

Disjunção do anel mitral cursando com arritmia cardíaca: Um relato de caso

Mitral annulus disjunction with cardiac arrhythmia: Case report

Disyunción del anillo mitral con arritmia cardíaca: Reporte de un caso

Recebido: 06/12/2024 | Revisado: 10/12/2024 | Aceitado: 11/12/2024 | Publicado: 13/12/2024

Cleice Milene Strada

ORCID: <https://orcid.org/0009-0005-2835-7161>
Universidade Federal do Mato Grosso do Sul, Brasil
E-mail: cleice.milene@hotmail.com

Bruna de Souza Gameiro Jorge da Silva

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-8743-8934>
Universidade Federal do Mato Grosso do Sul, Brasil
E-mail: brunagameiro87@hotmail.com

Resumo

A disjunção do anel mitral é uma modificação estrutural decorrente da inserção anormal da linha de flexão do anel mitral na parede mitral. Pacientes com essa alteração possuem mais chance de desenvolver síndromes arritmogênicas, síncope e, inclusive, morte súbita. Tal condição ainda é pouco conhecida, porém vem ganhando destaque a medida que métodos diagnósticos de imagem se tornam mais acessíveis. O presente estudo, realizado através de revisão de prontuário no Hospital Universitário Maria Aparecida Pedrossian, tem como objetivo descrever e discutir o caso de uma paciente jovem, previamente hígida, apresentando palpitações esporádicas em consulta ambulatorial, cujo eletrocardiograma demonstrava extrasístole ventricular isolada, ecocardiograma sem critério de prolapso de valva mitral e, após progressão da investigação, com auxílio da ressonância cardíaca, realizado diagnóstico da disjunção do anel mitral. A partir disso, embora abordagem terapêutica ainda incerta na literatura médica, foi iniciado tratamento sintomático com betabloqueador, evoluindo com melhora dos sintomas. Assim, conclui-se a importância de divulgar a disjunção do anel mitral como diagnóstico diferencial dentre os pacientes com arritmias ventriculares para que se prossiga na investigação, pois tal condição é potencialmente fatal e necessita ter seguimento médico regularmente como forma de prevenção de morte súbita nos portadores.

Palavras-chave: Arritmia; Morte Súbita; Valva Mitral.

Abstract

Mitral annular disjunction is a structural change resulting from the abnormal insertion of the mitral annular flexion line into the mitral wall. Patients with this alteration are more likely to develop arrhythmogenic syndromes, syncope, and even sudden death. This condition is still little known, but it has gained prominence as diagnostic imaging methods become more accessible. The present study, conducted through a review of medical records at the Maria Pedrossian University Hospital, aims to describe and discuss the case of a young, previously healthy patient who presented sporadic palpitations during an outpatient consultation. The electrocardiogram showed isolated ventricular extrasystole, the echocardiogram did not meet the criteria for mitral valve prolapse, and after the investigation progressed, with the aid of cardiac resonance, a diagnosis of mitral annular disjunction was made. After diagnosis, although the therapeutic approach is still uncertain in the medical literature, symptomatic treatment with beta-blockers was initiated, with improvement of symptoms. Thus, it is concluded that it is important to disclose mitral annular disjunction as a differential diagnosis among patients with ventricular arrhythmias so that the investigation can continue, as this condition is potentially fatal and requires regular medical follow-up as a way of preventing sudden death in patients.

Keywords: Arrhythmia; Sudden Death; Mitral Valve.

Resumen

La disyunción del anillo mitral es una modificación estructural resultante de la inserción anormal de la línea de flexión del anillo mitral en la pared mitral. Los pacientes con este cambio tienen más probabilidades de desarrollar síndromes arritmogénicos, síncope e incluso muerte súbita. Esta afección aún es poco conocida, pero está ganando importancia a medida que los métodos de diagnóstico por imágenes se vuelven más accesibles. El presente estudio, realizado a través de una revisión de historias clínicas en el Hospital Universitario María Aparecida Pedrossian, tiene como objetivo describir y discutir el caso de un paciente joven, previamente sano, que presentó palpitaciones esporádicas en una consulta ambulatoria, cuyo electrocardiograma demostró extrasístole ventricular aislada, Ecocardiograma sin criterios de prolapso de la válvula mitral y, tras avanzar la investigación, con ayuda de la

