

# PROLAPSO DA VALVA MITRAL EM CRIANÇAS E ADOLESCENTES

## Mitral Valve Prolapse in Children and Adolescents

RIBEIRO, Raul Aguiar \*  
 CARVALHO, Simone Vendemiatti \*\*  
 BENATTI, Cristiane Scaff \*\*\*  
 FERNANDEZ, Celso Lopez \*\*\*\*  
 MARINELLI, Cesar Milton \*\*\*\*  
 MARUYAMA, Ricardo Ono \*\*\*\*  
 RIBEIRO, Gustavo Aguiar \*\*\*\*  
 TAKATU, Marcos Eduardo \*\*\*\*

Ribeiro, R.A. et al. Prolapso da Valva Mitral em crianças e adolescentes. Arq. med. ABC, 15(1):47-50, 1992.

**Resumo:** O prolapso da valva mitral é um achado frequente em crianças e adolescentes. Quando assintomático, como na maioria dos casos, ou quando desprovido de complicações, apenas o acompanhamento clínico regular é a atitude mais recomendável. São apresentados aspectos etiológicos, clínicos, diagnósticos e terapêuticos, no prolapso da valva mitral na população infantil.

**Unitermos:** Prolapso da Valva Mitral, Valvulopatias, valva mitral.

### 1. INTRODUÇÃO

O Prolapso da Valva Mitral (PVM) tem suas primeiras referências durante a Guerra Civil Americana, através de Jacob M. da Costa, que descreveu tal achado como "um tipo peculiar de cardiopatia funcional" (3).

Criley e col., há vinte e sete anos, reconheceram o PVM como causa do fenômeno esteto-acústico do estalido-sopro meso-telessistólico, porém, a síndrome clínica correspondente, descrita por Barlow ecol., continua a gerar polêmica, apesar do grande número de trabalhos publicados (3,4,14).

O PVM é um movimento anormal do folheto mitral para o interior do átrio esquerdo, durante a sístole ventricular (5). Trata-se de um achado muito frequente em crianças (5,6,7), ocorrendo em cerca de 5% da população pediátrica saudável, sendo o achado mais comum em crianças com diagnóstico de cardiopatias. Na população infantil existe uma distribuição equilibrada entre ambos os sexos, quanto ao achado do PVM (3,4,6).

### 2. ETIOLOGIA

Segundo Greenwood (7), existem condições cardíacas e não cardíacas associadas ao PVM. Conforme a tabela I, as causas não cardíacas podem estar relacionadas com distúrbios do tecido conectivo, como por exemplo, a Síndrome de Marfan, de caráter autossômico dominante, que acomete principalmente olhos, sistema esquelético e sistema cardiovascular; a Síndrome de Ehlers-Danlos,

moléstia que se caracteriza por fragilidade da pele, hiperextensibilidade de articulações e doença cardiovascular; Osteogênese Imperfecta, que se caracteriza por fragilidade óssea, escleras azuladas e surdez; pseudoxantoma elástico, onde se encontra uma alta incidência de lesões valvulares regurgitantes e PVM. Dentre as causas não cardíacas, encontramos também, as distúrbios musculares como a distrofia muscular de Duchenne e a distrofia muscular miotônica. Na distrofia de Duchenne, o PVM é resultado de alterações degenerativas, causadas por cardiomiopatias. Ainda como causas não cardíacas associadas com PVM, destacam-se as doenças metabólicas e outras anormalidades, como mucopolissacaridoses, doença de Fabry, doença de Sandhoffs, doença de Von Willebrands e hipertireoidismo.

Conforme Dondici(3), em relação às causas cardíacas (tabela II), deve-se ressaltar que são inúmeras as variedades capazes de gerar o PVM, por exemplo: degeneração mixomatosa da valva, onde se observa a substituição do colágeno por mucopolissacarídeos ácidos, endocardite bacteriana, endocardite reumática, miocardite, cardiomiopatia hipertrofica e cardiopatias congênitas (CIA, CIV, PCA, agenesia de pericárdio, estenose subaórtica fixa fibrosa, estenose pulmonar, Síndrome de Eisenmenger, etc.).

Tabela 1 - Causas não cardíacas associadas com prolapso da valva mitral

1-Anormalidades do Esqueleto Torácico
Escoliose
Pectus Escavatum
2-Desordens do Tecido Conectivo
Síndrome de Marfan
Síndrome de Ehlers-Danlos
Osteogênese Imperfecta
Pseudoxantoma Elasticum
3-Desordens Musculares
Distrofia Muscular de Duchenne
Distrofia Muscular Miotônica

\* Chefe do Serviço de Cardiologia do Instituto de Moléstias Cardiovasculares (IMC) de São José do Rio Preto.

