



VII Congresso
Novas Fronteiras
em Cardiologia

17 de Fevereiro 2017

Aula Magna da Faculdade
de Medicina da Universidade
de Lisboa

18 e 19 de Fevereiro 2017

Hotel Marriott Praia Del-Rey

Malignant mitral prolapse or another cause for sudden death?

Ana Rita G. Francisco

Cardiologia HSM-CHLN

Caso Clínico

História Pgressa

- Doente de 34 anos, sexo feminino, caucasiana
- Seguida em consulta de Cardiologia por diagnóstico prévio de **doença de Barlow**:
 - Regurgitação ligeira a moderada
 - NYHA I
 - Palpitações esporádicas

Holter: SPV raras, polimórficas – raras salvas com 3 a 5 complexos
- **Medicação:** propranolol 10 mg 2id
- **Antecedentes familiares:** pai com doença mitral de Barlow submetido a plastia cirúrgica aos 60 anos

Caso Clínico

Doença actual

Paragem cardio-respiratória

Na praia

45 min de SBV

Choque de DAE com recuperação de ritmo sinusal



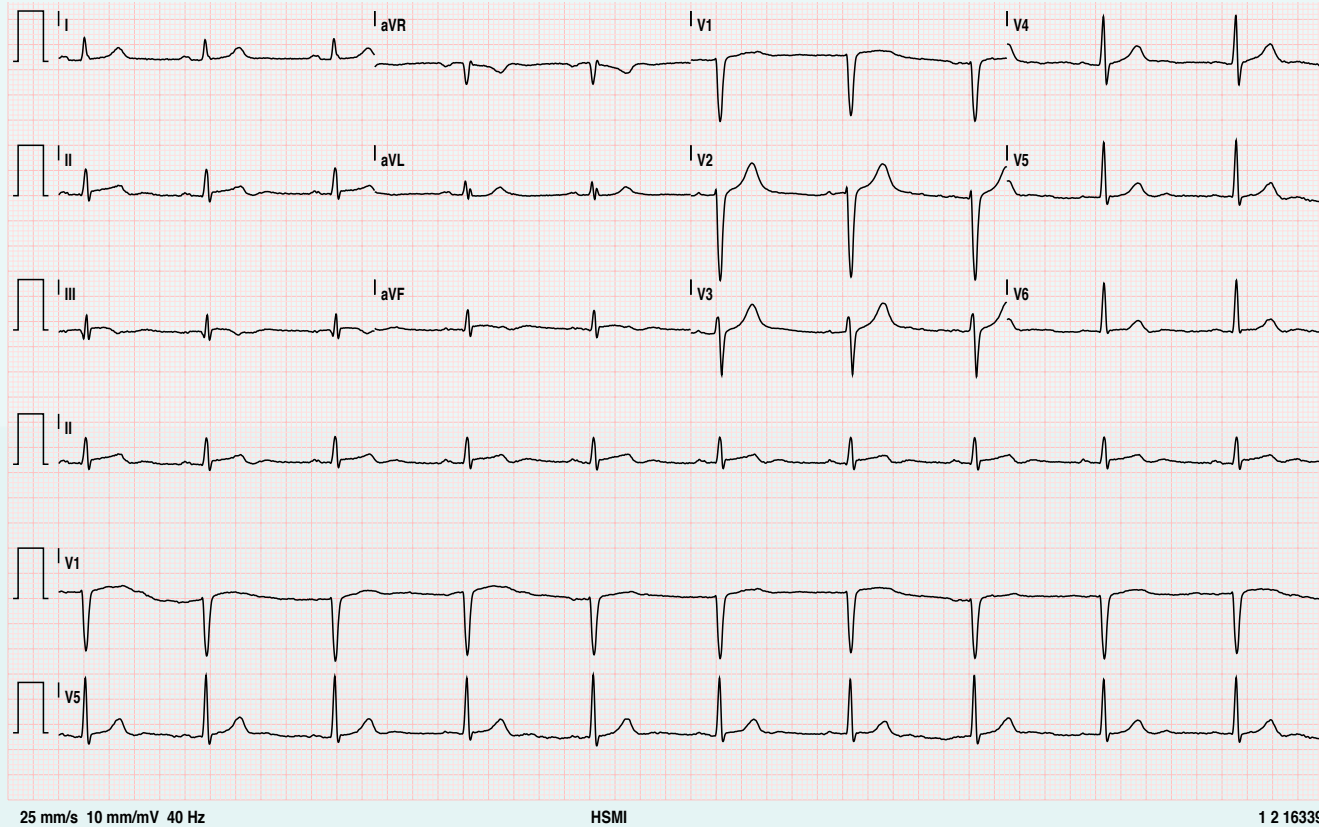
Admitida noutro hospital - transferida para o HSM após 48h

