

# BMJ Best Practice

## Regurgitação pulmonar

A informação clínica correta e disponível exatamente onde é necessária



# Tabela de Conteúdos

<b>Resumo</b>	<b>3</b>
<b>Fundamentos</b>	<b>4</b>
Definição	4
Epidemiologia	4
Etiologia	4
Fisiopatologia	4
<b>Prevenção</b>	<b>6</b>
Prevenção secundária	6
<b>Diagnóstico</b>	<b>7</b>
Caso clínico	7
Abordagem passo a passo do diagnóstico	7
Fatores de risco	9
Anamnese e exame físico	10
Exames diagnóstico	11
Diagnóstico diferencial	13
Critérios de diagnóstico	13
<b>Tratamento</b>	<b>15</b>
Abordagem passo a passo do tratamento	15
Visão geral do tratamento	17
Opções de tratamento	18
Novidades	24
<b>Acompanhamento</b>	<b>25</b>
Recomendações	25
Complicações	25
Prognóstico	26
<b>Diretrizes</b>	<b>27</b>
Diretrizes de diagnóstico	27
Diretrizes de tratamento	27
<b>Recursos online</b>	<b>28</b>
<b>Referências</b>	<b>29</b>
<b>Imagens</b>	<b>32</b>
<b>Aviso legal</b>	<b>42</b>

## Resumo

- ◇ Qualquer doença do coração esquerdo ou dos pulmões que resulta em hipertensão pulmonar significativa e dilatação das artérias pulmonares pode levar à regurgitação pulmonar adquirida. A regurgitação pulmonar também pode ser decorrente de um defeito congênito.
- ◇ A regurgitação da valva pulmonar adquirida também ocorre tipicamente após intervenção cirúrgica para tetralogia de Fallot, estenose pulmonar ou atresia pulmonar.
- ◇ A regurgitação pulmonar isolada raramente é sintomática; no entanto, grande volume de regurgitação na presença de dilatação do ventrículo direito pode estar associado à dispneia por esforço, fadigabilidade fácil e dor torácica intermitente.
- ◇ Ecocardiografia transtorácica, ecocardiografia transesofágica e ressonância nuclear magnética são fundamentais para determinar a gravidade e o mecanismo de regurgitação pulmonar.
- ◇ Em pacientes sintomáticos com regurgitação grave, deve-se considerar a substituição da valva pulmonar.

## Definição

A regurgitação pulmonar é rara e frequentemente assintomática. Desenvolve-se gradualmente ao longo de vários anos e causa sobrecarga de volume e disfunção ventricular direita (VD). Pode ser congênita ou adquirida, causada por afecções que aumentam a pressão arterial pulmonar, como disfunção ventricular esquerda ou doença pulmonar grave. A forma adquirida ocorre a partir de qualquer causa secundária que conduza à regurgitação pulmonar através do aumento da pressão pulmonar secundária à insuficiência cardíaca esquerda, ou após intervenção cirúrgica para tetralogia de Fallot, estenose pulmonar ou atresia pulmonar. Regurgitação pulmonar isolada ocorre como resultado de qualquer causa que afete diretamente a valva: por exemplo, endocardite. O sopro da regurgitação pulmonar é diastólico e está associado à impulsão do VD.[1]

## Epidemiologia

A regurgitação pulmonar leve ou traço é comumente detectada na ecocardiografia em pacientes sem cardiopatia estrutural. A regurgitação pulmonar não grave é geralmente assintomática e é mais comumente secundária à hipertensão pulmonar. A regurgitação pulmonar isolada grave é geralmente uma manifestação de reparo cirúrgico, portanto, os pacientes estão geralmente na terceira ou quarta década de vida no momento da apresentação. No entanto, mesmo com regurgitação pulmonar isolada grave, apenas 40% dos pacientes apresentam sintomas, por isso, as verdadeiras incidência e prevalência são desconhecidas. Não há predominância de sexo ou etnia específica; no entanto, está comumente associada à idade jovem.[2]

## Etiologia

A regurgitação pulmonar pode ser congênita ou adquirida. Na forma adquirida, ela pode ser resultado de qualquer afecção cardíaca esquerda, como estenose mitral, ou de doença pulmonar grave e hipertensão pulmonar. Outras causas conhecidas são dilatação do anel pulmonar secundária à hipertensão pulmonar ou pós-insuflação de balão para estenose pulmonar valvar. A endocardite pode destruir a integridade dos folhetos da valva pulmonar, resultando em regurgitação pulmonar.[1] [2] Outras afecções que podem resultar em folhetos anormais da valva pulmonar são anomalias congênitas, doença reumática cardíaca, cardiopatia carcinoide, sífilis e trauma (por exemplo, de um cateter de Swan-Ganz).[3] Doença do tecido conjuntivo, como a síndrome de Marfan, também pode ser uma causa associada.[3] Muito raramente, ela pode ser causada por malignidades primárias ou metastáticas que comprometem a artéria pulmonar principal.

Além disso, a forma adquirida geralmente resulta décadas após reparo cirúrgico da tetralogia de Fallot, estenose ou atresia pulmonar. Também foi associada ao procedimento de Ross (autoenxerto pulmonar usado para substituição cirúrgica da valva aórtica).[4]

## Fisiopatologia

A regurgitação da valva pulmonar isolada grave é rara. No entanto, quando presente, ela resulta em sobrecarga de volume e dilatação do ventrículo direito com hipertrofia ventricular direita (HVD) compensatória. Finalmente, isso resulta em equalização da pressão arterial pulmonar e pressão do ventrículo direito (VD) na diástole. Além disso, com progressão grave e insuficiência do VD, o volume sistólico do coração direito diminui, causando edema periférico, dispneia e fadigabilidade fácil.

A regurgitação pulmonar associada à hipertensão pulmonar geralmente não é significativa e tem pouca ou nenhuma consequência hemodinâmica. É a hipertensão pulmonar que resulta em insuficiência e dilatação do VD, assim como o baixo débito cardíaco do coração direito.

O volume da regurgitação pulmonar depende de vários fatores:[2]

- Período de preenchimento diastólico
- A dimensão do orifício regurgitante
- Gradiente de pressão pela valva pulmonar
- Distensibilidade da artéria pulmonar
- complacência e função do VD.

## Prevenção secundária

A causa subjacente, como estenose mitral, disfunção ventricular esquerda e hipertensão pulmonar, deve ser tratada. Todos os pacientes com valvas protéticas precisam de antibióticos para a profilaxia contra endocardite infecciosa quando submetidos a procedimentos odontológicos que envolvam a manipulação de tecido gengival ou região periapical dos dentes, ou perfuração da mucosa oral.<sup>[17]</sup>

## Caso clínico

### Caso clínico #1

Uma mulher de 32 anos com história de tetralogia de Fallot reparada na infância apresenta dispneia ao esforço, fadigabilidade fácil e dor torácica não ligada a esforço. No exame físico, a pressão venosa jugular é cerca de 10 cm com impulsão precordial anterior de ventrículo direito proeminente. São ouvidos um sopro diastólico curto, de baixa frequência, grau 2/6 e um sopro sistólico alto, grau 3/6 ao longo da borda esternal esquerda.

### Caso clínico #2

Uma mulher de 52 anos de idade com história de estenose pulmonar congênita, para a qual ela se submeteu a valvotomia aberta aos 9 anos, procura uma clínica especializada em cardiopatia congênita de adultos a fim de obter uma segunda opinião, depois de ter sido acompanhada por um cardiologista geral durante vários anos. Ela está assintomática e apresenta excelente capacidade para exercício. O exame físico não revela estase jugular. A ausculta revela um sopro diastólico curto, de baixa frequência, grau 2/6 e um sopro sistólico alto, grau 3/6 ao longo da borda esternal esquerda.

## Abordagem passo a passo do diagnóstico

A história e o exame físico são inespecíficos, e o paciente é frequentemente assintomático.

### História

Em um paciente sintomático, dispneia por esforço, fadigabilidade fácil e dor torácica não ligada a esforço são os sintomas mais comuns. O paciente também pode se queixar de palpitações, diaforese, dispneia paroxística noturna e ortopneia. Uma história de insuficiência cardíaca esquerda e outras valvopatias, como estenose mitral e endocardite pode estar presente.

Deve ser obtida uma história completa sobre cirurgias cardíacas prévias e valvoplastia pulmonar, incluindo reparo de tetralogia de Fallot e procedimento de Ross (com valva pulmonar protética ou substituição por valva de homoenxerto).

### Exame físico

A pressão venosa jugular pode estar elevada e pode haver uma impulsão precordial anterior do ventrículo direito (VD) proeminente. Mais comumente, pode-se ouvir um sopro diastólico curto, de baixa frequência e um sopro sistólico ao longo da borda esternal esquerda.<sup>[5]</sup>

Embora a probabilidade de insuficiência cardíaca direita isolada secundária à insuficiência valvar seja baixa, ela deve ser considerada em pacientes com edema de membro inferior, hepatomegalia e ascite.

### Exames diagnósticos

O eletrocardiograma (ECG) pode mostrar bloqueio incompleto do ramo direito e desvio do eixo para a direita, achados consistentes com dilatação ventricular direita que ocorre em um estado compensado de sobrecarga de volume ou um estado descompensado de sobrecarga de pressão. Em um estado

compensado de sobrecarga de pressão, hipertrofia ventricular direita pode estar presente por critérios de ECG que incluem o seguinte: onda R alta em V1 ou qR em V1; onda R maior que onda S em V1; reversão de progressão da onda R nas derivações precordiais; onda T invertida nas derivações precordiais anteriores; desvio do eixo para a direita e aumento do átrio direito. Na regurgitação pulmonar após reparo da tetralogia de Fallot, prolongamento QRS pode ser encontrado.