\*\* Médica Residente (R-2) de Clínica Médica da Faculdade de Medicina do ABC.

\*\*\* Acadêmica do 4º ano da Faculdade de Medicina da USP.

\*\*\*\* Acadêmicos do 6º ano da Faculdade de Medicina do ABC.

4-Doenças Metabólicas e Outras Desordens

Doença de Fabry  
Doença de Sandhoff  
Doença de Willebrand  
Hipertireoidismo

**Tabela 2 - Causas cardíacas associadas com prolapso da valva mitral**

Degeneração mixomatosa  
Endocardite Reumática  
Endocardite Bacteriana  
Miocardite  
Cardiomiopatia Hipertrófica  
Cardiopatias Congênitas (CIA, CIV, agenesia de pericárdio, estenose subaórtica fixa fibrosa, estenose pulmonar, Síndrome de Eisenmenger)

### 3. QUADRO CLÍNICO E DIAGNÓSTICO

#### 1. Anamnese e Exame Físico

O diagnóstico de PVM é tipicamente feito na adolescência. Geralmente assintomático, o PVM, na maioria dos casos, é um achado de exame de rotina (6,7).

Dor torácica incomum e uma grande variedade de sintomas inespecíficos, podem estar associados ao PVM. Entre eles destacam-se: fadiga, dispnéia, palpitação, vertigens, tontura, lipotímia, síncope, ataques isquêmicos transitórios, amaurose fugaz e distúrbios psicológicos simulando a síndrome do pânico ou a neurose de ansiedade (2,3,4,6,7,9,10,13).

Deve-se levar em consideração a história familiar, pois parece existir transmissão genética dominante nos casos de PVM (3,6).

Quanto ao exame físico, geralmente os pulsos arteriais, o íctus cordis e pulso venoso, não apresentam alterações significativas (3). A ausculta cardíaca apresenta sinais característicos como hiperfonese de 1º ruído, estalidos meso ou telessistólicos, únicos ou múltiplos, que podem ser audíveis constante ou intermitente. Cerca de 2/3 dos pacientes apresentam estalidos não ejetivos, enquanto aproximadamente 1/3 dos indivíduos apresenta estalido associado com sopro sistólico (SS) de intensidade e duração variadas. O estalido do PVM é produzido pelo movimento do folheto posterior da valva mitral, pelo estiramento das cordas tendíneas mais o abaulamento de um ou ambos os folhetos, da valva com prolapso, sendo audível com maior clareza no ápice. O SS é mais audível na borda esternal esquerda baixa, podendo irradiar-se para os vasos do pescoço. A duração do SS geralmente está relacionada diretamente com a gravidade da regurgitação mitral (3,5,6,7,16).

#### 2. Eletrocardiograma (ECG)

Geralmente o ECG não apresenta qualquer alteração. Contudo, cerca de 1/3 dos pacientes pode apresentar um traçado anormal. Podemos encontrar no ECG: sinais de arritmias clinicamente não tão significativas, desvio do eixo ÂQRS para esquerda, ondas T achatadas, invertidas ou bifásicas, além de alterações inespecíficas do segmento ST. Podemos detectar ainda arritmias como extra-sístoles supra ou ventriculares e mais raramente taquicardias supraventriculares. Arritmias mais graves, com importantes repercussões clínicas, não são comuns. Já se demonstrou que em pacientes com PVM, o teste ergométrico pode indicar resultados falso-positivos (3,4,5,6,7,11,15).

#### 3. RX de Tórax

Normalmente o RX de tórax não demonstra nada de anormal. Eventualmente podemos encontrar alterações do esqueleto torácico como mencionamos anteriormente (5,6,7).

#### 4. Ecocardiograma

A ecocardiografia tem sido considerado o método de escolha, tanto para o diagnóstico quanto para a avaliação de gravidade do PVM. No ecocardiograma unidimensional (ECO 1D), encontraremos um movimento sistólico dorsal do folheto posterior (algumas vezes anterior) da valva mitral. Cabe salientar que no ECO 1D, podem ocorrer falsos positivos ou falsos negativos. A ecocardiografia bidimensional (ECO 2D), poderá revelar deslocamento dos folhetos mitrales, com ponto de coaptação ao nível ou superior ao anel mitral, ou ainda, deslocamento superior dos folhetos mitrales em graus variáveis com regurgitação mitral ao doppler, dilatação do anel valvar ou até ruptura de cordas tendíneas. Cerca de 80% das crianças com PVM terão achados positivos no ecocardiograma (3,4,5,6,7,8).