Caso Clínico

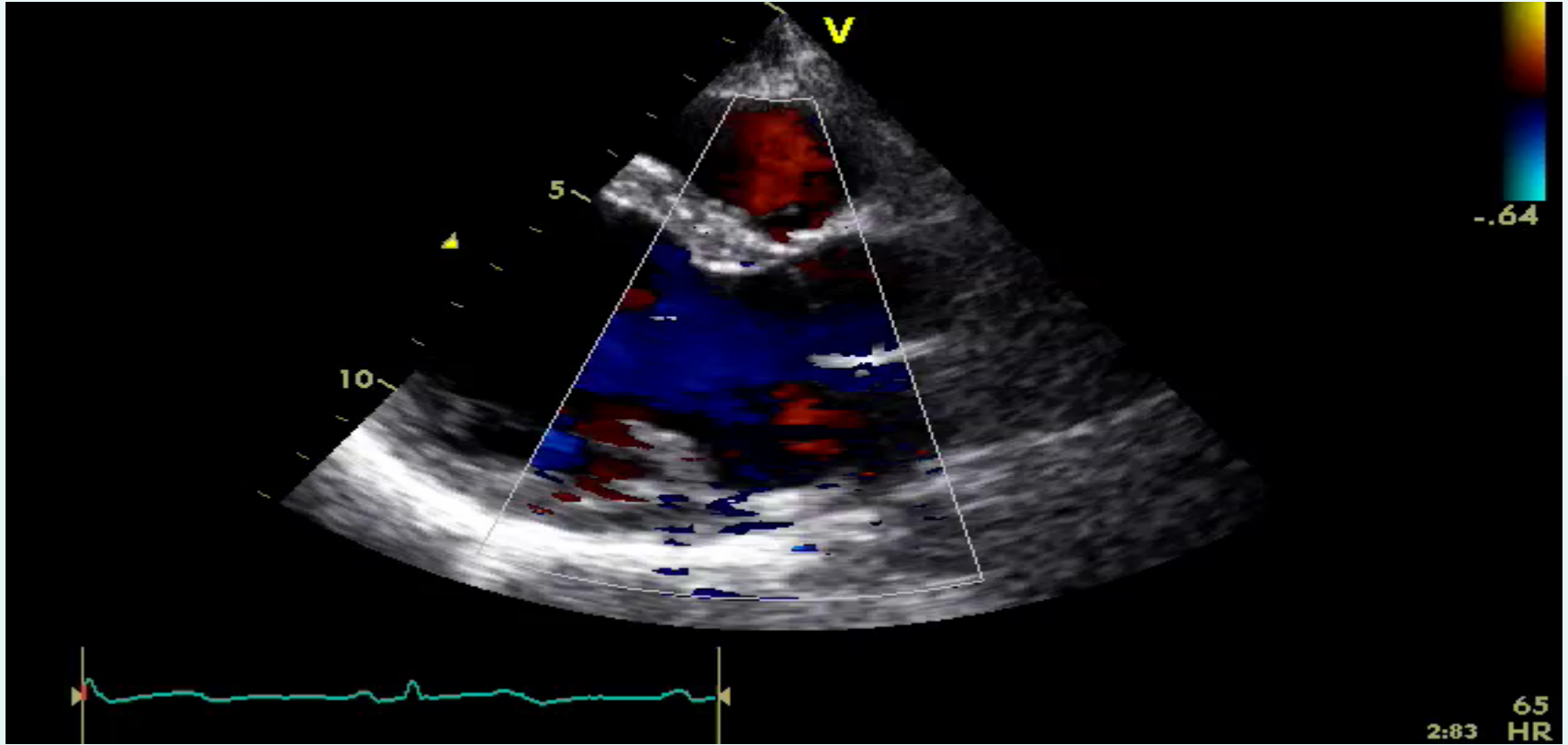
Doença actual

- Exclusão de causas tóxicas, metabólicas
- Hemodinamicamente estável, sem alterações de relevo no exame físico
- Amnésia pregressa:
 - Sem outros défices neurológicos
 - TC-CE sem alterações