Uma ecocardiografia transtorácica (ETT) pode ser usada para avaliar gravidade, mecanismo, etiologia, tamanho e função do VD, outras anormalidades valvares e pressão sistólica do VD, e deve ser solicitada para todos os pacientes nos quais há suspeita de regurgitação pulmonar. Embora os folhetos da valva pulmonar sejam frequentemente difíceis de visualizar por ETT, o fluxo de imagem colorida é mais frequentemente usado para detecção de regurgitação pulmonar (RP). A intensidade da regurgitação pulmonar geralmente é avaliada pelo diâmetro do jato em sua origem imediatamente abaixo da valva, na via de saída do ventrículo direito (VSVD), na incidência paraesternal em eixo curto. Uma largura do jato que ocupa >65% da VSVD é sugestiva de regurgitação pulmonar grave.[6] O perfil Doppler de ondas contínuas do jato RP na visão do eixo curto paraesternal também é fundamental na avaliação da presença e gravidade da RP por ETT. Ocasionalmente, uma ecocardiografia transesofágica (ETE) pode ser necessária para avaliar melhor a gravidade e a etiologia da regurgitação pulmonar. Em geral, se uma ETT indicar regurgitação pulmonar grave, uma ETE será recomendada para melhor avaliar o grau e a causa da regurgitação. A ETE também é indicada em casos em que há suspeita de regurgitação pulmonar onde a disponibilidade de ETT é limitada. Em casos raros, os folhetos da valva pulmonar podem ser difíceis de visualizar por ETE, pois a válvula está no campo distante da posição esofágica. A regurgitação pulmonar grave se estende de 1 a 2 cm no ventrículo direito e a duração do jato geralmente ocupa 75% ou mais de toda a duração da diástole.[7]

Cateterismo e angiografia são menos úteis nesse cenário, pois podem elevar falsamente a quantidade de regurgitação pulmonar quando o cateter estiver cruzando a valva pulmonar. Outras modalidades de exame de imagem, como radiografia torácica, ressonância nuclear magnética (RNM) e tomografia computadorizada (TC), também são úteis para identificar a anatomia pulmonar e a causa da regurgitação pulmonar e para quantificar o grau de regurgitação. Adicionalmente, a RNM pode medir a fração de regurgitação pulmonar, os volumes diastólico final e sistólico final e a fração de ejeção do VD.[8] [9] Em pacientes em que se considera a decisão de tratar a regurgitação pulmonar, uma RNM e/ou TC pode ser extremamente útil. Atualmente, a RNM cardíaca é considerada a referência padrão para quantificação da regurgitação pulmonar, do tamanho e função do VD em pacientes com tetralogia de Fallot reparada. As vantagens da RNM cardíaca em relação a outras modalidades de exames de imagem nesses pacientes incluem medições precisas e reproduzíveis dos parâmetros acima mencionados, excelente qualidade da imagem em pacientes com uma grande variedade de tamanhos corporais e ausência de radiação, o que faz dela uma boa opção para acompanhamento em longo prazo.[10]

Em pacientes com regurgitação pulmonar crônica, o teste ergométrico pode ser um teste útil para avaliar a capacidade funcional objetiva e acompanhar longitudinalmente os pacientes por mudanças ao longo do tempo relacionadas ao agravamento da função do VD.

[Fig-1]

[Fig-2]

[Fig-3]

[Fig-4]



[Fig-5]

[Fig-6]

[Fig-7]

[Fig-8]

[Fig-9]

[Fig-10]

## Fatores de risco

### Fortes

#### hipertensão pulmonar

- A hipertensão pulmonar, primária e secundária, resulta em insuficiência e dilatação do ventrículo direito e foi associada à regurgitação pulmonar.[1] [2]

#### reparo cirúrgico da tetralogia de Fallot, estenose pulmonar ou atresia pulmonar

- A reparação de atresia ou estenose pulmonar é um conhecido fator de risco significativo para a regurgitação pulmonar no futuro.[1] [2] Detalhes como tamanho do balão utilizado na valvuloplastia pulmonar e o grau de regurgitação pós-valvuloplastia devem ser determinados.

#### endocardite

- Qualquer condição que possa destruir a integridade dos folhetos da valva pode resultar em regurgitação pulmonar.[1] [2]

#### cardiopatía esquerda

- Qualquer afecção do coração esquerdo, como disfunção grave do ventrículo esquerdo, que resulte em hipertensão pulmonar pode causar regurgitação pulmonar.[1] [2]

#### procedimento de Ross prévio (com valva pulmonar protética, substituição com valva de homoenxerto)

- A regurgitação pulmonar adquirida também foi associada ao procedimento de Ross (autoenxerto pulmonar usado para substituição cirúrgica da valva aórtica).[4]

### Fracos

#### doença do colágeno vascular

- Afecções que resultam em hipertensão pulmonar, como a esclerodermia ou a síndrome CREST (calcínose, fenómeno de Raynaud, disfunção esofágica, esclerodactilia e telangiectasia), podem ser causas secundárias da hipertensão pulmonar.[1] [2]

**malignidades que comprometem a artéria pulmonar principal**

- Muito raramente, a regurgitação pulmonar pode ser causada por malignidades primárias ou metastáticas que comprometem a artéria pulmonar principal.

## Anamnese e exame físico

**Principais fatores de diagnóstico****presença de fatores de risco (comum)**

- Os principais fatores de risco incluem história de reparo de tetralogia de Fallot ou procedimento de Ross, estenose pulmonar ou valvoplastia, história de endocardite ou cardiopatia esquerda (por exemplo, disfunção do ventrículo esquerdo, estenose da valva mitral).

**Outros fatores de diagnóstico****dispneia (comum)**

- Os pacientes podem apresentar dispneia ao esforço.
- Agravamento da dispneia associada a edema dos membros inferiores pode significar insuficiência cardíaca direita.

**tolerância reduzida ao exercício (comum)**

- É importante determinar se há sensação de desmaio ao esforço físico. Se a tolerância estiver piorando progressivamente, isso requer atenção imediata.

**sopro diastólico (comum)**

- Pode ser ouvido sopro de baixa frequência na borda esternal esquerda.

**ortopneia (incomum)**

- Se estiver presente, outras patologias valvares que afetam o coração esquerdo devem ser procuradas.

**dispneia paroxística noturna (incomum)**

- Se estiver presente, outras patologias valvares que afetam o coração esquerdo devem ser procuradas.

**palpitações (incomum)**

- Fibrilação atrial, flutter ou taquicardia supraventricular são mais comuns e devem ser descartadas com anamnese apropriada.

**fadiga (incomum)**

- É comum quando há hipertensão pulmonar causando diminuição do débito cardíaco.

**diaforese (incomum)**

- Em casos graves, geralmente com regurgitação mitral aguda.

**ponto de impulso apical máximo deslocado (incomum)**

- Indica regurgitação mitral grave e crônica.

**sopro sistólico (incomum)**

- Pode ser ouvido sopro de baixa frequência na borda esternal esquerda.

**sinais de insuficiência cardíaca direita (incomum)**

- Há pressão venosa jugular elevada, edema dos membros inferiores, hepatomegalia e ascite.

## Exames diagnóstico

### Primeiros exames a serem solicitados

Exame	Resultado
<b>eletrocardiograma (ECG)</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• A dilatação do ventrículo direito (VD) produz bloqueio incompleto do ramo direito e desvio do eixo para a direita.</li> <li>• A hipertrofia do VD produz uma onda R alta em V1 ou qR em V1, uma onda R maior que a onda S em V1, reversão de progressão da onda R nas derivações precordiais e uma onda T invertida nas derivações precordiais anteriores.</li> <li>• Aumento do átrio direito produz desvio do eixo para a direita.</li> <li>• A regurgitação pulmonar após reparo da tetralogia de Fallot pode produzir prolongamento de QRS.</li> <li>• O tamanho do ventrículo esquerdo também pode influenciar a duração de QRS.[11]</li> </ul>	<b>anormalidades variáveis inespecíficas</b>
<b>ecocardiografia transtorácica (ETT) com Doppler</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Deve ser solicitada em qualquer paciente com suspeita de regurgitação pulmonar.</li> <li>• A ETT é útil para determinar gravidade, mecanismo, etiologia, tamanho e função do ventrículo esquerdo (VE), outras anomalias valvares e pressão sistólica do VE.</li> </ul> <p>[Fig-1]</p> <p>[Fig-2]</p> <p>[Fig-3]</p> <p>[Fig-4]</p> <p>[Fig-5]</p> <p>[Fig-6]</p> <p>Adicionalmente, é útil na identificação de vegetações na valva pulmonar. Evidências de regurgitação tricúspide devem ser levadas em consideração.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• A intensidade da regurgitação pulmonar (RP) geralmente é avaliada pelo diâmetro do jato em sua origem imediatamente abaixo da valva, na via de saída do ventrículo direito (VSVD), na incidência paraesternal em eixo curto. Uma largura do jato que ocupa &gt;65% da VSVD é sugestiva de regurgitação pulmonar grave.[6] O perfil Doppler de ondas contínuas do jato RP na visão do eixo curto paraesternal também é fundamental na avaliação da presença e gravidade da RP por ETT.</li> </ul>	<b>um jato regurgitante; pode haver dilatação do VD</b>

Exame	Resultado
<b>radiografia torácica</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>A aparência dos campos pulmonares depende da cronicidade da situação. Muitos pacientes com disfunção ventricular esquerda grave apresentam campos pulmonares normais porque a insuficiência cardíaca está bem compensada.</li> </ul> <p>[Fig-7]</p> <p>[Fig-8]</p>	<b>dilatação da artéria pulmonar com campos pulmonares limpos; dilatação do ventrículo direito</b>

## Exames a serem considerados

Exame	Resultado
<b>ecocardiografia transesofágica com Doppler (ETE)</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Em geral, se uma ETT indicar regurgitação pulmonar grave, uma ETE será recomendada para melhor avaliar o grau e a causa da regurgitação. A ETE também é indicada em casos em que há suspeita de regurgitação pulmonar onde a disponibilidade de ETT é limitada. Em casos raros, os folhetos da valva pulmonar podem ser difíceis de visualizar por ETE, pois a válvula está no campo distante da posição esofágica.</li> <li>A ETE é útil para determinar gravidade, mecanismo, etiologia, tamanho e função do ventrículo esquerdo (VE), outras anomalias valvares e pressão sistólica do VD. Adicionalmente, é útil na identificação de vegetações na valva pulmonar. Evidências de regurgitação tricúspide devem ser levadas em consideração.</li> </ul>	<b>um jato regurgitante; pode haver dilatação do VD</b>
<b>ressonância nuclear magnética (RNM) do tórax</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Em pacientes em que a decisão de tratar a regurgitação pulmonar está sendo considerada, uma RNM do tórax pode ser muito útil.</li> </ul> <p>[Fig-9]</p> <p>[Fig-10]</p>	<b>medição da fração de regurgitação pulmonar, volumes diastólico final e sistólico final do ventrículo direito (VD) e fração de ejeção do VD; anatomia da valva pulmonar e estruturas relacionadas demonstradas</b>
<b>TC do tórax</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Em pacientes em que a decisão de tratar a regurgitação pulmonar está sendo considerada, uma TC do tórax pode ser muito útil.</li> </ul>	<b>medição da fração de regurgitação pulmonar, volumes diastólico final e sistólico final do ventrículo direito (VD) e fração de ejeção do VD; anatomia da valva pulmonar e estruturas relacionadas demonstradas</b>

