

## **Mitral em arcada, uma causa rara de insuficiência mitral em crianças: relato de uma cirurgia de plastia valvar mitral com follow-up de 24 anos**

### **Mitral in arcada, a rare cause of mitral insufficiency in children: report of a mitral valve surgery with 24 years old follow-up**

DOI:10.34117/bjdv7n4-505

Recebimento dos originais: 10/03/2021

Aceitação para publicação: 20/04/2021

#### **André Luiz dias Lima Bonfim**

Graduação em Medicina pela Universidade de Vassouras  
Instituição de atuação atual: Hospital Quinta D'Or  
R. Alm. Baltazar, 435 - São Cristóvão, Rio de Janeiro – RJ  
andrebonfim123@gmail.com

#### **Camila Correa Campos da Fonseca**

Graduada em medicina pela Universidade de Vassouras  
Hospital Universitário de Vassouras  
R. Vicente Celestino, 201 - Madrugá, Vassouras – RJ  
cccamposf@hotmail.com

#### **Ana Pula Abreu Sodré**

Cardiologista Pediatra pela SBC  
Hospital Universitário de Vassouras  
R. Vicente Celestino, 201 - Madrugá, Vassouras – RJ  
anapaulaabreusodre@gmail.com

#### **Gabriel Porto Soares**

Doutor em Cardiologia pela Universidade Federal do Rio de Janeiro  
Universidade de Vassouras, curso de medicina  
Av. Expedicionário Oswaldo de Almeida Ramos, 280, Centro  
gp.soares@yahoo.com.br

### **RESUMO**

A anomalia conhecida como Mitral em arcada foi primariamente descrita por Layman e Edwards em 1967 como “uma anormalidade da válvula mitral que consiste na conexão dos músculos papilares do ventrículo esquerdo com a parte anterior do folheto da válvula mitral diretamente ou pela interposição de uma cordoalha tendínea excepcionalmente curta”<sup>1</sup>. Lesões congênicas da válvula mitral com repercussões clínicas são raras e estima-se que afete 0.4% dos pacientes com cardiopatias congênicas<sup>2</sup> ou 5/100.000 da população geral<sup>3</sup>. Este relato objetiva demonstrar um caso bem sucedido do manejo cirúrgico desta patologia rara, em uma paciente com mitral em arcada. Relato: Paciente feminina 37 semanas, sem complicações no parto cesariano, APGAR 8/9, assintomática, apresentou sopro sistodiastólico em foco mitral (4+/6+) na primeira consulta aos 7 dias de vida. Realizou-se ecocardiograma aos 10 meses, que evidenciou válvula mitral espessada, redundante, prolapsada para o Átrio Esquerdo (AE) e com nítida ausência de coaptação dos folhetos. Ao Doppler observa-se severa regurgitação mitral, fluxo pulmonar

sugerindo presença de hipertensão arterial pulmonar e regurgitação tricúspide. Além do tratamento clínico com Digoxina, furosemida e hidralazina para controle dos sintomas de insuficiência cardíaca congestiva, optou-se pela abordagem cirúrgica. Aos 1 ano e 1 mês, foi submetida a cirurgia de plastia de válvula mitral. A válvula ficou competente após cirurgia. Foi realizado seguimento com avaliações clínicas anuais e ecocardiogramas de controle. Permaneceu assintomática nos 24 anos subsequentes. Conclusão: A valvuloplastia mitral com anuloplastia mostrou-se efetiva no tratamento dessa paciente com mitral em arcada, conferindo a ela melhor qualidade de vida.

**Palavras-chave:** mitral em arcada, cardiopatia congênita, insuficiência mitral na infância, plastia de válvula mitral.

## ABSTRACT

Anomalous mitral arcade was first described by Layman and Edwards in 1967 as an anomaly of the mitral valve that consisted of connection of the left ventricular (LV) papillary muscles to the anterior mitral valve leaflet, either directly or through the interposition of unusually short tendinous chords<sup>1</sup>. Clinically significant congenital mitral valve lesions are rare and estimated to affect 0.4% of those with congenital heart disease<sup>2</sup> or 5/100 000 of the general population.<sup>3</sup> This Case report demonstrates a case of a well succeeded mitral valve repair in a patient with Mitral Arcade. Case report: CCCF, female, presented with a systolic murmur in low external left border in her first pediatric appointment and was referred to a cardiologist. At 10 months old, echocardiogram showed a thickened and prolapsed to the left atrium leaflet, with evident flow of coaptation. Doppler showed severe mitral regurgitation, pulmonary flow suggested pulmonary artery hypertension and tricuspid regurgitation. Other than drugs in order to control heart failure symptoms, it was decided to treat the condition surgically. At 1y1m of life, the patient was submitted to a mitral valve repair, and the valve showed itself competent after surgery. The follow-up was done by annual clinical evaluations and control echocardiography. The patient remained asymptomatic in the upcoming 24 years. Conclusions: The mitral valve apparatus repair showed itself effective in the treatment of this patient with mitral arcade, giving her a better quality of life.

