que merecesse menção. Nessa ocasião foram solicitados exames laboratoriais, que revelaram: RIF negativo para doença de Chagas, glicose – 84 mg%, colesterol – 215 mg%, triglicérides – 205 mg%.

Submeteu-se a nova consulta, queixando-se de dor pré-cordial em “peso” ao deambular. Nessa ocasião resolveu-se aprofundar a investigação diagnóstica. O eletrocardiograma mostrou ritmo sinusal com retificação do segmento ST em faces ínfero-lateral e lateral alta, com uma radiografia de tórax, mostrando área pulmonar sem anormalidades e área cardíaca exibindo imagem calcificada próxima à região de átrio esquerdo (cisto?, mixoma calcificado?). Um ecocardiograma bidimensional com Doppler revelou câmaras cardíacas com dimensões normais, desempenho sistólico do ventrículo esquerdo preservado e presença de discreto refluxo valvar mitral, ressaltando-se a presença de uma dilatação aneurismática em parede póstero-lateral do ventrículo esquerdo, com óstio de comunicação entre o aneurisma e esta câmara cardíaca. Não se conseguiu registrar fluxo através dessa comunicação, ficando clara a posição do aneurisma em plano subanelar mitral (fig. 1A).

No estudo hemodinâmico que se seguiu, a manometria revelou um gradiente pressórico entre o ramo direito e o ramo esquerdo da artéria pulmonar de 6mmHg. A cinecoronariografia revelou: circulação coronariana direita dominante sem lesões; ramo descendente anterior, longo e sem lesão obstrutiva; ramo circunflexo da coronária esquerda com trajeto atrioventricular fino e ocluído no início, o qual recebia circulação colateral da coronária direita e da coronária esquerda; a ventriculografia revelou aumento do volume sistólico final do ventrículo esquerdo, devido a hipocinesia difusa; a valva mitral

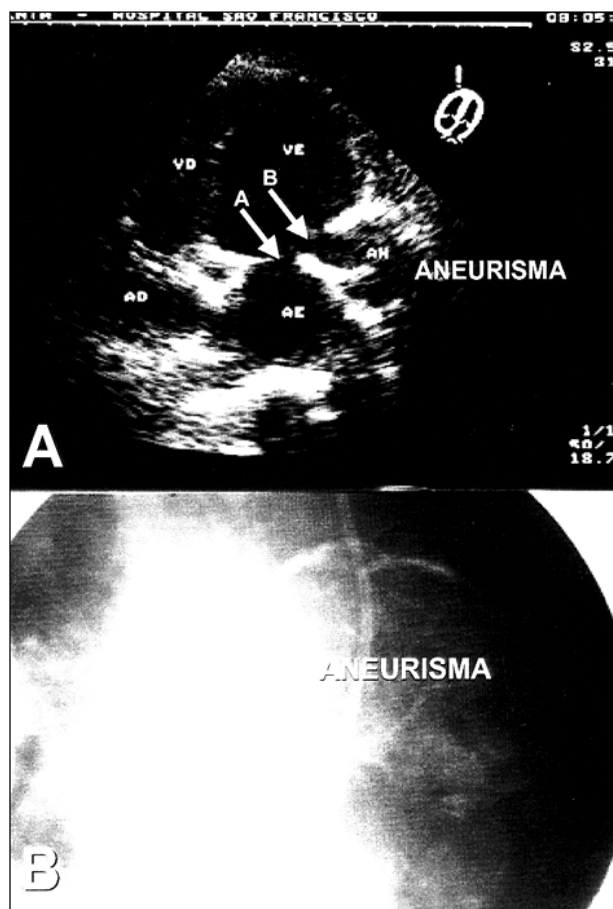


Fig. 1 – A) Ecocardiografia mostrando dilatação aneurismática na porção basal da parede pótero-lateral do ventrículo esquerdo em posição subanelar (a seta A indica a valva mitral e a seta B indica o colo do aneurisma); B) angiografia mostrando a passagem de contraste da região subvalvar mitral para a formação aneurismática calcificada.

era competente, observando-se passagem de contraste da região subvalvar mitral para formação aneurismática calcificada retrocardíaca (fig. 1B). A aorta e o tronco da artéria pulmonar eram normais, observando-se estenose relativa do ramo direito da artéria pulmonar, por compressão extrínseca. Após reunião clinicocirúrgica, optou-se pelo tratamento cirúrgico.