Exame	Resultado
<b>ressonância nuclear magnética (RNM) cardíaca</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Considerada a referência padrão para quantificação da regurgitação pulmonar (RP), do tamanho e função do ventrículo direito em pessoas com tetralogia de Fallot reparada. As vantagens da RNM cardíaca em relação a outras modalidades de exames de imagem nessas pessoas incluem medições precisas e reproduzíveis desses parâmetros, excelente qualidade da imagem em pessoas com uma grande variedade de tamanhos corporais e ausência de radiação, o que faz dela uma boa opção para acompanhamento em longo prazo.<sup>[10]</sup></li> </ul>	<b>aumento da fração de RP, aumento dos volumes diastólico final e sistólico final do ventrículo direito (VD), diminuição da fração de ejeção do VD</b>

## Diagnóstico diferencial

Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
<b>Estenose mitral</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Rubor malar, pulso com baixo volume, ictus cordis palpável e sem desvio e hiperfonese de B1 com um estalido de abertura.</li> <li>O sopro é médio diastólico e retumbante.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Radiografia torácica: edema pulmonar, átrio esquerdo aumentado e calcificação da valva mitral.</li> <li>ECG: pode apresentar fibrilação atrial. Hipertrofia ventricular direita também pode estar presente.</li> <li>Ecocardiografia: diagnóstica para estenose mitral.</li> </ul>
<b>Regurgitação aórtica (RA)</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Na RA leve, o sopro é diastólico precoce e aumenta em duração para holodiastólico na RA grave.</li> <li>Na RA aguda, pode não haver sopro diastólico.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Radiografia torácica: pode mostrar cardiomegalia na direção esquerda e inferior na RA crônica.</li> <li>ECG: pode apresentar alterações inespecíficas na onda ST-T, desvio do eixo para a esquerda ou anormalidades de condução.</li> <li>Ecocardiografia: visualização da origem do jato regurgitante e sua largura; detecção da causa de valvopatia aórtica.</li> </ul>
<b>Mixoma atrial</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>O sopro é diastólico médio a tardio, e muda no caráter e intensidade com alterações na posição.</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Ecocardiografia: visualização de uma massa, geralmente, ligada ao septo interatrial ou à parede livre do átrio.</li> </ul>

## Critérios de diagnóstico

Não há critérios específicos para diagnosticar esta afecção. A extensão e a gravidade dependem da avaliação ecocardiográfica (ecocardiografia transtorácica e ecocardiografia transesofágica). No entanto,

a regurgitação pulmonar (RP) grave se estende de 1 a 2 cm no ventrículo direito e a duração do jato geralmente ocupa 75% ou mais de toda a duração da diástole.[7] Além disso, um sinal denso de Doppler de onda contínua com uma aparência de onda senoidal é sugestivo de RP grave. Ocasionalmente, outras modalidades, como ressonância nuclear magnética ou tomografia computadorizada podem ser necessárias para avaliar a via de saída do ventrículo direito e identificar a etiologia da regurgitação pulmonar.

## **Classificação funcional da NYHA (New York Heart Association) para estágios da insuficiência cardíaca**

- Classe I: nenhuma limitação de atividades; nenhum sintoma decorrente de atividades comuns
- Classe II: limitação discreta e leve da atividade; confortável em repouso ou com esforço físico leve
- Classe III: limitação acentuada da atividade; confortável somente em repouso
- Classe IV: confinado ao leito ou à cadeira; qualquer atividade física leva ao desconforto e os sintomas ocorrem em repouso.

## Abordagem passo a passo do tratamento

O tratamento da regurgitação pulmonar é diferente da regurgitação aórtica e raramente requer cirurgia. O tratamento deve ser dirigido à patologia subjacente (por exemplo, hipertensão pulmonar, estenose mitral, disfunção ventricular esquerda (VE) e outras afecções subjacentes). A regurgitação pulmonar de longa duração pode causar dilatação grave do ventrículo direito (VD) e diminuição do desempenho sistólico do VD, o que pode evoluir para uma capacidade insuficiente de aumentar o débito cardíaco com o exercício e, em alguns casos, insuficiência cardíaca direita ou insuficiência cardíaca congestiva. Embora a probabilidade de insuficiência cardíaca direita isolada secundária à insuficiência valvar seja baixa, ela deve ser considerada em pacientes com edema de membros inferiores, pressão venosa jugular elevada, hepatomegalia ou ascite. Em casos graves nos quais houve insuficiência cardíaca direita, podem-se utilizar diuréticos. A substituição da valva pulmonar é necessária em pacientes pós-reparo da tetralogia de Fallot ou procedimento de Ross que desenvolvem sintomas da classe da New York Heart Association (NYHA) II ou III, mas pode ser considerada antes.

Embora não haja critérios específicos para diagnosticar esta afecção, a regurgitação pulmonar grave pode ser diagnosticada com base em ecocardiografia demonstrando regurgitação pulmonar que se estende de 1 a 2 cm para o ventrículo direito, com duração do jato geralmente ocupando 75% ou mais de toda a duração da diástole.[7] Os sintomas e sinais de regurgitação pulmonar grave incluem dispneia ao esforço, síncope, ortopneia e edema de membros inferiores. Em muitas situações (por exemplo, pacientes com regurgitação pulmonar aguda pós-valvoplastia, pós-reparo da tetralogia de Fallot com sintomas de classe NYHA II ou superior), o julgamento clínico de gravidade depende mais dos sintomas que das imagens.

### Regurgitação pulmonar aguda

A regurgitação pulmonar aguda é uma complicação quase inevitável da valvoplastia pulmonar por balão e pode ser tratada de forma conservadora na maioria dos casos. O julgamento clínico da gravidade nesses pacientes é mais dependente dos sintomas que da imagem. A regurgitação pulmonar grave pós-valvoplastia é rara. O tratamento até mesmo dos casos mais graves é dirigido ao tratamento da insuficiência cardíaca. Raramente, a substituição cirúrgica da valva pode ser necessária, especialmente em neonatos com estenose pulmonar crítica após dilatação com balão e um grande ducto arterioso patente. Ressuscitação com fluidos e vasopressores intravenosos, como dopamina ou dobutamina podem ser necessários, agudamente, na doença grave.

### Regurgitação pulmonar crônica em pacientes assintomáticos

Na maioria dos casos, não é necessário tratamento específico, e o tratamento é dirigido para a causa subjacente. As indicações para substituição da valva com base na fração regurgitante, volume diastólico final ou sistólico final do ventrículo direito (VD) e fração de ejeção do VD em pacientes assintomáticos ainda não estão esclarecidas.[12] A situação típica na qual a substituição da valva pulmonar pode ser considerada é em pacientes que desenvolvem regurgitação pulmonar após reparo da tetralogia de Fallot ou procedimento de Ross (um procedimento no qual a valva aórtica doente é substituída com a própria valva pulmonar do paciente, e a valva pulmonar é, então substituída por uma valva pulmonar cadavérica criopreservada). Muitos poderiam compartilhar a preocupação de poder ser imprudente esperar até que a função do VD se deteriore nesses pacientes, e que a substituição da valva deveria ser considerada antes que danos irreversíveis ao desempenho ventricular ocorram.[13]

## Regurgitação pulmonar crônica em pacientes com sintomas da classe NYHA I

Os pacientes são classificados como classe NYHA I se não há limitação da atividade física e a atividade física habitual não causa fadiga excessiva, palpitações ou dispneia, mas sintomas aparecem com a realização de atividades além das habituais.

Na maioria dos casos, nenhum tratamento específico é necessário. As afecções subjacentes, como insuficiência do VE, estenose mitral e hipertensão pulmonar precisam ser tratadas. A insuficiência cardíaca deve ser tratada com terapias padrão. A substituição da valva pulmonar pode ser considerada em pacientes que desenvolvem regurgitação pulmonar após reparo de tetralogia de Fallot ou de um procedimento de Ross, uma vez que pode ser melhor realizar a substituição valvar precocemente nesses pacientes.[12] Se a regurgitação pulmonar é grave e está associada à insuficiência cardíaca direita, logo, a substituição cirúrgica de valva pode ser necessária. Não há, no entanto, diretrizes definitivas e o melhor curso de ação não está claro.

## Regurgitação pulmonar crônica em pacientes com sintomas da classe NYHA II ou III

O julgamento clínico da gravidade da doença depende mais dos sintomas que de imagens nessa situação. A maioria dos pacientes com sintomas da classe NYHA II ou III desenvolveu regurgitação pulmonar como complicação do reparo da tetralogia de Fallot ou procedimento de Ross. As afecções subjacentes e associadas, como insuficiência do VE, estenose mitral e hipertensão pulmonar precisam ser tratadas. A substituição da valva pulmonar, geralmente com um homoenxerto ou xenoenxerto, tem sido realizada com baixo risco de complicações,[14] e a maioria dos especialistas realizaria a substituição da valva pulmonar em pacientes com sintomas de classe NYHA II ou III.[15]

## Regurgitação pulmonar crônica em pacientes com sintomas da classe NYHA IV

Os pacientes são definidos como classe NYHA IV se eles estão confinados ao leito ou à cadeira, qualquer atividade física traz desconforto e sintomas ocorrem em repouso. Não há diretrizes ou protocolos padronizados sobre o tratamento desses pacientes. O encaminhamento a um especialista para o tratamento individualizado é aconselhado em todas as circunstâncias.