**Keywords:** mitral arcade, mitral insufficiency on infants, mitral valve repair.

## 1 INTRODUÇÃO

A anomalia conhecida como Mitral em arcada foi primariamente descrita por Layman e Edwards em 1967 como “uma anormalidade da válvula mitral que consiste na conexão dos músculos papilares do ventrículo esquerdo com a parte anterior do folheto da válvula mitral, diretamente ou pela interposição de uma cordoalha tendínea excepcionalmente curta”<sup>1</sup>. Os dois músculos papilares formam dois pilares e o tecido fibroso que se interpõe entre os dois músculos lembra um arco de uma arcada, o que leva a um comprometimento da flexibilidade da estrutura Músculo Papilar/Cordoalha Tendínea/Folheto Valvar. Acredita-se que a malformação em questão ocorra durante o

processo de diferenciação dos tecidos cardíacos a partir do 33º dia de vida fetal<sup>4</sup>. Em geral, lesões congênitas da válvula mitral com repercussões clínicas são raras, e estima-se que afete 0.4% dos pacientes com cardiopatias congênitas<sup>2</sup> ou 5/100.000 da população geral<sup>3</sup>. Essas malformações são, na maioria das vezes, complexas e frequentemente afetam múltiplos segmentos do aparato valvar<sup>5</sup>, como observa-se nos pacientes com mitral em arcada. Este relato objetiva demonstrar um caso bem-sucedido do manejo desta patologia rara em uma paciente com mitral em arcada, submetida a plastia de válvula mitral na infância.

## 2 RELATO DE CASO

Paciente feminina, nascida de 37 semanas, sem complicações durante o parto cesariano, APGAR 8/9, assintomática, apresentou sopro sistodiastólico em borda esternal esquerda baixa (4+/6+) observado na primeira consulta pediátrica aos 7 dias de vida. Foi realizado ecocardiograma com Dopplerfluxometria aos 30 dias de vida que demonstrou diâmetros cavitários do Ventrículo Esquerdo (VE) aumentados, além de aumento acentuado do átrio Esquerdo (AE), válvula mitral espessada, prolapsante, fluxo turbulento de alta velocidade no interior do AE durante a sístole, sem alterações estruturais ou de fluxo nas cavidades direitas. Aos 10 meses de vida foi realizado novo ecocardiograma que evidenciou válvula mitral espessada, redundante, prolapsada para o Átrio Esquerdo (AE) e com nítida ausência de coaptação dos folhetos (figura 1). As demais válvulas encontravam-se sem alterações e as cavidades esquerdas estavam dilatadas, com VE exibindo padrão de sobrecarga volumétrica (figura 2 e 3). O anel valvar mitral media 19mm. Ao Doppler observou-se severa regurgitação mitral, com grande repercussão hemodinâmica (figura 4), fluxo pulmonar sugerindo presença de hipertensão arterial pulmonar e regurgitação tricúspide com gradiente de pico de 24.8mmHg (figura 5). Além do tratamento clínico com digoxina, furosemida e hidralazina para controle dos sintomas de insuficiência cardíaca congestiva, optou-se pela abordagem cirúrgica após os primeiros 12 meses de vida. Aos 1 ano e 1 mês, foi submetida a cirurgia de plastia de válvula mitral. Durante a cirurgia, foi observado que os músculos papilares (MP) eram muito desenvolvidos e as cúspides se inseriam nos MP quase que diretamente, sem cordas. Fez-se, então, uma fenda no músculo papilar anterior, centralmente, afim de permitir melhor movimentação das cúspides e anuloplastia no hemianel posterior, sendo os pontos fixados nos trigonos fibrosos anterior e posterior e em torno do anel na inserção da cúspide anterior. Ecocardiograma com Doppler após cirurgia demonstrou átrio direito

(AD) normal, AE com dilatação moderada, valva mitral exibindo plastia com insuficiência residual de grau discreto, e um anel mitral de 8mm de diâmetro; VD com dimensão normal e via de saída do VD normal. Em relação ao pós-operatório, observou-se que houve regressão da hipertensão pulmonar e do diâmetro das cavidades esquerdas, além de desempenho normal do VE. A válvula ficou, portanto, competente. Foi realizado seguimento com avaliações clínicas anuais e ecocardiogramas de controle. Permaneceu assintomática nos 24 anos subsequentes.