resonancia cardíaca, se realizó el diagnóstico de disyunción del anillo mitral. A partir de este momento, aunque la actitud terapéutica aún es incierta en la literatura médica, se inició tratamiento sintomático con betabloqueantes, progresando con mejoría de los síntomas. Así, concluimos que es importante divulgar la disyunción del anillo mitral como diagnóstico diferencial entre pacientes con arritmias ventriculares para que pueda continuar la investigación, ya que esta condición es potencialmente fatal y requiere seguimiento médico periódico como forma de prevenir la muerte súbita en transportistas.

Palabras clave: Arritmia; Muerte Súbita; Válvula Mitral.

1. Introdução

O anel mitral é uma estrutura fibrosa complexa que faz parte da valva atrioventricular esquerda, servindo como local de inserção dos dois folhetos valvares: um anterior e um posterior. Cada uma dessas válvulas recebe cordas tendíneas de mais de um músculo papilar, sendo que tais músculos e suas cordas sustentam a valva atrioventricular esquerda, permitindo que as válvulas resistam à pressão gerada durante contrações do ventrículo esquerdo (Haugaa, 2021; Gulati, 2023).

A disjunção do anel mitral (DAM) ocorre quando há um deslocamento superior do anel fibroso em relação ao miocárdio ventricular esquerdo, ocasionando uma inserção do folheto posterior da válvula mitral diretamente na parede atrial (Alenazy, 2022). É importante apontar que a disjunção é diferente do prolapso da valva mitral, cuja patologia ocorre quando as cúspides da valva mitral se projetam para dentro do átrio esquerdo durante a contração do ventrículo, sendo que ambas as patologias podem coexistir ou não (Basso, 2019; Essayagh, 2019).

A principal causa da DAM ainda é incerta, porém pesquisas recentes demonstram uma relação com biomarcadores presentes nesses pacientes que apresentam maior risco arritmogênico. Dois marcadores foram analisados, tais como o tumorigenicidade-2 (sST2), relacionado com o estiramento miocárdio, e o transformador de crescimento $\beta 1$ (TGF $\beta 1$), associado ao desenvolvimento de fibrose e degeneração da valva mitral (Scheirlynck, 2019).

A primeira descrição na literatura ocorreu há mais de 30 anos em estudo de autópsia, sendo a princípio considerada uma anormalidade estrutural benigna, mas com o aprimoramento das técnicas diagnósticas de imagem, portadores de síndromes de arritmias ventriculares, que até então eram consideradas idiopáticas, constatou-se a presença significativa de DAM (Bennet, 2019; Haugaa, 2021). Outrossim, o curso clínico ainda está em fase de construção do conhecimento acerca da área, porém já está bem documentado o potencial fatal e, por ser uma descoberta relativamente nova, a disseminação faz-se necessária para melhor manejo e seguimento dos portadores (Gulati, 2023). Portanto, este trabalho objetiva relatar um caso no qual a presença da DAM resultou em uma arritmia ventricular.

2. Metodologia

O estudo é do tipo retrospectivo com caráter descritivo, observacional e analítico de natureza qualitativa do tipo estudo ou relato de caso (Pereira et al., 2018) de um caso clínico de uma paciente atendida no Setor de Cardiologia do Hospital Universitário Maria Aparecida Pedrossian, Avenida Senador Filinto Müller, 355 - Vila Ipiranga, Campo Grande - Mato Grosso do Sul, CEP: 79080-190. Os dados serão mantidos em sigilo, em conformidade com o que prevê os termos da Resolução 466/12, 510/16 e 580/18 do Conselho Nacional de Saúde, e amparado na Lei Geral de Proteção de Dados Pessoais 13.709/2018. O projeto foi aprovado no comitê de ética.