## Escolha da substituição da valva

Tradicionalmente as valvas pulmonares bioprotéticas têm sido implantadas; no entanto, elas têm a desvantagem de, com o tempo, ocorrer insuficiência valvar estrutural. Valvas pulmonares mecânicas podem ser vantajosas graças à sua estabilidade estrutural, mas têm sido pouco usadas devido às preocupações em relação à trombose. Relatórios sobre resultados em longo prazo da valva pulmonar mecânica estão surgindo; no entanto, há um viés de seleção dos pacientes com cirurgias prévias em tais relatórios.[16] A valva adequada utilizada na substituição da valva pulmonar precisa ser adaptada para cada paciente, dependendo da idade, dos antecedentes cirúrgicos e da necessidade de anticoagulação em longo prazo. Todos os pacientes que recebem uma valva mecânica requerem o uso vitalício de anticoagulação. A anticoagulação pode também ser indicada devido à presença de outras próteses mecânicas ou como parte do tratamento de comorbidades clínicas.[17]



## Visão geral do tratamento

Por favor, atente-se que fórmulas, rotas e doses podem se diferenciar de acordo com nomes de medicamentos e marcas, formulários de medicamentos ou localizações. Recomendações de tratamentos são específicas para grupos de pacientes. [Ver aviso legal](#)

Agudo		( resumo )
regurgitação pulmonar aguda		
■ não grave	1a	tratamento clínico da insuficiência cardíaca
■ grave	1a	tratamento clínico da insuficiência cardíaca
	adjunto	suporte inotrópico + substituição cirúrgica da valva

Em curso		( resumo )
regurgitação pulmonar crônica		
■ assintomático	1a	tratamento da causa subjacente
	adjunto	substituição da valva pulmonar ± anticoagulação
■ sintomática com classe I da New York Heart Association (NYHA)	1a	tratamento da causa subjacente + tratamento clínico da insuficiência cardíaca
	adjunto	substituição da valva pulmonar ± anticoagulação
■ sintomática com classe II ou III da New York Heart Association (NYHA)	1a	tratamento da causa subjacente + tratamento clínico da insuficiência cardíaca
	mais	substituição da valva pulmonar ± anticoagulação
■ sintomática com sintomas de classe IV da New York Heart Association (NYHA)	1a	tratamento da causa subjacente + tratamento individualizado médico e/ou cirúrgico

## Opções de tratamento

Por favor, atente-se que fórmulas, rotas e doses podem se diferenciar de acordo com nomes de medicamentos e marcas, formulários de medicamentos ou localizações. Recomendações de tratamentos são específicas para grupos de pacientes. [Ver aviso legal](#)

### Agudo

#### regurgitação pulmonar aguda

##### ■ não grave

##### 1a **tratamento clínico da insuficiência cardíaca**

» Uma complicação quase inevitável da valvoplastia pulmonar por balão.

» Neste cenário, a gravidade depende mais dos sintomas que dos exames imagiológicos. Os sinais e sintomas graves incluem dispneia ao esforço, síncope, ortopneia e edema de membros inferiores. No entanto, em geral, a regurgitação pulmonar grave se estende de 1 a 2 cm no ventrículo direito e a duração do jato geralmente ocupa 75% ou mais de toda a duração da diástole.<sup>[7]</sup> A doença não grave é definida como a ausência dessas características.

» Em casos não graves, o tratamento é dirigido para tratar a insuficiência cardíaca usando terapias padrão.

##### ■ grave

##### 1a **tratamento clínico da insuficiência cardíaca**

» Uma complicação da valvoplastia pulmonar por balão; doença grave ocorre raramente.

» Neste cenário, a gravidade depende mais dos sintomas que dos exames imagiológicos. Os sinais e sintomas graves incluem dispneia ao esforço, síncope, ortopneia e edema de membros inferiores. No entanto, em geral, a regurgitação pulmonar grave se estende de 1 a 2 cm no ventrículo direito e a duração do jato geralmente ocupa 75% ou mais de toda a duração da diástole.<sup>[7]</sup>

» A maioria dos casos graves pode ser tratada de modo conservador, dirigindo o tratamento para a insuficiência cardíaca e usando terapias padrão.

##### adjunto **suporte inotrópico + substituição cirúrgica da valva**

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

## Agudo

### Opções primárias

» **dopamina**: 3-10 microgramas/kg/minuto em infusão intravenosa

**OU**

» **dobutamina**: 1-10 microgramas/kg/minuto em infusão intravenosa

» Ressuscitação com fluidos e vasopressores intravenosos, como dopamina ou dobutamina, podem ser necessários. Entretanto, na maioria dos casos, a substituição cirúrgica de valva pode ser necessária para tratar a regurgitação pulmonar grave.

» Tradicionalmente as valvas pulmonares bioprotéticas têm sido implantadas; no entanto, elas têm a desvantagem de, com o tempo, ocorrer insuficiência valvar estrutural. Valvas pulmonares mecânicas podem ser vantajosas graças à sua estabilidade estrutural, mas têm sido pouco usadas devido às preocupações em relação à trombose.

» Relatórios sobre resultados em longo prazo de valvas pulmonares mecânicas estão surgindo; no entanto, há um viés de seleção dos pacientes com cirurgias prévias em tais relatórios.<sup>[16]</sup>

» A valva adequada utilizada na substituição da valva pulmonar precisa ser adaptada para cada paciente, dependendo da idade, dos antecedentes cirúrgicos e da necessidade de anticoagulação em longo prazo. Todos os pacientes que recebem uma valva mecânica requerem o uso vitalício de anticoagulação. A anticoagulação pode também ser indicada devido à presença de outras próteses mecânicas ou como parte do tratamento de comorbidades clínicas.<sup>[17]</sup>

## Em curso

### regurgitação pulmonar crônica

#### ■ assintomático

#### 1a tratamento da causa subjacente

» Não é necessário tratamento específico, e o tratamento é dirigido para a causa subjacente. A única exceção é para pacientes que desenvolvem regurgitação pulmonar após reparo da tetralogia de Fallot ou procedimento de Ross (um procedimento no qual a valva

## Em curso

## adjunto

aórtica doente é substituída com a própria valva pulmonar do paciente, e a valva pulmonar é, então substituída por uma valva pulmonar cadavérica criopreservada), nos quais a substituição de valva pode ser considerada.

### substituição da valva pulmonar ± anticoagulação

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

#### Opções primárias

» **varfarina:** 2-10 mg por via oral uma vez ao dia inicialmente, ajustar a dose de acordo com a meta de razão normalizada internacional

Pacientes com uma valva mecânica requerem o uso vitalício de anticoagulação. A dose inicial também pode ser calculada usando uma ferramenta online que leva em conta as características do pacientes e/ou informações de genótipo CYP2C9/VKORC1 (se disponível). Warfarin dosing <http://www.warfarindosing.org/Source/Home.aspx>

» As indicações para substituição da valva com base na fração regurgitante, volume diastólico final ou sistólico final do ventrículo direito e fração de ejeção do VD em pacientes assintomáticos ainda não estão esclarecidas.[12] A substituição pode ser considerada em pacientes que desenvolvem regurgitação pulmonar após reparo da tetralogia de Fallot ou de um procedimento de Ross, uma vez que pode ser imprudente esperar até que a função do VD se deteriore com danos irreversíveis ao desempenho ventricular.[13]

» A valva adequada utilizada na substituição da valva pulmonar precisa ser adaptada para cada paciente, dependendo da idade, dos antecedentes cirúrgicos e da necessidade de anticoagulação em longo prazo. Tradicionalmente as valvas pulmonares bioprotéticas têm sido implantadas; no entanto, elas têm a desvantagem de, com o tempo, ocorrer insuficiência valvar estrutural. Valvas pulmonares mecânicas podem ser vantajosas graças à sua estabilidade estrutural, mas têm sido pouco usadas devido às preocupações em relação à trombose.[17]

» Todos os pacientes que recebem uma valva mecânica requerem o uso vitalício de anticoagulação. As valvas bioprotéticas não requerem anticoagulação. A anticoagulação pode também ser indicada devido à presença

## Em curso

■ **sintomática com classe I da New York Heart Association (NYHA)**

1a

de outras próteses mecânicas ou como parte do tratamento de comorbidades clínicas.[17]

**tratamento da causa subjacente + tratamento clínico da insuficiência cardíaca**

» A regurgitação pulmonar de longa duração pode causar dilatação grave do ventrículo direito (VD) e diminuição do desempenho sistólico do VD, o que pode evoluir para uma capacidade insuficiente de aumentar o débito cardíaco com o exercício e, em alguns casos, insuficiência cardíaca direita ou insuficiência cardíaca congestiva. Os pacientes são classificados como classe NYHA I se têm insuficiência cardíaca, não há limitação de atividade física e a atividade física habitual não causa fadiga excessiva, palpitações ou dispneia, mas sintomas aparecem com a realização de atividades além das habituais.

» Não é necessário qualquer tratamento específico. Em geral, as afecções subjacentes, como insuficiência do ventrículo esquerdo, estenose mitral e hipertensão pulmonar precisam ser tratadas. A insuficiência cardíaca precisa ser tratada com terapias padrão.

adjunto

**substituição da valva pulmonar ± anticoagulação**

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

**Opções primárias**

» **varfarina:** 2-10 mg por via oral uma vez ao dia inicialmente, ajustar a dose de acordo com a meta de razão normalizada internacional  
Pacientes com uma valva mecânica requerem o uso vitalício de anticoagulação. A dose inicial também pode ser calculada usando uma ferramenta online que leva em conta as características do pacientes e/ou informações de genótipo CYP2C9/VKORC1 (se disponível). Warfarin dosing <http://www.warfarindosing.org/Source/Home.aspx>

» A substituição precoce da valva pulmonar pode ser considerada em pacientes que desenvolvem regurgitação pulmonar após reparo da tetralogia de Fallot ou de um procedimento de Ross.[12] Se a regurgitação pulmonar é grave e está associada à insuficiência cardíaca direita, a substituição cirúrgica da valva pode também ser necessária.

## Em curso

- sintomática com classe II ou III da New York Heart Association (NYHA)

1a

Não há, no entanto, diretrizes definitivas e o melhor curso de ação não está claro.