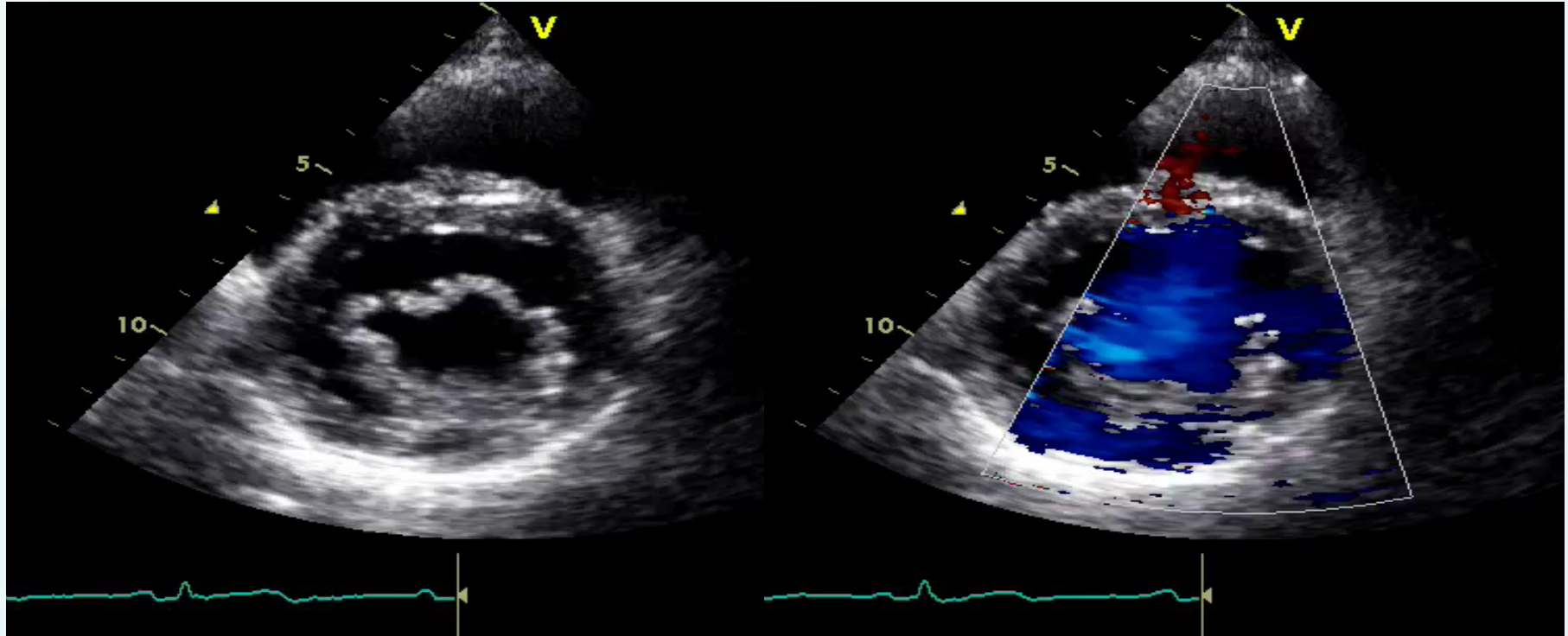
Eletrocardiograma



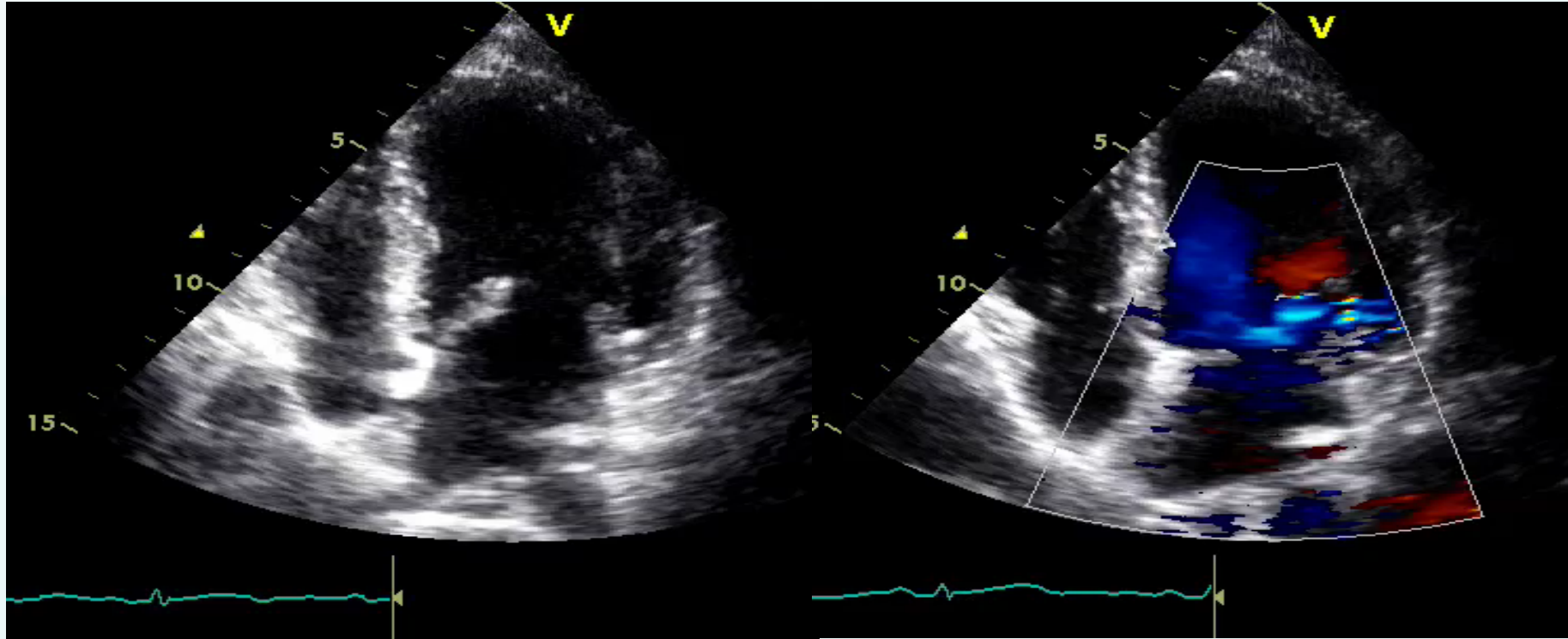
Ecocardiograma transtorácico



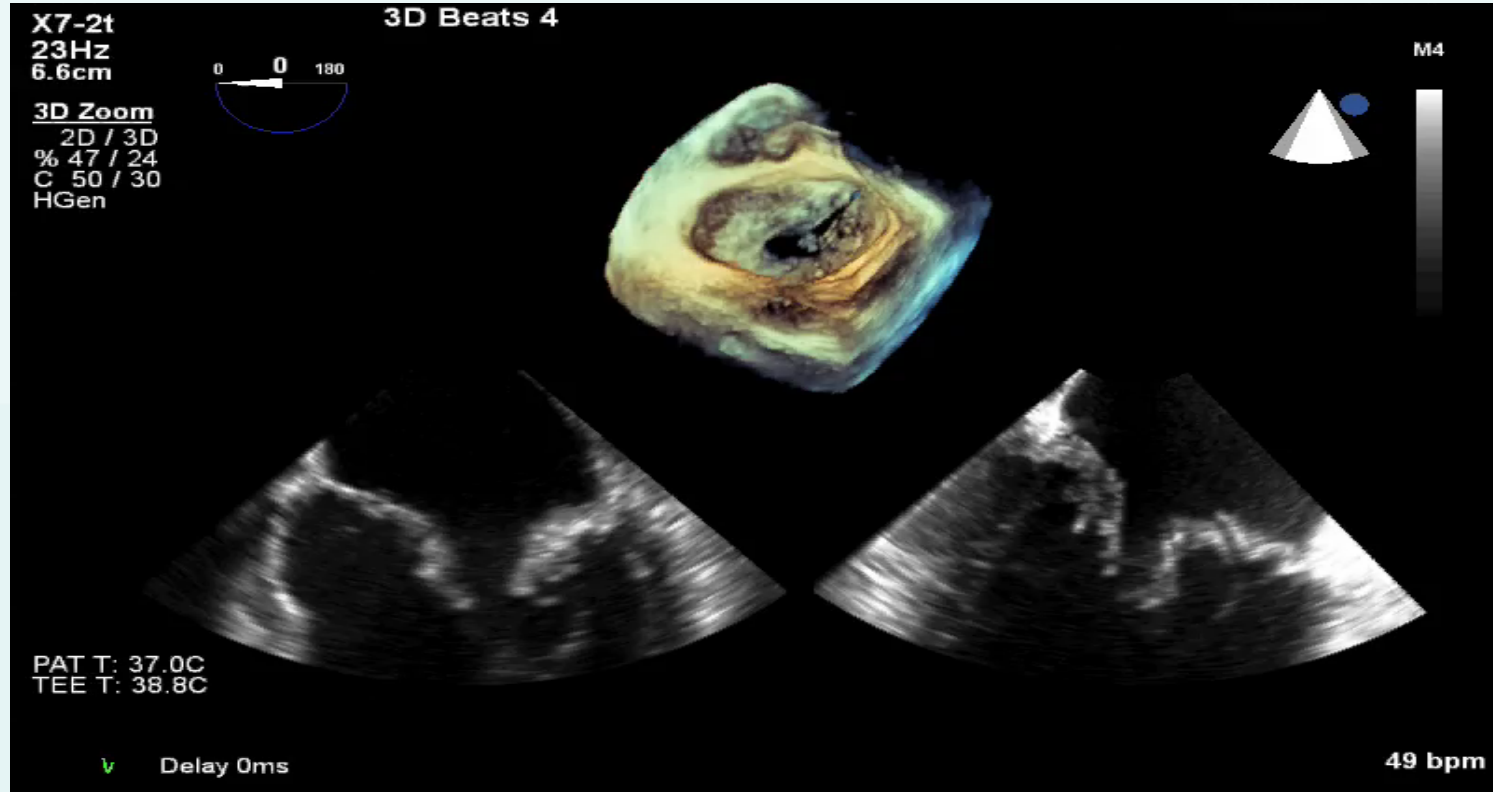