3. Resultados e Discussão

Paciente do sexo feminino, 37 anos, nutricionista, previamente hígida, procurou atendimento no ambulatório de cardiologia com relato que em maio de 2023 teve covid e, desde então, apresentava episódios esporádicos de palpitações, sem outros sintomas associados. Nega outras queixas. Ao exame físico: bom estado geral, bom estado nutricional, lúcida, orientada,

eupneica, corada e hidratada. FC 72 bpm; PA 130/80 mmHg; FR 19 irpm; saturação 98% ar ambiente. Sem turgência jugular e sem sopro carotídeo. Ausculta cardíaca: bulhas normorítmicas, normofonéticas, em 2 tempos, sem sopros. Ausculta pulmonar: Murmúrio vesicular presente e simétrico, sem ruídos adventícios. Abdome plano, flácido, indolor a palpação superficial e profunda, sem visceromegalias. Extremidades sem edema, com pulsos pediosos presentes e simétricos. Eletrocardiograma realizado na consulta com ritmo sinusal, eixo QRS+45 graus; FC 79 bpm; extrassístole ventricular isolada. Solicitado laboratorial, ecocardiograma transtorácico e teste ergométrico. No retorno trouxe exames solicitados:

- a) Exames laboratoriais sem alterações,
- b) Ecocardiograma transtorácico com fração de ejeção por Teich 73%, discreto movimento posterior da valva mitral, sem critério para prolapso mitral.
- c) Teste ergométrico em esteira computadorizada contínuo, sob protocolo de Ellestad. Interrompido no 4º est. 5,0 mph 10%, com tempo de esforço de 08:01 min, atingindo FC submáxima. Distância percorrida 639 m. Motivo da Interrupção: por cansaço respiratório. Medicação: nenhum. Sintomas: ausentes. Negativo para isquemia. Boa aptidão Cardiorespiratória 11,93 MET. Arritmias: Presença de extrassístoles ventriculares isoladas frequentes, com supressão no pico do esforço. Um par de extrassístoles ventriculares na recuperação.
- d) Holter realizado para quantificação e avaliação complementar das arritmias. O mesmo revelou o ritmo de base foi sinusal. A frequência cardíaca variou de um mínimo de 55 bpm a um máximo de 128 bpm com média de 75 bpm. Foram registradas 10913 extrassístoles ventriculares (média de 470/h) com menor densidade durante o sono. Apresentaram-se polimórficas, com predomínio de uma das morfologias, isoladas, em ciclos de bigeminismo, com 10 pares e 1 "triplet". Foram registradas 4 extrassístoles atriais. Apresentaram-se isoladas. As conduções atrioventriculares (PR=0,16s); intraventricular (QRS=0,08s) e a repolarização ventricular não apresentaram modificações significativas no eletrocardiograma. A paciente não relatou sintomas.

Em investigação complementar foi solicitado ressonância cardíaca, que revelou disjunção do anel mitral de 1,48mm. Com esse diagnóstico foi iniciado bisoprolol, interrompido atividades físicas e posterior avaliação em 3 meses, com redução da extrassístolia para 6%. Iniciado reintrodução gradativa dos exercícios físicos e a paciente se mantém assintomática até o momento.

Como observado na descrição do caso, a paciente apresentou uma disjunção do anel mitral que cursou clinicamente com arritmia cardíaca. Pacientes portadores da DAM possuem maior risco de cursar com a síndrome da disfunção do anel mitral na qual a palpitação é o sintoma mais comum, porém a pré-síncope, a síncope, as arritmias ventriculares e até mesmo a morte súbita também estão presentes (Faletra, 2019; McCarthy, 2010). Em um estudo realizado por Dejgaard et al. foram estudados 116 pacientes portadores de DAM diagnosticados pelo ecocardiograma e ressonância cardíaca, nos quais a palpitação foi o sintoma mais comum (71% dos casos) e arritmias ventriculares graves foram detectadas em 12% dos casos, o prolapso de valva mitral foi detectado em 78% dos pacientes, mas houve associação com as arritmias ventriculares, sugerindo que DAM está relacionada a sintomas e arritmias independentemente da presença de PVM, como também visto no caso relatado. A presença de insuficiência mitral e PVM deve aumentar o grau de suspeição para a possibilidade de DAM associada, sendo que ela também pode estar presente isoladamente. (Dejgaard, 2018; DeMaria, 1976; Gulati, 2023).