» A valva adequada utilizada na substituição da valva pulmonar precisa ser adaptada para cada paciente, dependendo da idade, dos antecedentes cirúrgicos e da necessidade de anticoagulação em longo prazo. Tradicionalmente as valvas pulmonares bioprotéticas têm sido implantadas; no entanto, elas têm a desvantagem de, com o tempo, ocorrer insuficiência valvar estrutural. Valvas pulmonares mecânicas podem ser vantajosas graças à sua estabilidade estrutural, mas têm sido pouco usadas devido às preocupações em relação à trombose.<sup>[17]</sup>

» Todos os pacientes que recebem uma valva mecânica requerem o uso vitalício de anticoagulação. As valvas bioprotéticas não requerem anticoagulação. A anticoagulação pode também ser indicada devido à presença de outras próteses mecânicas ou como parte do tratamento de comorbidades clínicas.<sup>[17]</sup>

#### tratamento da causa subjacente + tratamento clínico da insuficiência cardíaca

» Os pacientes são classificados como classe NYHA II se eles apresentam insuficiência cardíaca e têm limitação discreta e leve da atividade. Os pacientes são classificados como classe NYHA III se eles apresentam insuficiência cardíaca, têm limitação marcante e se sentem confortáveis somente em repouso.

» A regurgitação pulmonar ocorre comumente após reparo bem-sucedido da tetralogia de Fallot ou procedimento de Ross.

» Em geral, as afecções subjacentes e associadas, como insuficiência do ventrículo esquerdo, estenose mitral e hipertensão pulmonar precisam ser tratadas.

mais

#### substituição da valva pulmonar ± anticoagulação

Tratamento recomendado para TODOS os pacientes do grupo de pacientes selecionado

#### Opções primárias

» **varfarina:** 2-10 mg por via oral uma vez ao dia inicialmente, ajustar a dose de acordo com a meta de razão normalizada internacional

Pacientes com uma valva mecânica requerem o uso vitalício de anticoagulação.

## Em curso

A dose inicial também pode ser calculada usando uma ferramenta online que leva em conta as características do pacientes e/ou informações de genótipo CYP2C9/VKORC1 (se disponível). Warfarin dosing <http://www.warfarindosing.org/Source/Home.aspx>

» A substituição da valva pulmonar, geralmente com um homoenxerto ou xenoenxerto, tem sido realizada com baixo risco de complicações.[14] A maioria dos especialistas realizaria a substituição da valva pulmonar em pacientes com sintomas de classe NYHA II ou III e regurgitação pulmonar grave.[15]

» A valva adequada utilizada na substituição da valva pulmonar precisa ser adaptada para cada paciente, dependendo da idade, dos antecedentes cirúrgicos e da necessidade de anticoagulação em longo prazo. Tradicionalmente as valvas pulmonares bioprotéticas têm sido implantadas; no entanto, elas têm a desvantagem de, com o tempo, ocorrer insuficiência valvar estrutural. Valvas pulmonares mecânicas podem ser vantajosas graças à sua estabilidade estrutural, mas têm sido pouco usadas devido às preocupações em relação à trombose.[17]

» Todos os pacientes que recebem uma valva mecânica requerem o uso vitalício de anticoagulação. As valvas bioprotéticas não requerem anticoagulação. A anticoagulação pode também ser indicada devido à presença de outras próteses mecânicas ou como parte do tratamento de comorbidades clínicas.[17]

■ **sintomática com sintomas de classe IV da New York Heart Association (NYHA)**

**1a**

**tratamento da causa subjacente + tratamento individualizado médico e/ou cirúrgico**

» Os pacientes são definidos como classe NYHA IV se eles estão confinados ao leito ou à cadeira, qualquer atividade física traz desconforto e sintomas ocorrem em repouso.

» Não há diretrizes ou protocolos padronizados sobre o tratamento de pacientes com sintomas da classe NYHA IV. O encaminhamento a um especialista para o tratamento individualizado é aconselhado em todas as circunstâncias.

## Novidades

### Substituição transcater da valva pulmonar

A substituição transcater da valva pulmonar está surgindo como uma abordagem menos invasiva que a cirurgia em pacientes com disfunção de conduto do ventrículo direito à artéria pulmonar (regurgitação ou estenose). Usando uma valva composta por uma veia jugular bovina de triplo folheto suturada em um stent expansível por balão, vários ensaios clínicos na Europa e nos EUA têm demonstrado uma alta taxa de sucesso do procedimento, com poucas complicações de procedimento e restauração da competência da valva pulmonar.[18] [19] Em 2010, a Food and Drug Administration dos EUA aprovou o uso de uma valva transcater pulmonar para a colocação em condutos de fluxo de saída ventricular direita disfuncionais (estenóticos ou regurgitantes).[19] Uma das preocupações levantadas em relação a essa valva é a ruptura do stent, com incidência de até 25%.[20] Um estudo feito após a aprovação dessa valva completou agora 1 ano de acompanhamento.[21] O estudo, que envolveu 100 pacientes com implantes da valva, demonstrou uma taxa alta e contínua de sucesso do procedimento (98%), alta função da valva em curto prazo (hemodinâmica aceitável em 6 meses alcançada em 96.7% dos pacientes) e baixas taxas de reintervenção e reoperação em 1 ano. Ocorreu ruptura de stent em 7 pacientes, um dos quais necessitou de reintervenção devido a estenose grave sem regurgitação pulmonar. Outro tipo de valva cardíaca transcater foi avaliado em um ensaio clínico multicêntrico de fase 1 para a mesma indicação. Os resultados do ensaio clínico de fase 1 demonstraram segurança e durabilidade em curto prazo com essa valva.[22] Dados adicionais com acompanhamento em longo prazo são necessários para entender o momento oportuno e o papel da substituição transcater da valva pulmonar nessa população de pacientes.



## Recomendações

### Monitoramento

A regurgitação pulmonar pode piorar com o tempo. Estudos de ecocardiografia com Doppler de fluxo colorido fornecerão a avaliação regular da evolução da regurgitação pulmonar e do tamanho do ventrículo direito e sua função. Em casos de regurgitação pulmonar significativa, a capacidade de exercício deve ser avaliada e documentada, observando-se a mudança ou diminuição da função. O objetivo é avaliar e decidir com precisão sobre a necessidade e o momento da substituição da valva pulmonar.

Após a substituição da valva pulmonar, os pacientes devem ser acompanhados aos 30 dias e, em seguida, aos 6 meses, seguido por visitas anuais. Em geral, todos os pacientes que recebem uma valva mecânica requerem o uso vitalício de anticoagulação. A razão normalizada internacional deve ser monitorada e mantida entre 2.5 e 3.5. A frequência do monitoramento deve ser individualizada de acordo com as necessidades e resposta do paciente.

### Instruções ao paciente

Se houver sintomas, os pacientes deverão ser examinados pelos seus médicos. Embora haja pouca informação disponível sobre o risco de endocardite pós-cirurgia de valva pulmonar, a recomendação atual é a de fornecer a profilaxia com antibióticos antes de procedimentos odontológicos ou urológicos.

## Complicações

Complicações	Período de execução	Probabilidade
<b>insuficiência cardíaca direita</b>	<b>longo prazo</b>	<b>baixa</b>
Em casos graves nos quais houve insuficiência cardíaca direita, podem-se utilizar diuréticos. A decisão de usar um diurético depende da condição clínica do paciente, e a escolha do diurético deve ser individualizada pelo especialista do tratamento. Quando a doença é grave, os pacientes podem não tolerar qualquer diurético. Informações adicionais sobre o tratamento de insuficiência cardíaca estão disponíveis nas monografias sobre insuficiência cardíaca congestiva.		
<b>insuficiência cardíaca congestiva</b>	<b>longo prazo</b>	<b>baixa</b>
A regurgitação pulmonar de longa duração pode causar dilatação grave do ventrículo direito (VD) e diminuição do desempenho sistólico do VD, o que pode evoluir para uma incapacidade de aumentar o débito cardíaco com o exercício e, em alguns casos, insuficiência cardíaca congestiva (ICC). Informações adicionais sobre o tratamento de insuficiência cardíaca estão disponíveis nas monografias sobre ICC.		
<b>insuficiência valvar</b>	<b>longo prazo</b>	<b>baixa</b>
O paciente precisa ser reavaliado e deve ser considerado repetir a substituição da valva.		

Complicações	Período de execução	Probabilidade
<b>endocardite infecciosa</b>	<b>variável</b>	<b>baixa</b>
Todos os pacientes com valvas protéticas precisam de antibióticos para a profilaxia contra endocardite infecciosa quando submetidos a procedimentos odontológicos que envolvam a manipulação de tecido gengival ou região periapical dos dentes, ou perfuração da mucosa oral.[17]		
<b>eventos tromboembólicos</b>	<b>variável</b>	<b>baixa</b>
Em geral, todos os pacientes que recebem uma valva mecânica requerem o uso vitalício de anticoagulação. A razão normalizada internacional (INR) deve ser monitorada e mantida entre 2.5 e 3.5.		
<b>complicações de substituição da valva</b>	<b>variável</b>	<b>baixa</b>
A mortalidade precoce na substituição isolada da valva pulmonar é de 1% em crianças, e a chance de não precisar reoperar devido à deterioração da valva bioprotética é de 90% em 10 anos.[23] Os pacientes com valva pulmonar mecânica devem ser monitorados quanto a complicações de sangramento com varfarina.		

## Prognóstico

Em geral, os pacientes ficam bem após a substituição da valva pulmonar.[5] [12] [13] A mortalidade precoce na substituição isolada da valva pulmonar é de 1% em crianças, e a chance de não precisar reoperar devido à deterioração da valva bioprotética é de 90% em 10 anos.[23] Os pacientes com valva pulmonar mecânica devem ser monitorados quanto a complicações de sangramento com varfarina.

O prognóstico em pacientes com regurgitação pulmonar grave que não se submetem à cirurgia (embora possam ser candidatos) depende de uma série de fatores que incluem a doença primária que causa a regurgitação pulmonar, o comprometimento de outras valvas, doença arterial coronariana associada e dilatação e disfunção ventricular direita. Em pacientes com tetralogia de Fallot reparada e regurgitação pulmonar crônica, demonstrou-se que a dilatação ventricular direita se correlaciona com uma maior incidência de morte súbita.

Não há grandes ensaios de valvas protéticas em pacientes com regurgitação pulmonar isolada para fornecer evidências para o prognóstico em pacientes não tratados.