Ecocardiograma transtorácico



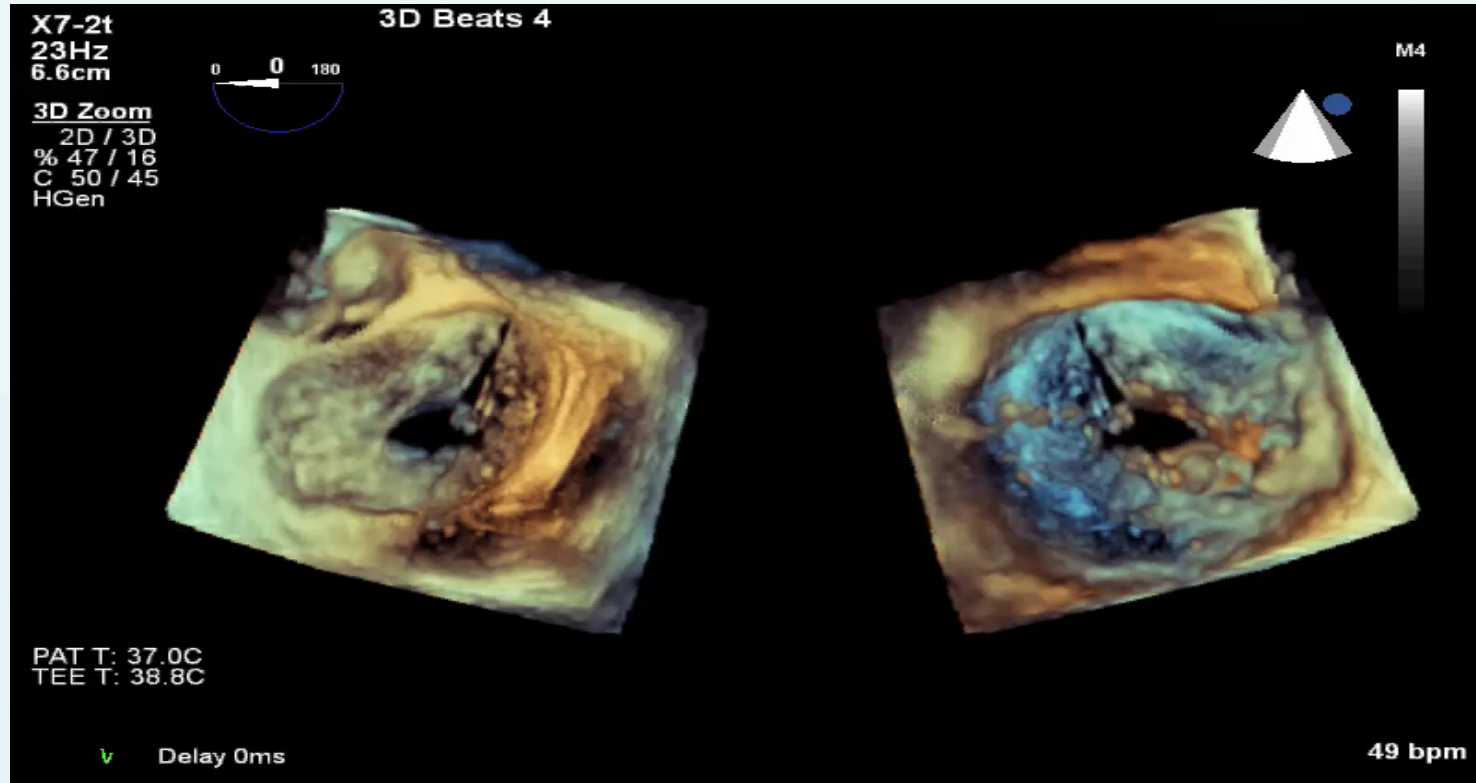
Ecocardiograma transtorácico



Ecocardiograma transesofágico