No ato cirúrgico, a inspeção pós-esternotomia medial revelou um grande aneurisma calcificado com aderências em face lateral e posterior esquerdas (fig. 2A). A formação aneurismática era localizada entre a auricleta esquerda e o sulco atrioventricular, comprimindo o ramo direito da artéria pulmonar contra a aorta. Após estabelecido o circuito de circulação extra corpórea dissecou-se o aneurisma em toda a sua extensão, liberando-se fortes aderências com átrio e ventrículo esquerdos e a com a artéria pulmonar. A parede livre era completamente calcificada, sendo necessário, literalmente, quebrá-la para expor sua cavidade multiloculada em cavidade única, contendo grande quantidade de trombos organizados e recentes (fig. 2B), removidos no ato (fig. 2C). O colo, era também calcificado e media cerca de 2,5 x 2,5cm, observando-se, através dele, os elementos subvalvares da valva mitral, que era suficiente (fig. 2D). A cirurgia consistiu na sutura de enxerto duplo de pericárdio bovino preserva-

do em glutaraldeído, ocluindo o colo aneurismático, completando-se com pontos adicionais, incluindo-se a auricleta esquerda. Ao se abrir a aorta ocorreu uma laceração da origem da artéria coronária descendente anterior, que se encontrava deslocada e deformada pelo aneurisma. Ao se observar que a artéria circunflexa estava pérvia com saída independente do local lesado, optou-se pela correção do acidente por meio de uma ponte de safena aortocoronária para a artéria descendente anterior. Os batimentos cardíacos restabeleceram-se, espontaneamente, após a remoção do pinçamento aórtico, mas até o seu fechamento, observou-se importante arritmia cardíaca polimórfica, resistente à xilo-caína, amiodarona e metoprolol.

Na unidade pós-operatória, o grande problema foi o controle das arritmias cardíacas, tanto ventriculares, como supraventriculares. Não ocorreram variações enzimáticas, incluindo a CKMB, nem alterações eletrocardiográficas, que sugerissem a ocorrência de infarto agudo do miocárdio. Foram iniciadas as tentativas de associações de medicações anti-arrítmicas, sem êxito, vindo a paciente a falecer no 7º dia do pós-operatório, em um quadro de dissociação atrioventricular, não responsiva às manobras de ressuscitação cardiopulmonar. Não foi possível afastar um infarto agudo do miocárdio como um evento final, porque não se realizou exame necroscópico.

O exame anatomopatológico do produto da aneurismectomia foi constituído por múltiplos fragmentos membranosos de tecido fibroso, inelástico e espessado, com áreas irregularmente calcificadas, medindo em conjunto 15,0 x 13,0 x 2,0cm. Observaram-se partes fragmentadas de trombos murais e extensa fibrose cicatricial de parede cardíaca com focos de pericardite crônica inespecífica.

Discussão

Os aneurismas subvalvares mitrais são lesões de origem obscura, sugerindo-se causas variadas e raras, como doença inflamatória, infecciosa ou traumática. Entre as doenças infecciosas as mais mencionadas como possíveis causas desses tipos de aneurismas destacam-se a sífilis e a tuberculose. Não há dúvidas que existem aneurismas congênitos. A ocorrência de aneurismas não-infecciosos e não-traumáticos apóiam a sugestão de que os aneurismas subvalvares mitrais, como os aneurismas dos seios de Valsalva aórticos, resultam de um defeito congênito do anel valvar. Os aneurismas submitrais ocorrem somente subjacente ao folheto posterior. Por outro lado, os aneurismas dos seios de Valsalva podem aparecer em qualquer dos três seios e os aneurismas subaórticos só ocorrem abaixo da porção intermediária do seio aórtico esquerdo⁸. Além disso, a observação dessas lesões através da ecocardiografia fetal confirmam, sem dúvida, a origem congênita de muitos desses aneurismas⁹.