Figura 1: Ecocardiograma – incidência de duas câmaras. Observa-se nítida ausência de coaptação dos folhetos (\*\* seta vermelha), folheto espessado e encurtado (seta amarela) e folheto prolapsado (seta azul). Exame realizado dia 31/05/1993, seis meses antes da cirurgia.



Figura 2: Ecocardiograma em corte paraesternal (eixo longo) - na avaliação qualitativa, observa-se dilatação importante do AE. Exame realizado dia 31/05/1993, seis meses antes da cirurgia.

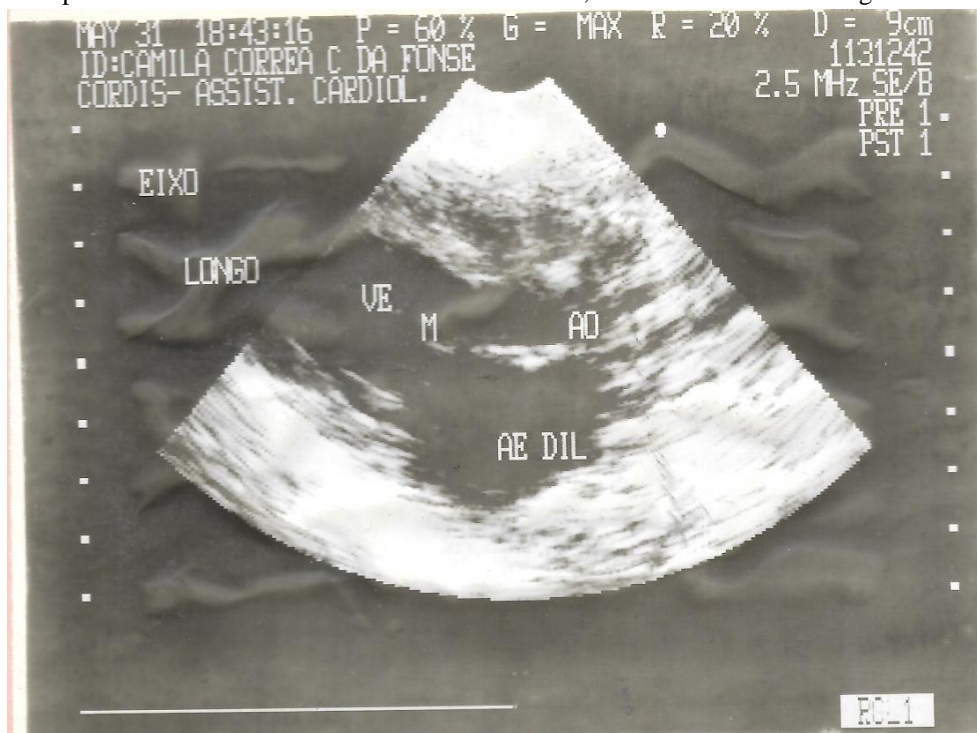


Figura 3: Ecocardiograma - observa-se dilatação bicameral de cavidades esquerdas (AE e VE). Exame realizado dia 17/08/1992, na ocasião do diagnóstico.