## Diretrizes de diagnóstico

### América do Norte

#### AHA/ACC guideline for the management of patients with valvular heart disease

**Publicado por:** American Heart Association; American College of Cardiology

**Última publicação em:** 2014

## Diretrizes de tratamento

### Europa

#### Percutaneous pulmonary valve implantation for right ventricular outflow tract dysfunction

**Publicado por:** National Institute for Health and Care Excellence

**Última publicação em:** 2013

#### Antithrombotics: indications and management

**Publicado por:** Scottish Intercollegiate Guidelines Network

**Última publicação em:** 2013

### América do Norte

#### 2018 AHA/ACC guidelines for the management of adults with congenital heart disease

**Publicado por:** American Heart Association; American College of Cardiology

**Última publicação em:** 2018

#### 2017 AHA/ACC focused update of the 2014 AHA/ACC guideline for the management of patients with valvular heart disease

**Publicado por:** American Heart Association; American College of Cardiology

**Última publicação em:** 2017

#### AHA/ACC guideline for the management of patients with valvular heart disease

**Publicado por:** American Heart Association; American College of Cardiology

**Última publicação em:** 2014

#### Surgical management of valvular heart disease

**Publicado por:** Canadian Cardiovascular Society

**Última publicação em:** 2004

## Recursos online

1. [Warfarin dosing](#) (*external link*)

## Artigos principais

- Ansari A. Isolated pulmonary valvular regurgitation: current perspectives. Prog Cardiovasc Dis. 1991 Mar-Apr;33(5):329-44. [Resumo](#)
- Therrien J, Siu SC, McLaughlin PR, et al. Pulmonary valve replacement in adults late after repair of tetralogy of Fallot: are we operating too late? J Am Coll Cardiol. 2000 Nov 1;36(5):1670-5. [Texto completo](#) [Resumo](#)

## Referências

1. Ansari A. Isolated pulmonary valvular regurgitation: current perspectives. Prog Cardiovasc Dis. 1991 Mar-Apr;33(5):329-44. [Resumo](#)
2. Korbmacher B, Heusch A, Sunderdiek U, et al. Evidence for palliative enlargement of the right ventricular outflow tract in severe tetralogy of Fallot. Eur J Cardiothorac Surg. 2005 Jun;27(6):945-8. [Texto completo](#) [Resumo](#)
3. Waller BF, Howard J, Fess S. Pathology of pulmonic valve stenosis and pure regurgitation. Clin Cardiol. 1995 Jan;18(1):45-50. [Texto completo](#) [Resumo](#)
4. Price BO. Isolated incompetence of the pulmonic valve. Circulation. 1961 Apr;23:596-602. [Resumo](#)
5. Schmidtke C, Bechtel JF, Noetzold A, et al. Up to seven years of experience with the Ross procedure in patients >60 years of age. J Am Coll Cardiol. 2000 Oct;36(4):1173-7. [Resumo](#)
6. Lancellotti P, Tribouilloy C, Hagendorff A, et al. European Association of Echocardiography recommendations for the assessment of valvular regurgitation. Part 1: aortic and pulmonary regurgitation (native valve disease). Eur J Echocardiogr. 2010 Apr;11(3):223-44. [Texto completo](#) [Resumo](#)
7. Cho CS, Blank N, Castellino RA. Computerized tomography evaluation of chest wall involvement in lymphoma. Cancer. 1985 May 1;55(9):1892-4. [Resumo](#)
8. Shaver JA. Cardiac auscultation: a cost-effective diagnostic skill. Curr Probl Cardiol. 1995 Jul;20(7):441-530. [Resumo](#)
9. Barakos JA, Brown JJ, Higgins CB. MR imaging of secondary cardiac and paracardiac lesions. AJR Am J Roentgenol. 1989 Jul;153(1):47-50. [Texto completo](#) [Resumo](#)
10. Valente AM, Cook S, Festa P, et al. Multimodality imaging guidelines for patients with repaired tetralogy of fallot: a report from the American Society of Echocardiography. J Am Soc Echocardiogr. 2014 Feb;27(2):111-41. [Resumo](#)

11. Grothoff M, Spors B, Abdul-Khaliq H, et al. Pulmonary regurgitation is a powerful factor influencing QRS duration in patients after surgical repair of tetralogy of Fallot. Clin Res Cardiol. 2006 Dec;95(12):643-9. [Resumo](#)
12. Therrien J, Siu SC, McLaughlin PR, et al. Pulmonary valve replacement in adults late after repair of tetralogy of Fallot: are we operating too late? J Am Coll Cardiol. 2000 Nov 1;36(5):1670-5. [Texto completo](#) [Resumo](#)
13. Discigil B, Dearani JA, Puga FJ, et al. Late pulmonary valve replacement after repair of tetralogy of Fallot. J Thorac Cardiovasc Surg. 2001 Feb;121(2):344-51. [Texto completo](#) [Resumo](#)
14. Bonow RO, Carabello BA, Chatterjee K, et al. 2008 focused update incorporated into the ACC/AHA 2006 guidelines for the management of patients with valvular heart disease. Circulation. 2008 Oct 7;118(15):e523-661. [Texto completo](#) [Resumo](#)
15. Miyatake K, Okamoto M, Kinoshita N, et al. Pulmonary regurgitation studied with the ultrasonic pulsed Doppler technique. Circulation. 1982 May;65(5):969-76. [Resumo](#)
16. Dos L, Munoz-Guijosa C, Mendez AB, et al. Long term outcome of mechanical valve prosthesis in the pulmonary position. Int J Cardiol. 2011 Jul 15;150(2):173-6. [Resumo](#)
17. Nishimura RA, Otto CM, Bonow RO, et al. 2017 AHA/ACC focused update of the 2014 AHA/ACC guideline for the management of patients with valvular heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. Circulation. 2017 Jun 20;135(25):e1159-95. [Texto completo](#) [Resumo](#)
18. Khambadkone S, Coats L, Taylor A, et al. Percutaneous pulmonary valve implantation in humans: results in 59 consecutive patients. Circulation. 2005 Aug 23;112(8):1189-97. [Texto completo](#) [Resumo](#)
19. McElhinney DB, Hellenbrand WE, Zahn EM, et al. Short and medium-term outcomes after transcatheter pulmonary valve placement in the expanded multicenter US melody valve trial. Circulation. 2010 Aug 3;122(5):507-16. [Texto completo](#) [Resumo](#)
20. McElhinney DB, Cheatham JP, Jones TK, et al. Stent fracture, valve dysfunction, and right ventricular outflow tract reintervention after transcatheter pulmonary valve implantation: patient-related and procedural risk factors in the US Melody valve trial. Circ Cardiovasc Interv. 2011 Dec 1;4(6):602-14. [Resumo](#)
21. Armstrong AK, Balzer DT, Cabalka AK, et al. One-year follow-up of the Melody transcatheter pulmonary valve multicenter post-approval study. JACC Cardiovasc Interv. 2014 Nov;7(11):1254-62. [Texto completo](#) [Resumo](#)
22. Kenny D, Hijazi ZM, Kar S, et al. Percutaneous implantation of the Edwards SAPIEN transcatheter heart valve for conduit failure in the pulmonary position: early phase 1 results from an international multicenter clinical trial. J Am Coll Cardiol. 2011 Nov 15;58(21):2248-56. [Texto completo](#) [Resumo](#)
23. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, et al. ACC/AHA 2008 guidelines for the management of adults with congenital heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart

Association Task Force on Practice Guidelines. Circulation. 2008;118:e714-e833. [Texto completo](#)  
[Resumo](#)

---

## Imagens



*Figura 1: Visualização ecocardiográfica em eixo curto em um paciente com regurgitação pulmonar após reparo de tetralogia de Fallot. O paciente tem ventrículo direito restritivo e a visualização ecocardiográfica em eixo curto revela ventrículo direito grande*

*De: Chaturvedi RR, Redington AN. Heart. 2007 Jul;93(7):880-9; usado com permissão*



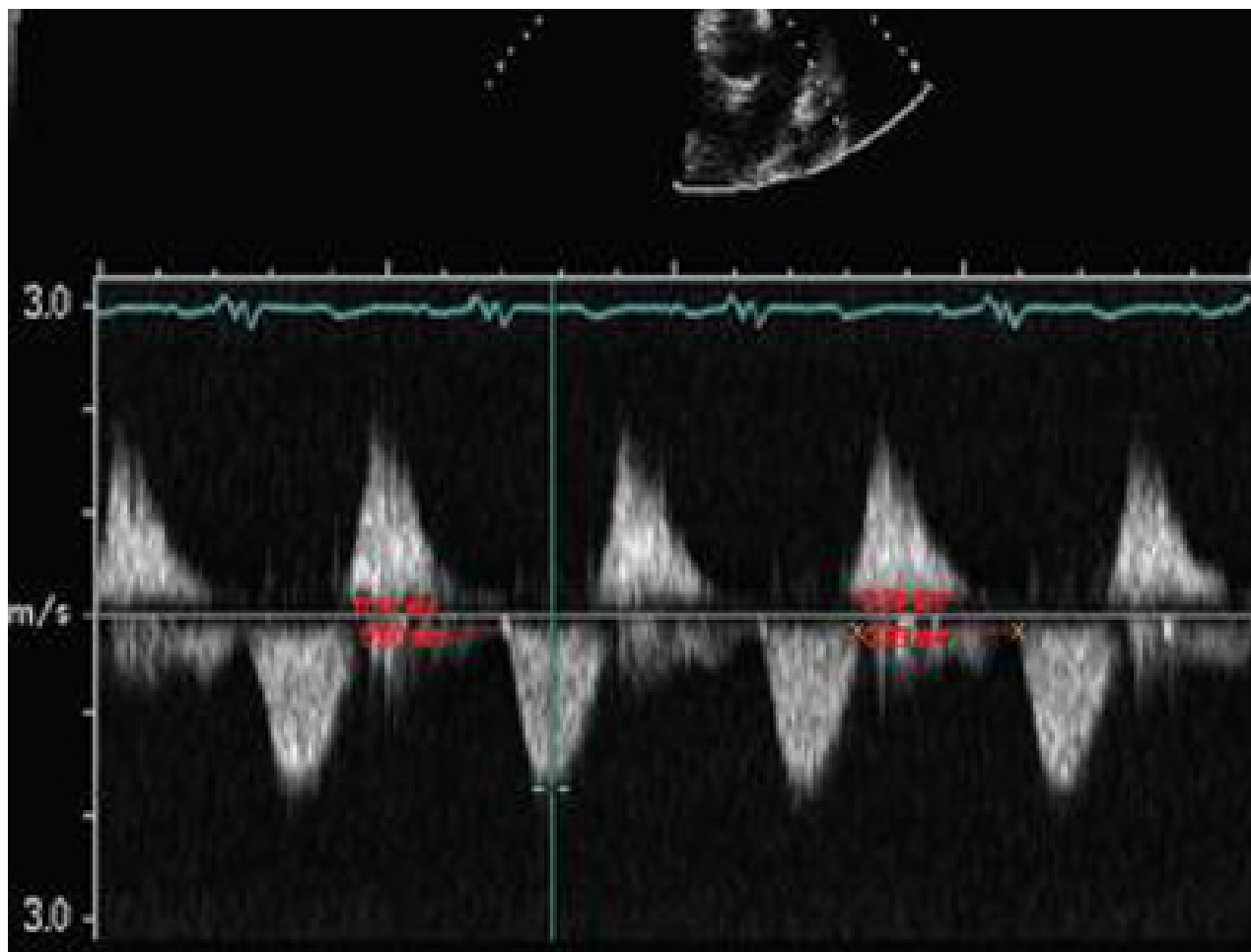


Figura 2: Doppler em um paciente com regurgitação pulmonar após reparo de tetralogia de Fallot. O paciente tem ventrículo direito não restritivo e onda "A" não é observada no espectro do Doppler de artéria pulmonar

