

PROLAPSO DE VALVA MITRAL (BARLOW) NO PACIENTE COM SÍNDROME DE MARFAN E PECTUS EXCAVATUM ACENTUADO: ABORDAGEM DESAFIADORA

Autores: Matheus Burigo Oliveira, Clara Weksler, Ellen Fernanda das Neves Braga, Luis Felipe Camillis Santos, Maysa Ramos Vilela, Adozina Marques de Souza Neta, Fernanda Nascimento Dourado, Nayla de Oliveira Leite Lima, Laíssa Limoeiro Galeão, Jamili Zanon Bonicenha

CONTATO/E-MAIL: burigo.matheus@gmail.com

Introdução

A Síndrome de Marfan (SM) é uma doença autossômica dominante com incidência de 1:5000 que se manifesta por acometimento cardiovascular, ocular e musculoesquelético. As complicações cardiovasculares mais temidas envolvem a aorta e o prolapso de valva mitral (PVM). O pectus excavatum (PE) é frequente e pode ser de abordagem difícil. Nesse relato, o PE acentuado e o PVM por degeneração impõem importante desafio terapêutico.

Relato de Caso

Um homem de 27 anos, com diagnóstico de SM desde 2002, interna após diversas negativas de abordagem cirúrgica, por quadro de insuficiência cardíaca (IC) descompensada. Ao exame: PE acentuado, ictus cordis em linha axilar posterior esquerda com frêmito, ritmo de fibrilação atrial (FA) e sopro regurgitante mitral. Ao ecocardiograma: aumento das cavidades esquerdas e do ventrículo direito (VD), disfunção biventricular e valva mitral degenerada (Barlow) com “binding” e prolapso de múltiplos “scallops”, maior jato entre A2-P2 e regurgitação torrencial. Tomografia de tórax: índice pectus (IP) 17,4, desvio de mediastino para esquerda e atelectasia pulmonar ipsilateral. Angio tomografia de aorta sem alterações. As dificuldades anatômicas (PE acentuado e mediastino desviado) e a condição clínica (disfunção de VD), indicaram troca valvar mitral metálica associada à toracoplastia. Pós-operatório satisfatório com ausência de regurgitação residual.



Discussão

A abordagem do PE é indicada quando o IP é maior que 3,25 ou quando há compressão cardíaca e PVM. A intervenção precoce leva à recorrência e a tardia apresenta alta complexidade anatômica, advoga-se que o melhor período para correção seja por volta dos 8 anos. O PVM clássico (Barlow), é marcado por espessamento (3-5mm) e prolapso da maioria dos segmentos de ambos os folhetos valvares, anel mitral alargado e cordoalhas alongadas. A gravidade e o tempo de regurgitação podem levar à dilatação de cavidades, arritmias cardíacas e quadro de IC valvar. A abordagem cirúrgica é indicada para sintomáticos ou assintomáticos com complicadores (FA, disfunção do ventrículo esquerdo e hipertensão pulmonar). A plastia mitral é de escolha, contudo, depende de anatomia favorável. Entende-se, logo, que a SM é rara e de apresentação variada. Após o diagnóstico, o rastreamento e abordagem precoce das complicações pode evitar sequelas graves e facilitar o manejo clínico-cirúrgico. Esse caso expõe a necessidade de acompanhamento especializado assim que reconhecida a doença.