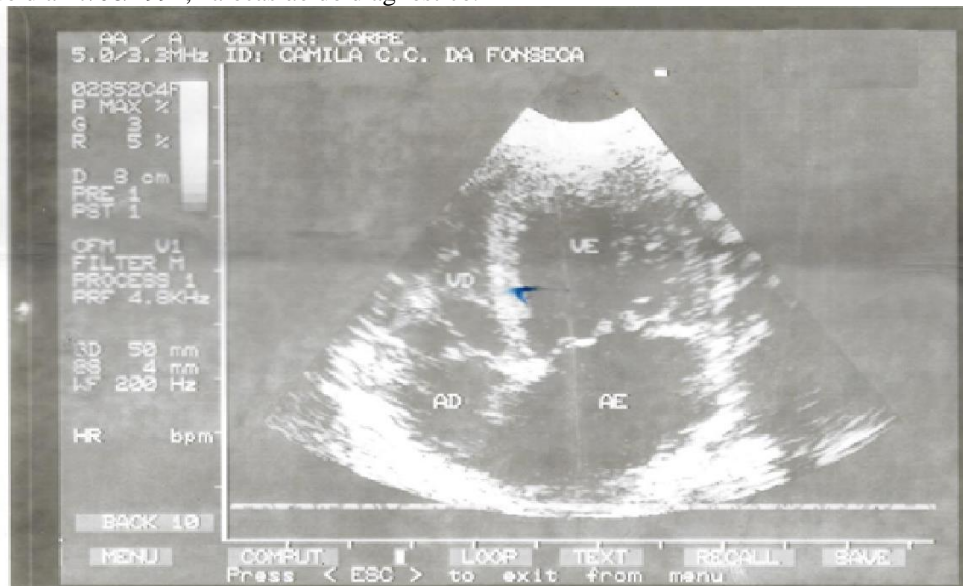




Figura 4: Doppler contínuo - observa-se regurgitação mitral com velocidade de fluxo de aproximadamente 4m/s. Exame realizado dia 31/05/1993, seis meses antes da cirurgia.

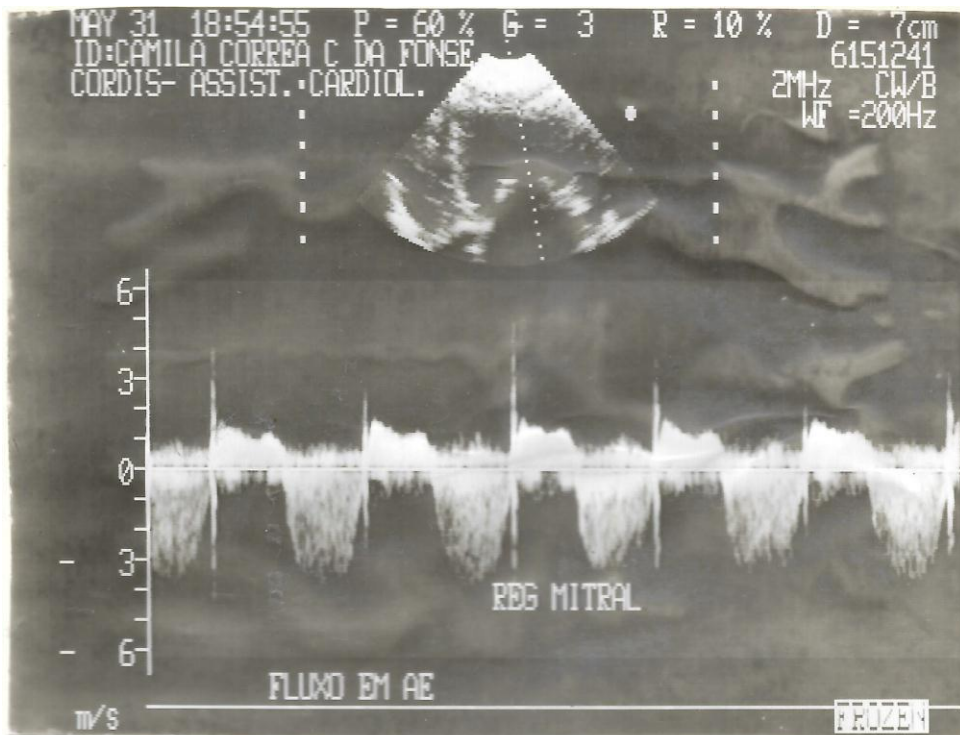
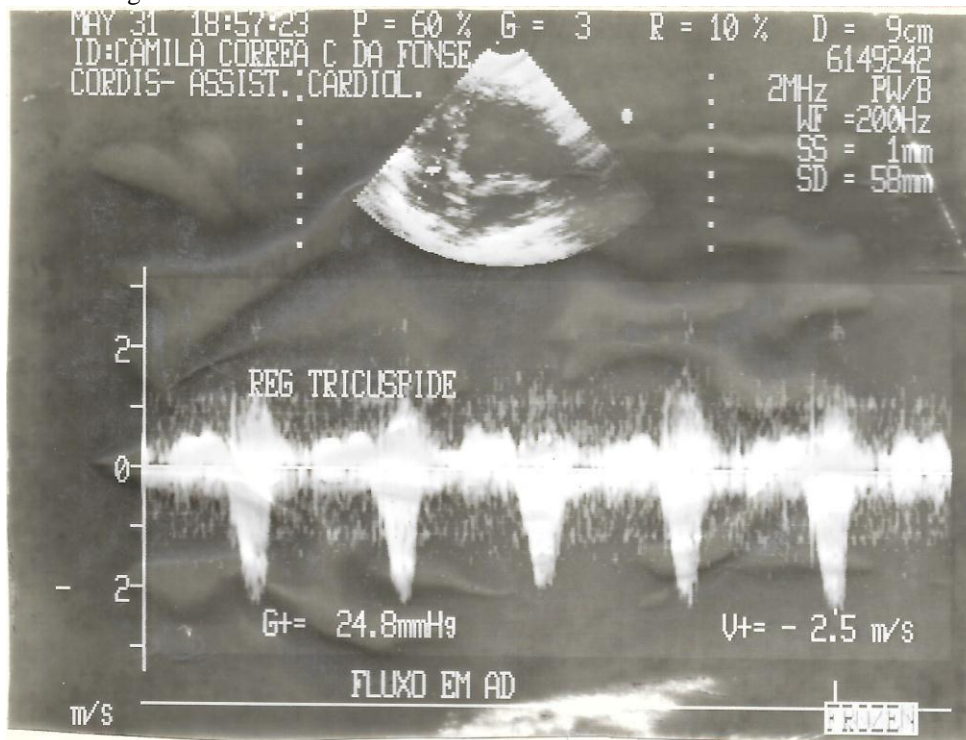