#### 5. Cintilografia Miocárdica

Pode ser utilizado para o diagnóstico diferencial entre precordialgia associada ao PVM e coronariopatias. Emprega-se o Tálcio 201 em repouso e após esforço. Nos pacientes que apresentam apenas o PVM, não se evidencia isquemia (3).

#### 6. Estudo Hemodinâmico

Pode ser realizado, utilizando-se as incidências oblíqua anterior direita e esquerda, estudando desta forma, respectivamente, os folhetos posterior e anterior. O principal sinal é a projeção dos folhetos mitrales além do anel

valvar inferior e posteriormente. A angiocardiógrafia se mostra indicada quando se deseja aferir as pressões intra-ventriculares ou em território pulmonar, nos casos de regurgitação mitral ou quando se deseja excluir a presença de doença coronariana (3).

#### 4. TRATAMENTO E COMPLICAÇÕES

A maior parte das crianças com PVM são assintomáticas no momento do diagnóstico. Entretanto, complicações podem estar presentes no diagnóstico inicial ou como decorrência da história natural do PVM (1,4,5,6,7). Em pacientes assintomáticos, sem evidências clínicas ou eletrocardiográficas de arritmias, sem ou com o mínimo de regurgitação mitral, ou naqueles em que a patologia se manifesta apenas pela ausculta do estalido (comprovado pelo ecocardiograma), recomenda-se apenas o acompanhamento clínico a cada um ou dois anos (3). A tabela III relaciona as principais complicações do PVM.

Tabela 3 - Complicações do prolapso da valva mitral

Dor Torácica
Distúrritmias -atividade ectópica supraventricular
-atividade ectópica ventricular
-Síndrome de Wolff-Parkinson-White
Regurgitação Mitrál
Ruptura da Cordoalha Tendínea
Endocardite Infecçiosa
Morte Súbita
Eventos Isquêmicos Cerebrais

##### 1. Dor Torácica

Geralmente a dor torácica em crianças com PVM é de fraca intensidade e não requer tratamento. Quando a dor torácica em crianças se mostra incapacitante, o que felizmente é raro, está indicado o uso de bloqueadores beta adrenérgicos, como o propranolol, cujo mecanismo de ação, que explique a redução da dor, todavia não está claro (5,6,7).

##### 2. Arritmias

As arritmias associadas ao PVM, ocorrem com maior frequência na população adulta que na infantil. Como principais arritmias encontradas em pacientes com PVM, destacam-se a atividade ectópica ventricular e a Síndrome de Wolff-Parkinson-White. Nestas arritmias, com sintomatologia importante, o propranolol é a droga de escolha. Outras drogas como a amiodarona, a difenil-hidantoína, também podem ser utilizadas no tratamento das arritmias associadas ao PVM (3,5,6,7).

#### 3. Comprometimento Hemodinâmico

Alterações da função circulatória decorrente de uma significativa regurgitação mitral, é uma seqüela incomum do PVM em crianças. A ruptura da cordoalha tendínea, com conseqüente deterioração hemodinâmica é rara em crianças com PVM, porém tem sido relatada em adultos jovens. O tratamento cirúrgico da regurgitação mitral é incomum em crianças, porém é mais indicada em pacientes com desordens do tecido conectivo (5,6,7).

#### 4. Endocardite Infecçiosa

A profilaxia para endocardite infecciosa está indicada em todos os casos em que se evidencia regurgitação mitral pelo exame físico e pelo eco-doppler (3,5,6,7,12). O risco de endocardite infecciosa é pequeno em pacientes com PVM, porém é maior quando a regurgitação mitral está presente.

#### 5. Morte Súbita

Apenas em poucas situações foram relatados casos de morte súbita em crianças com PVM. Nestes casos, a morte foi causada provavelmente por arritmias ventriculares (5,6,7).

#### 6. Eventos Isquêmicos Cerebrais

Doenças cerebrovasculares e enxaqueca tem sido associados ao PVM. Os eventos isquêmicos transitórios nestes pacientes foram provavelmente resultado de êmbolos originados na valva anormal. No entanto, o risco de fenômenos tromboembólicos e isquêmicos em crianças com PVM é desconhecido (5,6,7,9,10).