Ecocardiograma transesofágico



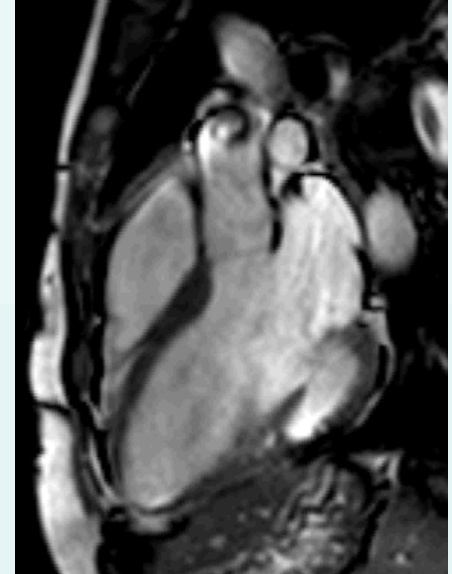
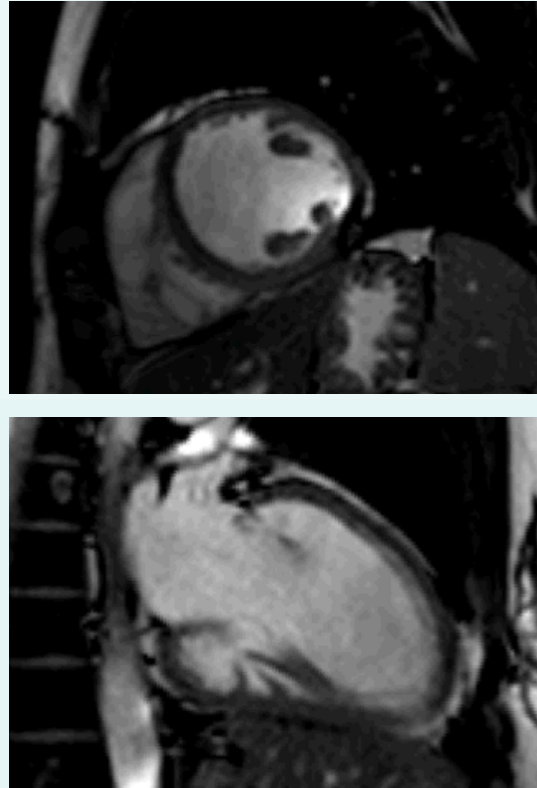
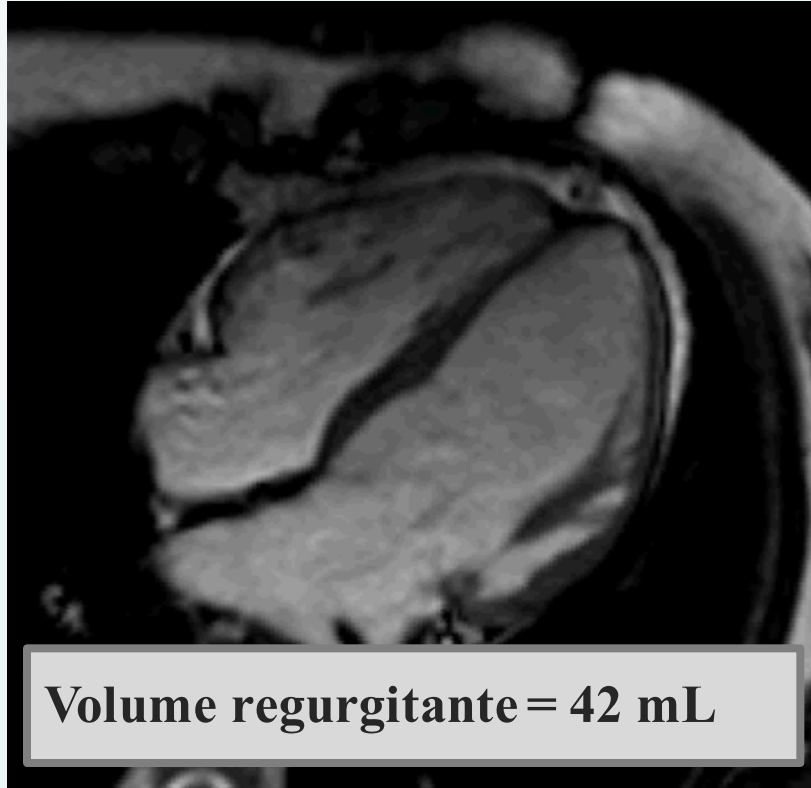
Caso Clínico