O diagnóstico da DAM parte da suspeição clínica, especialmente na população jovem portadora de ESV sem causa aparente, como observado no caso descrito. Assim, durante a investigação inicial, o ecocardiograma transtorácico (ETT) é o primeiro exame a ser solicitado, devido sua facilidade de acesso da população (Chakrabarti, 2023; Faria, 2023). Todavia, como visto, nem sempre é possível visualizar a disjunção por este método, logo, deve-se prosseguir a investigação com outros

exames como a ressonância magnética cardíaca (RMC) e o ecocardiograma transesofágico (ETE), que passaram a aprimorar a avaliação dessa patologia, bem como de sua extensão e localização (Eriksson, 2005; Faria, 2019).

O diagnóstico da DAM no ETT é realizado medindo a distância da junção da valva mitral com a parede atrial esquerda até a base da parede do ventrículo esquerdo, durante a sístole final no corte paraesternal eixo longo, sendo definida como a distância longitudinal da DAM na parede inferolateral (Faletra, 2019; Zugwitz, 2022). Conforme visto em uma análise retrospectiva, Konda *et al*, relataram 2 mm como a distância mínima que se pode mensurar pelo ETT, portanto, uma disjunção com distância menor pode não ser reprodutível de forma confiável (Konda, 2017; Souza, 2022). Assim, o diagnóstico ecocardiográfico pode ser simples se a distância MAD for igual ou superior a 6 mm, sendo observado no corte paraesternal longitudinal e, menos comumente, no corte apical de quatro e duas câmaras. Na prática clínica, o ETE é solicitado principalmente em pacientes com ETT inconclusivo ou tecnicamente difícil, com o intuito de definir melhor a anatomia da valva mitral antes da cirurgia. Contudo, não é utilizado rotineiramente para avaliação da DAM, devido à sua natureza semi-invasiva (Perazzollo, 2016; Souza, 2022).

A RMC tem a possibilidade de distinguir estruturas adjacentes e caracterizar o tecido miocárdico, permitindo detectar uma disjunção mínima de até 1mm do anel valvar mitral posterior da parede do ventrículo esquerdo, além de ajudar na estratificação de risco (Chakrabarti, 2023; Haugaa, 2021). A faixa relatada de anel deslocamento é de 1 a 15 mm, com um deslocamento mais significativo provavelmente associado a arritmias malignas e morte súbita cardíaca. A amplitude da extensão do envolvimento da DAM é de 30° a 240° do anel mitral, embora áreas discretas de DAM possam ser intercaladas com tecido anular normal. Assim, conforme observado no caso clínico, foi-se necessário complementar a investigação com ressonância magnética, haja visto que a DAM possuía apenas 1,4 mm (Bennett, 2019; Romero, 2021).

Por ser uma entidade ainda em estudo, tal patologia ainda não possui protocolo de tratamentos bem estabelecidos pelas diretrizes (Abbadí, 2014). O manejo atual mais adotado pelos especialistas consiste em seguimento ambulatorial com medicações visando controle dos seus principais sintomas. Conforme observado no caso relatado, o uso de betabloqueadores compõe a principal estratégia medicamentosa (Baumgartner, 2017; Otto, 2020).

4. Conclusão

Cada vez mais a DAM vem tornando-se uma entidade a ser considerada no diagnóstico diferencial nas arritmias, síncope e morte súbita, principalmente em pacientes jovens sem outros fatores de risco arritmogênico. De tal modo, ampliar a divulgação desta patologia se faz necessário para que a investigação complementar e o diagnóstico final sejam elucidados. Portanto, conforme a evolução dos exames complementares avança e a acessibilidade a eles aumenta, mais casos serão diagnosticados, possibilitando uma melhor compreensão da evolução clínica e propiciando novas abordagens terapêuticas.