Figura 5: Gradiente de regurgitação tricúspide - observa-se a avaliação do gradiente de regurgitação tricúspide afim de estimar a PSAP, que na ocasião foi de 38.8mmHg. Exame realizado dia 31/05/1993, seis meses antes da cirurgia.



### 3 DISCUSSÃO

As anormalidades da cordoalha tendínea ou dos músculos papilares da válvula mitral são uma forma rara de displasia da válvula mitral, que podem cursar com estenose, regurgitação ou ambas as manifestações em diferentes graus, a depender do padrão de acometimento que o paciente apresenta. No processo de desenvolvimento embrionário da válvula mitral, cordoalha tendínea e músculos papilares, uma proeminência miocárdica em formato de ferradura surge aproximadamente no 33º dia de vida fetal a partir da parede anterior do VE e se estende até a parede posterior do VE, conectando-se com o tecido que dará origem ao endocárdio (coxim endocárdico) na região átrio-ventricular<sup>4</sup>. Em um estágio final de desenvolvimento, essa proeminência miocárdica se transforma em dois músculos papilares<sup>4</sup>. Além disso, há um processo de colagenização do coxim endocárdico que resulta em um tecido significativamente mais

fino e fibroso, culminando no estado definitivo da cordoalha tendínea e da válvula mitral<sup>1</sup>. Agora, elas não mais apresentam as características do tecido precursor, que eram mais próximas das características de um tecido muscular, mas apresentam características de tecido fibroso. Tal conversão de tecido muscular para tecido fibroso envolve o afinamento e alongamento do mesmo<sup>1</sup>. Ooshthoek et al. teorizou que esse processo de conexão da proeminência miocárdica com a parede posterior do VE citada anteriormente e sua subsequente diferenciação tecidual em músculos papilares, cordoália tendínea e válvula mitral ocorreria entre a 5ª e 19ª semana de vida fetal<sup>6</sup>. Acredita-se que a anormalidade encontrada nos pacientes com mitral em arcada seja resultante de um defeito no desenvolvimento em um estágio posterior ao de perda muscular nas cordoalhas e na válvula, porém anterior ao processo final de atenuação, afinamento e alongamento dos tecidos em questão<sup>1</sup>, o que resulta em uma válvula espessada, com mobilidade e flexibilidade comprometidas, como pode ser observado no ecocardiograma da paciente em questão.

É possível tratar os pacientes com sucesso através de cirurgias de troca valvar ou excisão parcial ou total de músculos papilares, a não ser que coexistam outras malformações congênicas<sup>7</sup>, fator que foi levado em consideração no planejamento cirúrgico da nossa paciente. Sabe-se, porém, que em termos de prognóstico a longo prazo, a plastia de válvula mitral se mostra superior à troca valvar em crianças<sup>7,8</sup>, e por isso, foi realizada a plastia do aparato valvar mitral. Em adultos, os resultados de valvuloplastia mitral em pacientes com malformações congênicas dessa estrutura não tem estudos suficientemente robustos que demonstrem essa superioridade. Atualmente existe um