Clinicamente, os aneurismas subvalvares mitrais caracterizam-se por insuficiência cardíaca, insuficiência mitral e ausência de doença coronariana, podendo associar-se com cardiomiopatia, fenômenos tromboembólicos e arritmias cardíacas⁷. Embora não seja descrita doença coronaria-

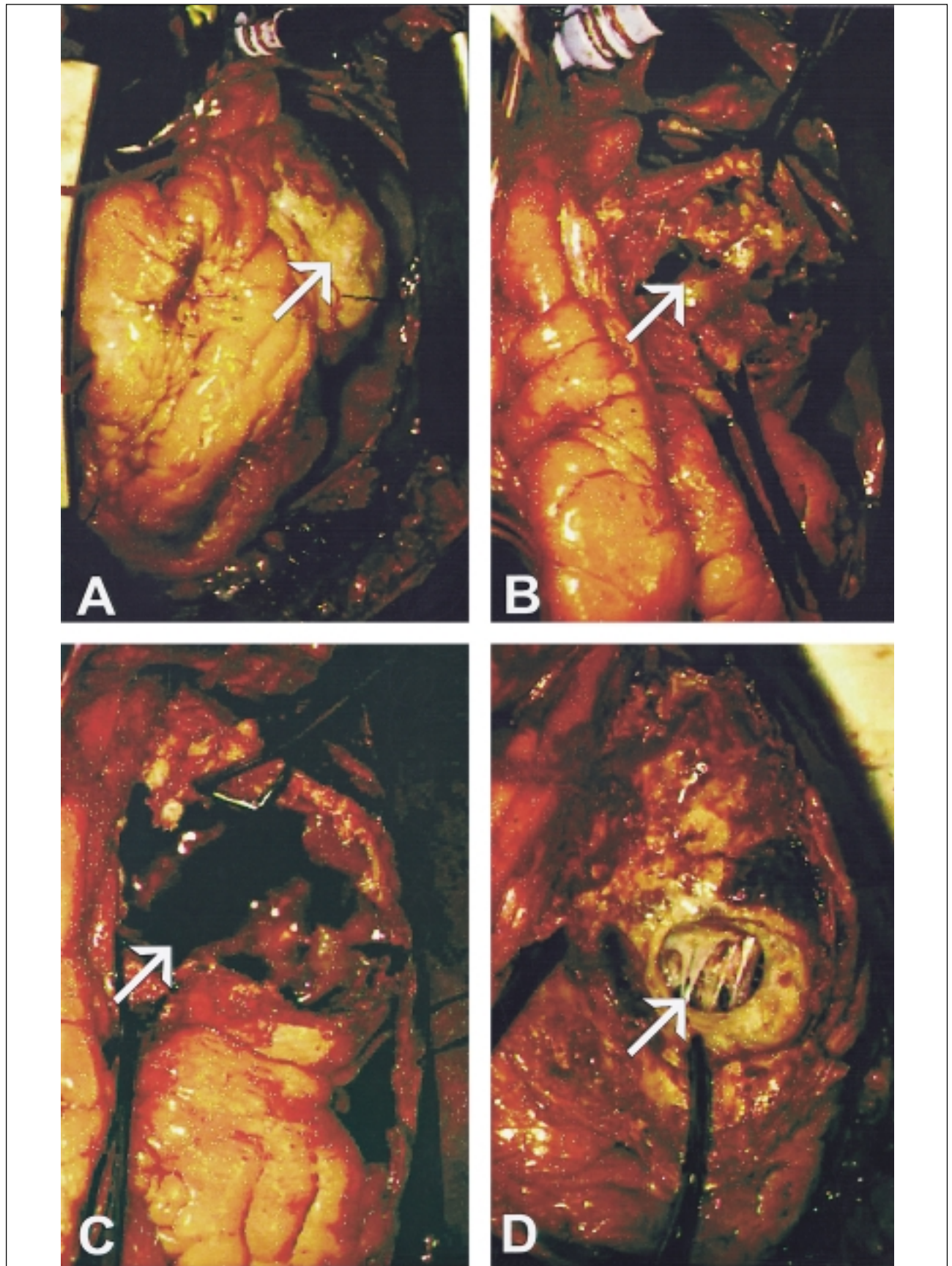


Fig. 2 – Aspectos cirúrgicos: A) Grande aneurisma submitral calcificado, aderido às faces lateral e posterior do ventrículo esquerdo; B) cavidade aneurismática externamente aberta mostrando grande quantidade de trombos organizados e recentes; C) cavidade aneurismática multiloculada após a remoção dos trombos; D) colo do aneurisma, também calcificado, medindo cerca de 2,5 x 2,5cm, observando-se através do mesmo a estrutura subvalvar mitral.

na, a compressão desses vasos, pelo aneurisma, pode levar a manifestações isquêmicas¹⁰.

O tratamento é, eminentemente, cirúrgico com auxílio de circulação extracorpórea. O acesso pode ser extracardíaco, abrindo-se o aneurisma, ou utilizando-se um acesso transatrial, expondo-se o colo do aneurisma através de uma incisão no assoalho do átrio esquerdo (teto do aneurisma). No caso de insuficiência mitral, esta deve ser tratada por implante de prótese valvar, mas, é grande a possibilidade da realização de plastia mitral^{6,11}. A taxa de mortalidade cirúrgica seria um dado extremamente importante, porém a literatura não menciona um número específico. Existem relatos associando o tratamento do aneurisma subvalvar mitral como sendo “de alta mortalidade e só indicado nos casos de deterioração importante da função cardíaca”⁶.

No presente caso, fica patente que o diagnóstico e o tratamento foram tardios. A paciente encontrava-se em classe funcional III da NYHA., o aneurisma era extremamente calcificado, necessitando, literalmente, de ser quebrado. Quanto ao problema da calcificação, persiste uma dúvida: eles se