De: Chaturvedi RR, Redington AN. Heart. 2007 Jul;93(7):880-9; usado com permissão

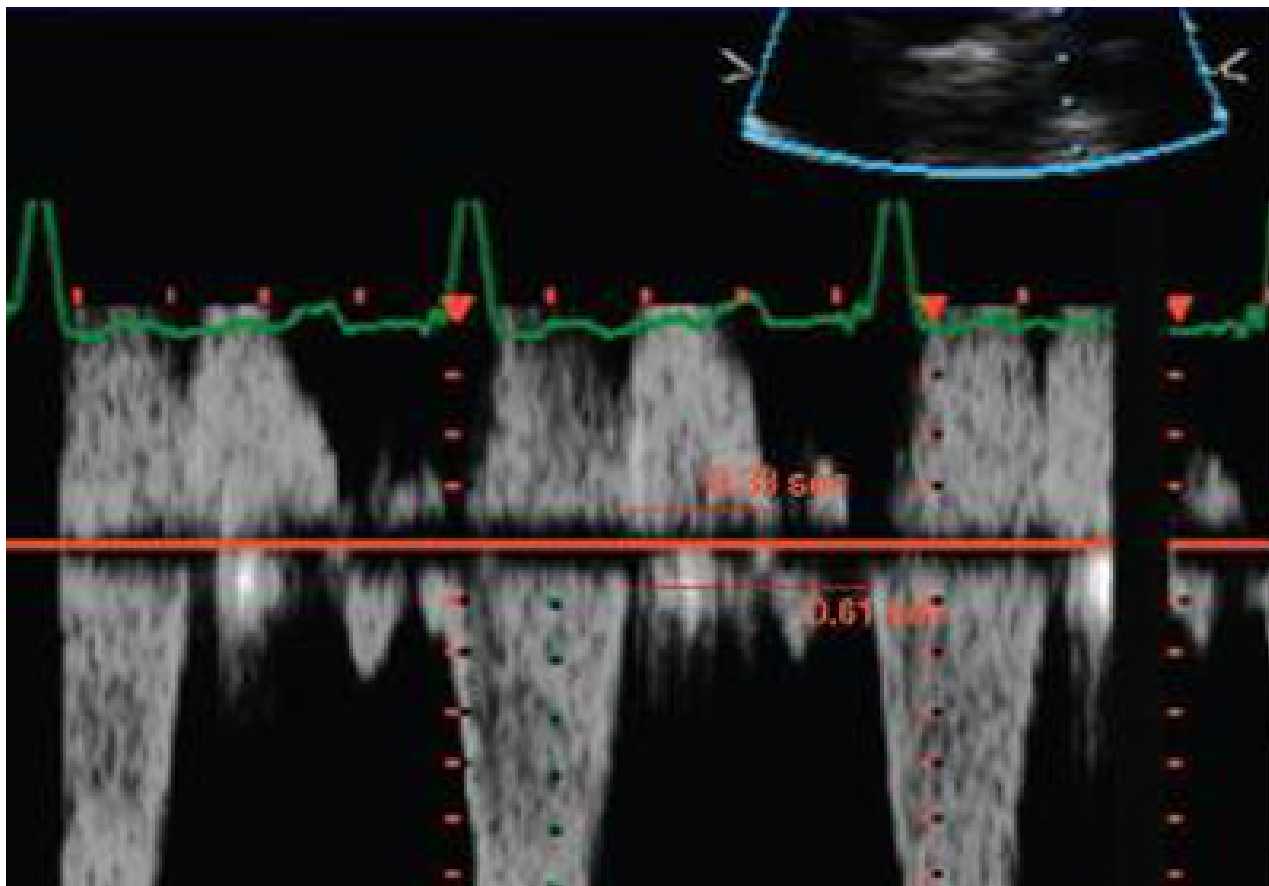
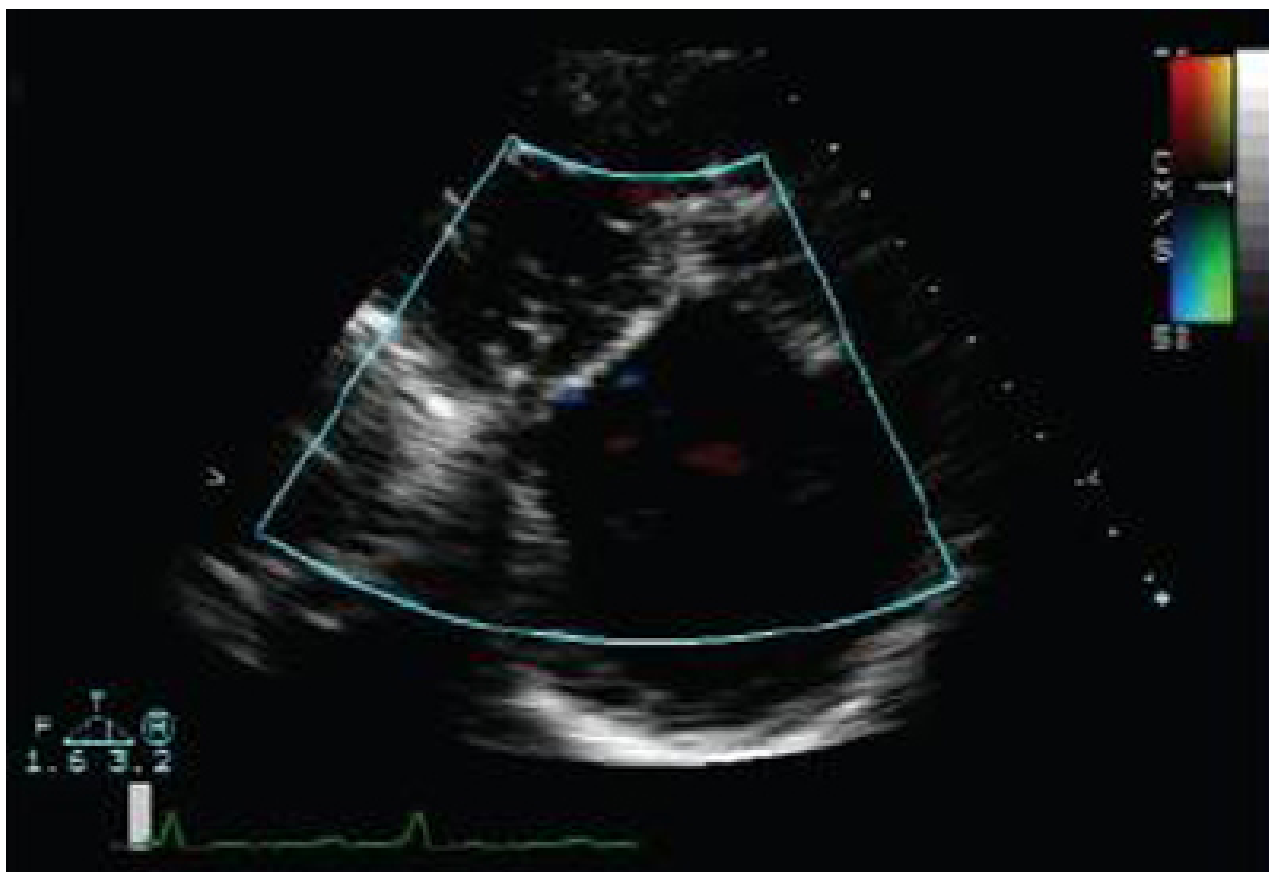


Figura 3: Doppler em um paciente com regurgitação pulmonar após reparo de tetralogia de Fallot. O paciente tem ventrículo direito restritivo e o Doppler mostra evidências de restrição com onda "A" anterógrada na artéria pulmonar

De: Chaturvedi RR, Redington AN. Heart. 2007 Jul;93(7):880-9; usado com permissão



De: Chaturvedi RR, Redington AN. *Heart*. 2007 Jul;93(7):880-9; usado com permissão