Evolução em internamento

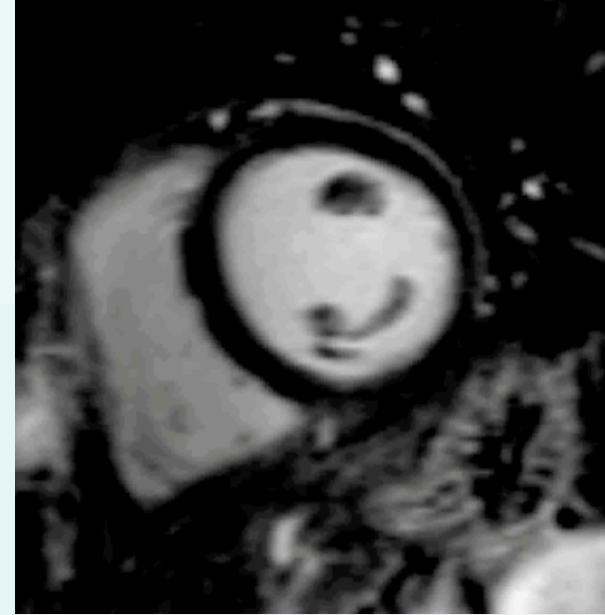
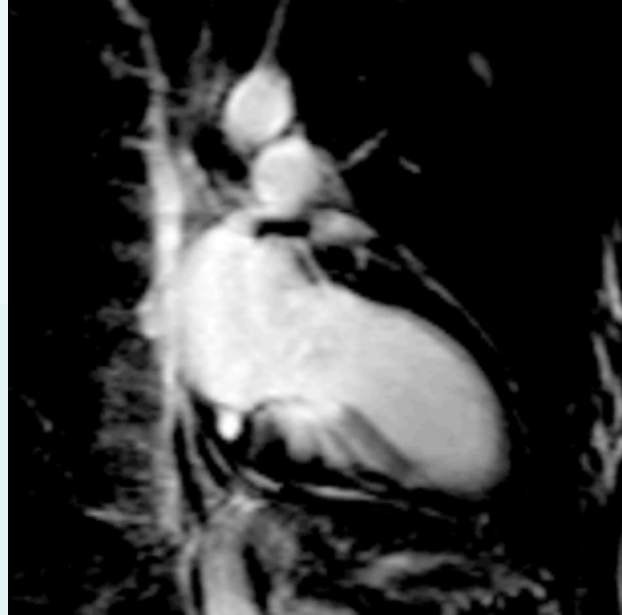
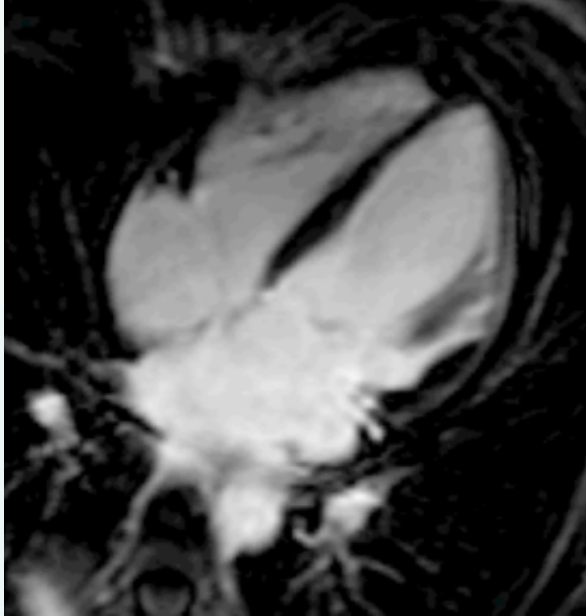
Protocolo de avaliação de FV idiopática