repertório cirúrgico amplo de técnicas que permitem uma abordagem de forma individualizada ao reparo da válvula mitral. Algumas técnicas permitem o reparo do anel mitral para realocar ou aumentar as valvas e ajustar a cordoália e o comprimento dos músculos papilares<sup>5</sup> como foi feito na cirurgia descrita nesse caso. As cirurgias são individualizadas a fim de criar um balanço otimizado para normalizar a mobilidade e coaptação das válvulas. Muitos grandes centros publicaram resultados promissores de experiências com plastia de válvula mitral em pacientes com anormalidades congênitas dessas válvulas, porém, o reparo da válvula mitral permanece um desafio, principalmente em crianças, nas quais há também a opção de troca valvar utilizando-se uma bioprótese ou prótese metálica, embora essa conduta esteja associada com um aumento na mortalidade e na morbidade<sup>9,10,11,12</sup>. Antunes, MJ demonstrou que há melhor perfil de sobrevida global, melhor sobrevida livre de complicações relacionadas a válvula, menor mortalidade precoce e menor taxa de reoperação nos pacientes que são submetidos a plastia valvar quando comparados aos pacientes que são submetidos a troca valvar utilizando-se uma bioprótese ou válvula mecânica<sup>8</sup>. Levando isso em consideração, a questão não é escolher entre a troca e a plastia valvar, mas quando operar, uma vez que nos primeiros 12 meses de vida, a plastia mitral é tecnicamente muito difícil e deve ser evitada sempre que possível<sup>13</sup>. Esse foi o motivo que levou ao tratamento clínico otimizado entre o momento do diagnóstico (aos 30 dias de vida) e a cirurgia (aos 1 ano e 1 mês de vida).

Conclui-se que, corroborando com os dados da literatura, a plastia do aparato mitral mostrou-se efetiva no tratamento dessa paciente portadora de Mistral em Arcada, conferindo boa sobrevida livre de complicações relacionadas a válvula reparada e melhor qualidade de vida a ela.

### **AGRADECIMENTOS**

Agradeço à Camila Correa Campos da Fonseca por ter cedido o caso clínico relatado e à instituição Universidade de Vassouras.



## REFERÊNCIAS

1. Layman TE, Edwards JE. Anomalous mitral arcade: a type of congenital mitral insufficiency. *Circulation*. 1967;35:389–395.
2. Nadas AS. *Pediatric Cardiology*. 3rd ed. Philadelphia: Saunders; 1972.
3. Mitchell SC, Korones SB, Berendes HW. Congenital heart disease in 56,109 Births incidence and natural history. *Circulation*. 1971;43:323–32.
4. Ando M. Shinzou-nohattatsu-to-keитай. In: Takao A, ed. In: *Rinshouhattatusinzoubyogaku* 3rd ed. Tokyo: Chugai-igakusha; 2001:21–42
5. Bo Remenyi, Tom L Gentles. Congenital mitral valve lesions: correlation between morphology and imaging. *Ann Pediatr Cardiol*. 2012 jan-jun; 5(1): 3- 12.
6. Oosthoek PW et al. Development of the papillary muscles of the mitral valve: morphogenetic background of parachute-like asymmetric mitral valves and other mitral valve anomalies. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1998;116:36–46.
7. Mohan JC et al. Spectrum of congenital mitral valve abnormalities associated with solitary undifferentiated papillary muscle in adults. *Indian heart journal* 68 2016; 639–645.
8. Antunes MJ. Mitral valvuloplasty, a better alternative. Comparative study between valve reconstruction and replacement for rheumatic mitral valve disease. *Eur J Cardiothorac Surg*. 1990;4(5):257-62; discussion 263-4.
9. Antunes MJ, Vanderdonck KM, Sussman MJ. Mechanical valve replacement in children and teenagers. *Eur J Cardiothorac Surg*. 1989;3:222–8
10. Beierlein W et al. Long-term follow-up after mitral valve replacement in childhood Poor event-free survival in the young child. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2007;31:860-5.
11. Günther T et al. Mitral-valve replacement in children under 6 years of age. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2000;17:426–30.
12. Zweng TN et al. Mitral valve replacement in the first 5 years of life. *Ann Thorac Surg*. 1989;47:720–4.
13. Carpentier A, Brizard CP. Congenital malformations of the mitral valve. In: Stark J, Leval M, Tsang V, editors. *Surgery for congenital heart defects*. London: Wiley; 2006. pp. 573–90.