calcificam com o tempo, ou eles podem se apresentar calcificados já na primeira infância? A literatura faz referência de grandes aneurismas calcificados em crianças abaixo dos 4-6 anos¹². A evolução da medicina fetal poderá revelar se as calcificações ocorrem já antes da nascimento.

As arritmias cardíacas foram as determinantes do óbito da paciente, mesmo considerando-se que a situação de insuficiência cardíaca persistiu inalterada em todo o período pós-operatório. Existem relatos de que arritmias cardíacas não são frequentes nos casos de aneurismas ventriculares submitrais, e que a sua ressecção pode eliminar as arritmias¹³, que poderiam ter como causa a compressão da artéria circunflexa. Embora grande parte do aneurisma tenha sido ressecado, o seu colo calcificado apresentava-se em contiguidade com o anel mitral, não sendo removido cirurgicamente (fig. 2D). Assim, nem mesmo este aspecto foi contornado pelo ato cirúrgico. Como não foi realizada a necropsia, por recusa dos familiares, não se pode afirmar que o evento mórbido final tenha sido um infarto agudo do miocárdio, associado ou não, a disfunção ventricular e de ritmo.

Caso tenha ocorrido um infarto agudo do miocárdio, a laceração intra-operatória da artéria descendente anterior poderia ser a determinante do óbito. Contra esta hipótese, embora não definitivo, fica o fato do óbito ter ocorrido no 7º dia após a cirurgia, pois seria de se esperar um evento isquêmico mais precoce. Através de uma revisão da literatura, tão ampla quanto possível, não se encontrou nenhum relato de lesão da artéria coronária descendente anterior, evento este mencionado como o mais provável de acontecer com a artéria circunflexa. Este detalhe merece realce, juntamente com a descrição de casos em que o aneurisma ventricular submitral comprime a artéria coronária esquerda, incluindo seus ramos e, mesmo, o seu tronco^{8,10}.