- **Monitorização eletrocardiográfica continua:**
 - SPV polimórficas frequentes (média 56/h; 1344 SPV24h) com formas repetitivas
 - Sem QRS fragmentados, sem alternância da onda T
- **Estudo Eletrofisiológico**
 - Ritmo sinusal. Medições basais normais.
 - Estimulação ventricular programada (ápex VD/CSVD) sem precipitação de disritmias
 - Prova de flecainida negativa (despiste de S Brugada)
 - Prova de isoprenalina negativa (despiste de S QT longo)

Ressonância magnética cardíaca



Ressonância magnética cardíaca



Sem realce tardio

Caso Clínico

Evolução em internamento

Discussão em *Heart Team*:

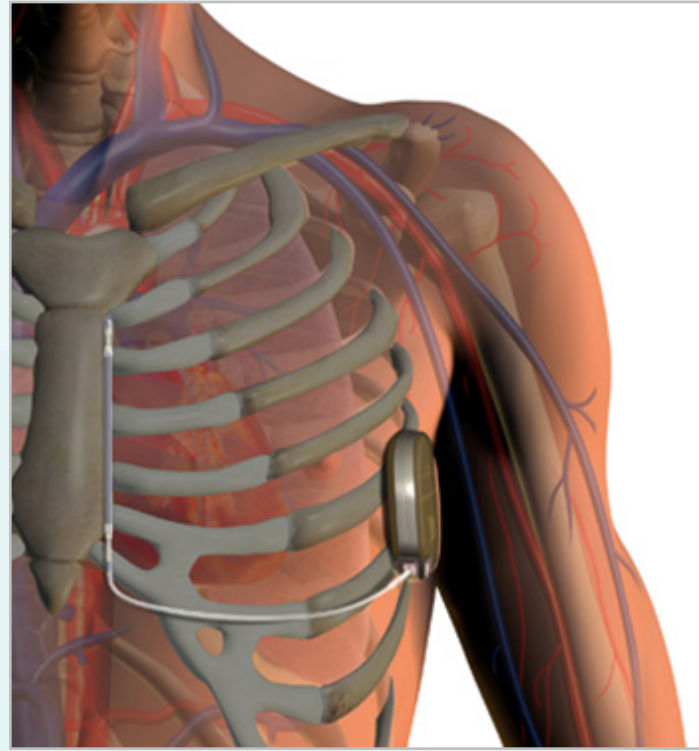
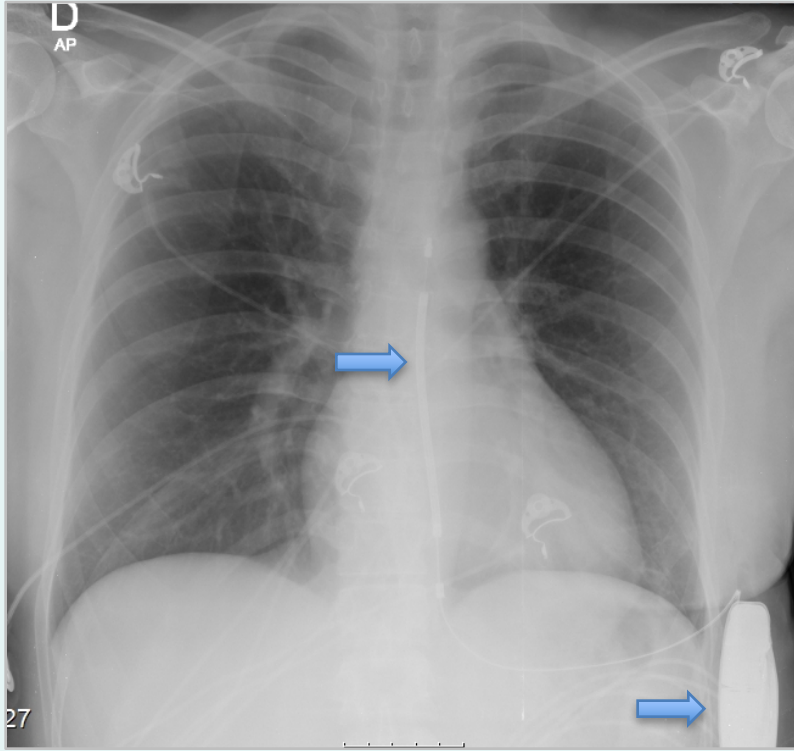
- Sem critérios claros para reparação valvular mitral

Implantação de CDI subcutâneo

Bisoprolol 2,5 mg/dia

Caso Clínico

Evolução em internamento



PVM e risco de MSC

Prolapso da válvula mitral:

- Alteração morfo-funcional frequente na população em geral (2,4%)
- Geralmente benigno mas é uma patologia muito heterogênea
- Associação a disritmias ventriculares
- **MSC – 0,2% a 0,4% ao ano**

Basso, C et al. Circulation. 2015.