Referências

- Abbadí, D. R. & Purbey, R. I. G. (2014). O reparo da valva mitral é um tratamento eficaz para arritmias ventriculares na síndrome do prolapso da valva mitral. *Int J Cardiol*, 177, 16-18.
- Alenazy, A. Eltayeb, A. & Alotaibi, M. K. (2022). Diagnosis of mitral valve prolapse: much more than simple prolapse. multimodality approach to risk stratification and therapeutic management. *J Clin Med*. 455.
- Basso, C. Iliceto, S. Thiene, G. & Perazzolo, M. M. (2019). Mitral valve prolapse, ventricular arrhythmias, and sudden death. *Circulation*. 952-964.
- Baumgartner, H. Falk, J. & Bax, J. (2017). Diretrizes ESC/EACTS de 2017 para o tratamento da valvopatia cardíaca. *Eur Heart J*. 2739-2791.
- Bennett, S. (2019). Disjunção do anel mitral: uma revisão sistemática da literatura. *Ecocardiografia*. 1549-1558.
- Chakrabarti, A. K. (2023). Mitral Annular Substrate and Ventricular Arrhythmias in Arrhythmogenic Mitral Valve Prolapse With Mitral Annular Disjunction. *JACC: Clinical Electrophysiology*.

- Dejgaard, L. A. (2018). The mitral annulus disjunction arrhythmic syndrome. *J Am Coll Cardiol*. 1690-1696.
- DeMaria, A. N. Amsterdam, E. A. Vismara, L. A. & Neumann, A. (1976). Arrhythmias in the mitral valve prolapse syndrome. Prevalence, nature, and frequency. *Ann Intern Med*. 656-660.
- Eriksson, M. J. Bitkover, A. S. & Omran, L. (2005). Disjunção do anel mitral na valvopatia mixomatosa avançada da valva mitral: detecção ecocardiográfica e correção cirúrgica. *J Am Soc Echocardiogr*, 1014-1022
- Essayagh, B. Sabbag, A. Antoine, C. & Benfari, G. (2021). The Mitral Annular Disjunction of Mitral Valve Prolapse. *JACC: Cardiovascular Imaging*. 2073-2087.
- Faletra, F. F. Leo, L. A. Paiocchi, V. L. (2019). Anatomy of mitral annulus insights from non-invasive imaging techniques. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 843-857.
- Faria, B. (2023). Disjunção do anel mitral: além do prolapso da válvula mitral. *Revista Portuguesa de Cardiologia*, 55-59
- Gulati, A. Hu, R. Rajiah, P. S. & Stojanovska, J. (2023). Disjunção do Anel Mitral: Revisão de uma Entidade da Válvula Mitral Cada vez Mais Reconhecida. *Imagem Cardiorádica Radiol*.
- Haugaa, K. (2021). Melhorando o diagnóstico por imagem da disjunção do anel mitral, *Heart*.
- Konda, T. Tani, N. & Sukanuma, T. (2017). A análise da disjunção do anel mitral detectada pela ecocardiografia e comparação com dados patológicos previamente relatados. *J Echocardiogr*, 176-185.
- McCarthy, K. P. Ring, L. & Rana, B. S. (2010). Anatomy of the mitral valve: understanding the mitral valve complex in mitral regurgitation. *Eur J Echo cardiogr*.
- Otto, C. M. Nishimura, R. A. & Bonow, R. O. (2020). Diretriz ACC/AHA para o tratamento de pacientes com doença cardíaca valvular: um relatório do Comitê Conjunto de Diretrizes de Prática Clínica do American College of Cardiology/American Heart Association.
- Perazzollo, M. (2016). Morphofunctional abnormalities of mitral annulus and arrhythmic mitral valve prolapse. *Circulation: Cardiovascular Imaging*.
- Pereira A. S. et al. (2018). Metodologia da pesquisa científica. [free e-book]. Santa Maria/RS. Ed. UAB/NTE/UFSM.
- Romero, D. Chokshi, A. & Pardo, P. (2021). Mitral valve prolapse morphofunctional features by cardiovascular magnetic resonance: more than just a valvular disease. *J Cardiovasc Magn Reson*.
- Souza, A. C. Carvalho, M. V. & Sales, M. A. (2022). Disjunção do Anel Mitral: Modalidades Diagnósticas, Implicações Clínicas e Evolução Prognóstica. *Arq Bras Cardiol: Imagem cardiovasc*.
- Zugwitz, D. Fung, K. & Aung, N. (2022). Mitral annular disjunction assessed using CMR imaging: insights from the UK Biobank population study. *JACC Cardiovasc Imaging*. 1856-1866.