Ribeiro, R.A. et al. Mitral Valve Prolapse in children and adolescents. *Arq. med. ABC*, 15(1):47-50, 1992.

**Abstract:** The mitral valve prolapse is a frequent occurrence in children and adolescents. When asymptomatic, like in most of the cases, or when unprovided from complications, the regular clinical assistance is the most recommended attitude to be followed. Etiologies, clinic, diagnosis and therapeutics aspects are shown, in the mitral valve prolapse within pediatric population.

**Key Words:** Mitral Valve Prolapse in Children, Valvulopathies, Mitral Valve.

#### REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

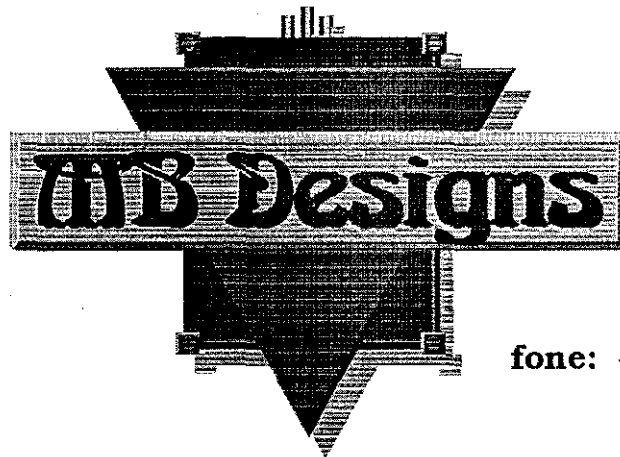
1. BADDOUR, L.M. Mitral valve prolapse multifactorial etiologies and variable prognosis. *Am. Heart J.* 112(6):1359-61, 1986.

2. CORDAS, T.A. Prolapso da valva mitral e transtorno do pânico. *Arq. Bras. Cardiol.*, 56(2):139-42, 1991.
3. DONDICI FILHO, J. Prolapso da valva mitral. *Arq. Bras. Cardiol.* 49(2):113-19, 1987.
4. GRASS, R.N.S.; WILLIAMS, S. Mitral valve prolapse. A review of the scientific and medical literature. *Heart & Lung.* 15(5):507-11, 1986.
5. GREWOOD, R.D. Mitral valve prolapse in children. *West J. Med.*, 144(3):375-76, 1986.
6. GREENWOOD, R.D. Mitral valve prolapse in childhood. *Hosp. Pract.*, 15:41-44, 1986.
7. GREENWOOD, R.D. Mitral valve prolapse in children. *Am. Fam. Physician.*, 35(3):99-106, 1987.
8. HERSHMAN, W.Y. Utility of echocardiography in patient with suspected mitral valve prolapse. *Am. J. Med.*, 87:371-75,
9. LITMAN, G.L. Migrain and the mitral valve prolapse syndrome. *Am. Heart J.*, 96:610, 1978.
10. MARQUES, P.R.; OLIVEIRA JR., & SANTOS, F.L. Prolapso da valva mitral com provável etiologia da isquemia cerebral. Relato de caso. *Arq. Bras. Cardiol.*, 52(1):43-46, 1989.
11. OLIVEIRA JR. W.A. A eletrocardiografia dinâmica em portadores de prolapso da valva mitral. *Arq. Bras. Cardiol.*, 43:173, 1984.
12. ROSSI, E.G. Prolapso da valva mitral em endocardite infecciosa: Incidência e características. *Arq. Bras. Cardiol.*, 54(2):101-104, 1990.
13. RUBIN, B. Tromboembolism and mitral valve prolapse. Letter the editor. *Circulation*, 61:641, 1980.
14. SAO THIAGO, L.C. Aspectos clínicos e eletrocardiográficos do prolapso da valva mitral. *Arq. Bras. Cardiol.*, 53(5):247-250, 1980.
15. SARAIVA, L.R. Orientação esquerda do AQRS e prolapso da valva mitral na infância. Correlação eletrocardiográfica em 28 casos. *Arq. Bras. Cardiol.*, 51(2):167-170, 1988.
16. SILVEIRA, S.A. O prolapso da valva mitral sob o ponto de vista da anatomia patológica. *Arq. Bras. Cardiol.*, 55(3):209-12, 1990.

Recebido em 25/03/92

Aprovado para publicação em 29/04/92.

**Uma produção:**



**fone: 448-9839**