Anders S et al. Forensic Science 2007.

Sriram et al. JACC 2013.

Van der Wall E et al. Int J Cardiovasc Imaging 2010.

PVM e risco de MSC

Fisiopatologia:

- Tracção nos músculos papilares
- Lesões endocárdicas por fricção
- Microembolos de agregados plaquetares
- Alterações do tónus autonómico

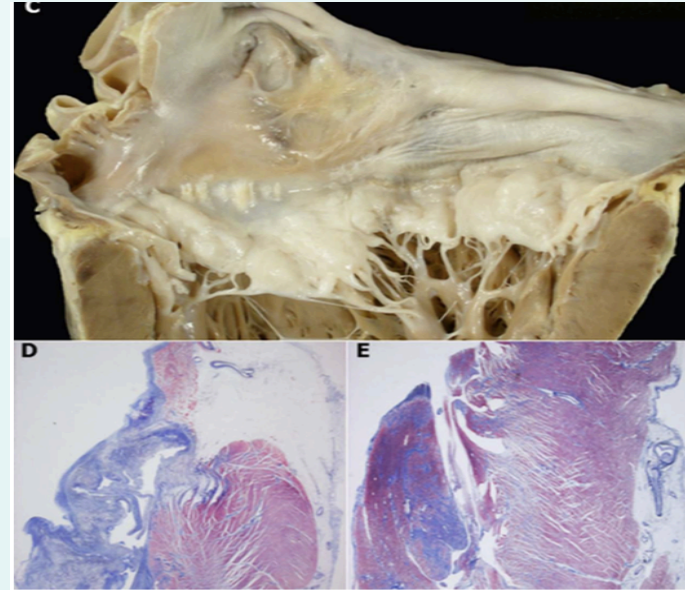
PVM e risco de MSC

Fisiopatologia:

- Tracção nos músculos papilares
- Lesões
- Microe
- Alteraç

Fibrose e realce tardio

- Músculos papilares
- Parede ínfero-basal



Basso, C et al. Circulation 2015.

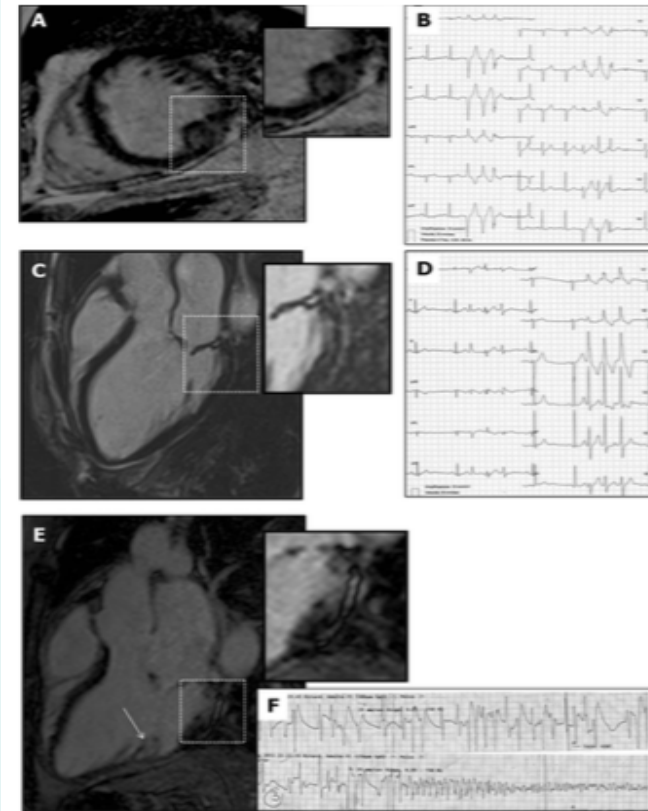
PVM e risco de MSC

Fisiopatologia:

- Tracção nos músculos papilares
- Lesões
- Microe
- Alteraç

Fibrose e realce tardio

- Músculos papilares
- Parede ínfero-basal



Basso, C et al. Circulation 2015.

PVM e risco de MSC

Identificação dos grupos de maior risco:

- Mulheres
- Prolapso dos 2 folhetos
- Regurgitação mitral moderada a grave
- Maior dimensão do anel mitral e dos folhetos
- Disfunção ventricular esquerda
- Alterações ST-T ínfero-laterais
- Presença de SPV complexas
- Fibrose ínfero-basal da parede livre do VE (realce tardio na RMC)

Seguimento a longo prazo

16 meses após a alta a doente encontra-se estável, sem evidência de novos episódios disrítmicos

Mutação KNCE1 em heterozigotia

Mutação KNCE2 em heterozigotia

Potencialmente causadoras de **síndrome QT longo tipo 1**



Mensagens Finais

Reconhecer o potencial “maligno” do PVM

Identificação dos doentes em risco de disritmias graves e MSC

Importância da complementariedade de técnicas – **Holter**,
Ecocardiograma, **RMC** na estratificação de risco



Obrigada!