A paciente teve tromboembolismo de membros inferiores, sendo submetida a tromboembolotomia e simpatectomia lombar, sem que se levantasse a hipótese de uma possível fonte embolígena cardíaca, no caso o aneurisma em questão. O tromboembolismo pode ser causa de morte súbita. Embora a presença de trombos no interior dos aneurismas submitrais sejam uma constante, a embolização sistêmica não é comum, possivelmente devida à presença de um colo pequeno em muitos dos casos, sendo que, somente dois casos de embolia sistêmica foram descritos⁶. Este informe deve ser ressaltado, pois, devido ao aumento crescente da sua incidência entre populações não negras, ressalta-se a importância dos estudos ecocardiográficos em pacientes com história de episódios embólicos na ausência de fatores de risco aparentes para embolismo.

A hipótese de que a prevalência deste tipo de aneurisma ventricular seja quase exclusiva de pacientes africanos da raça negra, porque os estudos se concentraram naquele continente, é uma matéria especulativa, uma vez ser um fenômeno semelhante ao que ocorre em relação à doença de Chagas e à endomiocardiofibrose no Brasil, o que justifica o realce dos casos brasileiros já relatados. Fica a mensagem para que os serviços médicos, especialmente os serviços de diagnóstico por imagem, os serviços de patologia e os serviços de cardiologia, passem a dar uma atenção especial e notificar novos casos desta doença cardíaca.

Referências

1. Janeira LF, Talit U, Parker R, Hughes CE, Tuna IC. Surgical management of ventricular tachycardia in subannular left ventricular aneurysm. *Ann Thorac Surg* 1995; 60: 438-40.
2. Guimarães AC, Filho AS, Esteves JP, et al. Annular subvalvular left ventricular aneurysm in Bahia, Brazil. *Br Heart J* 1976; 38: 1080-5.
3. Brito JC, Carvalho HG, Feitosa G, et al. Aneurisma anular subvalvar do ventrículo esquerdo. Apresentação de quatro casos. *Arq Bras Cardiol* 1985; 45: 257-62.
4. Moises VA, Vieira Filho JP, Andrade JL, Leao LE, Martinez Filho EE. – Aneurisma submitral do ventrículo esquerdo em um índio brasileiro. *Arq Bras Cardiol* 1993; 60: 343-5.
5. De Carvalho MV, Ho CL, Meira EB. Aneurisma subvalvar mitral do ventrículo esquerdo (Carta). *Arq Bras Cardiol* 1993; 61: 387.
6. Terzi CB, Pomerantzeff PM, Monachini MC, Kopel L, Medeiros CC, Lage SG. Aneurisma subvalvar mitral de ventrículo esquerdo. *Arq Bras Cardiol* 1996; 67: 351-3.
7. Esposito F, Renzulli A, Festa M, et al. Submitral left ventricular aneurysm. Report of 2 surgical cases. *Tex Heart Inst J* 1996; 23: 51-3.
8. Chesler E, Mitha AS, Edwards JE. Congenital aneurysms adjacent to the anuli of the aortic and/or mitral valves. *Chest* 1982; 82: 334-7.
9. Cavalle-Garrido T, Cloutier A, Harder J, Boutin C, Smallhorn JF. Evolution of fetal ventricular aneurysms and diverticula of the heart: an echocardiographic study. *Am J Perinatol* 1997; 14: 393-400.
10. Skoularigis J, Sareli P. Submitral left ventricular aneurysm compressing the left main coronary artery. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1997; 40: 173-5.
11. Antunes MJ. Submitral left ventricular aneurysms. Correction by a new transatrial approach. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1987; 94: 241-5.
12. Lintermans JP. Calcified subvalvular left ventricular aneurysm: an unusual case in a 4-year-old-child. *Pediatr Radiol* 1976; 4: 193-6.
13. Geukens R, Van de Werf F, Ector H, Stalpaert G, De Geest H. Ventricular tachycardia as a complication of annular subvalvular ventricular aneurysm in a Caucasian woman. *Eur Heart J* 1987; 8: 431-4.