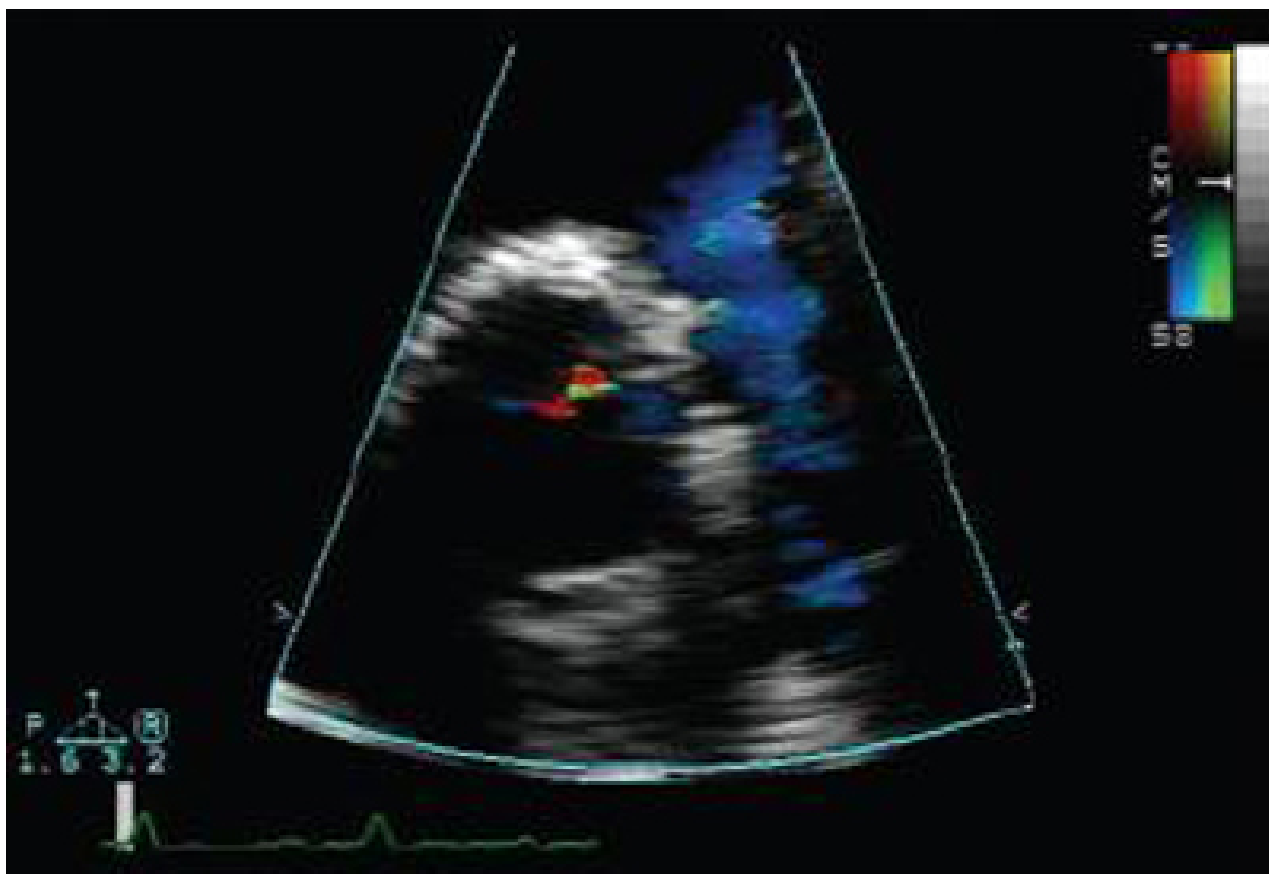
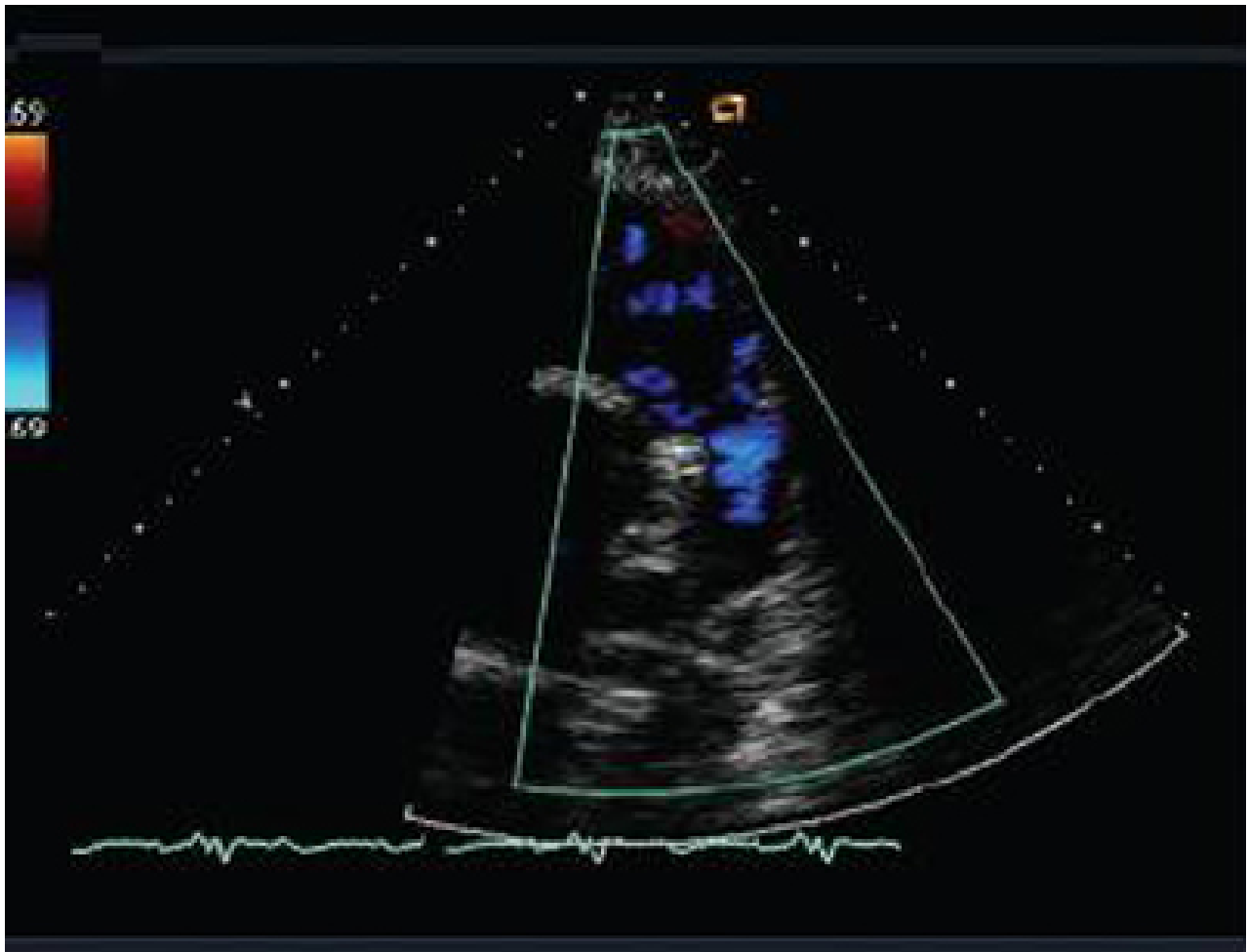


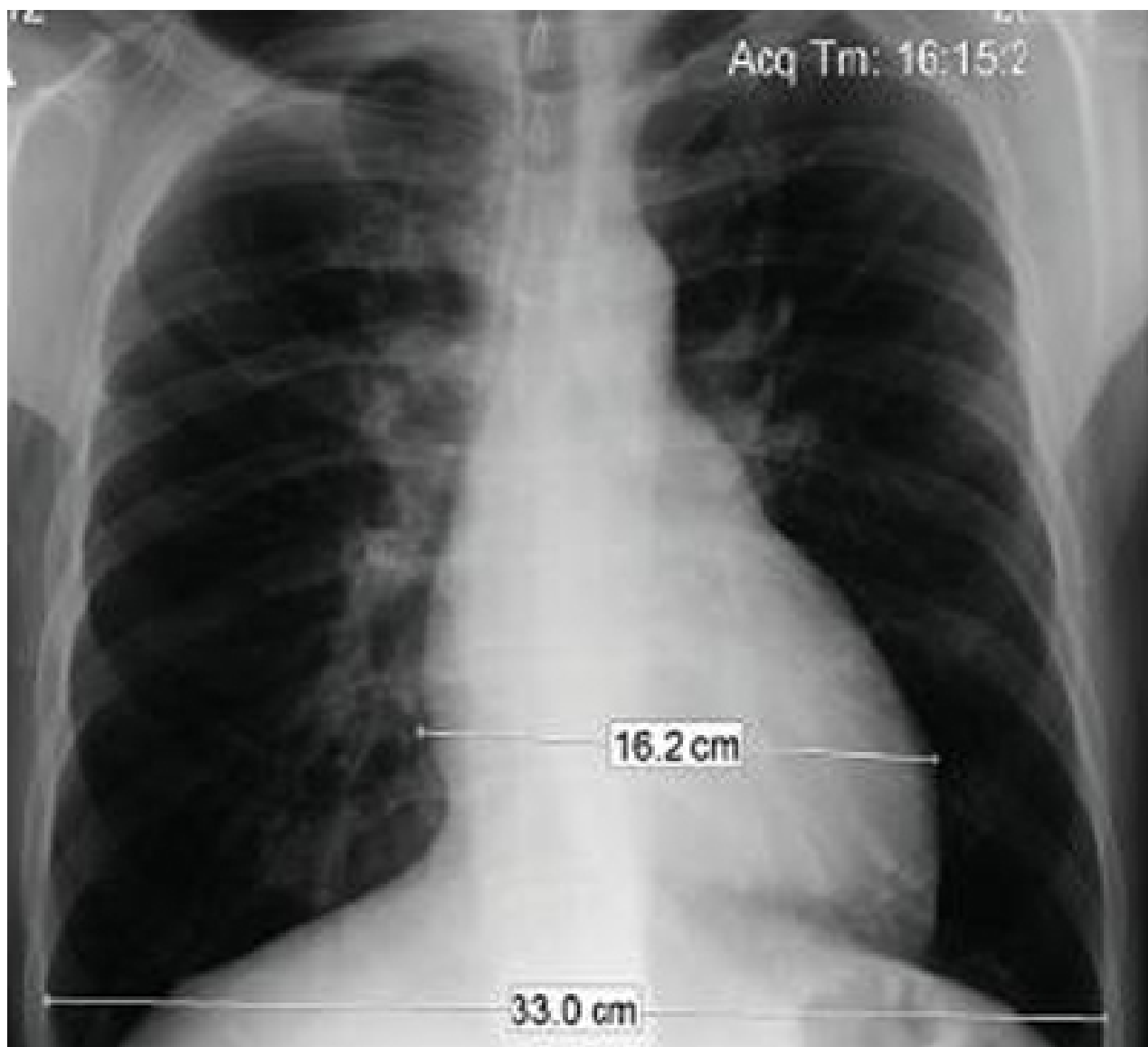
Figura 5: Ecocardiografia com Doppler em um paciente com regurgitação pulmonar após reparo de tetralogia de Fallot, revelando via de saída do ventrículo direito não obstruída. O paciente tem ventrículo direito restritivo

De: Chaturvedi RR, Redington AN. Heart. 2007 Jul;93(7):880-9; usado com permissão



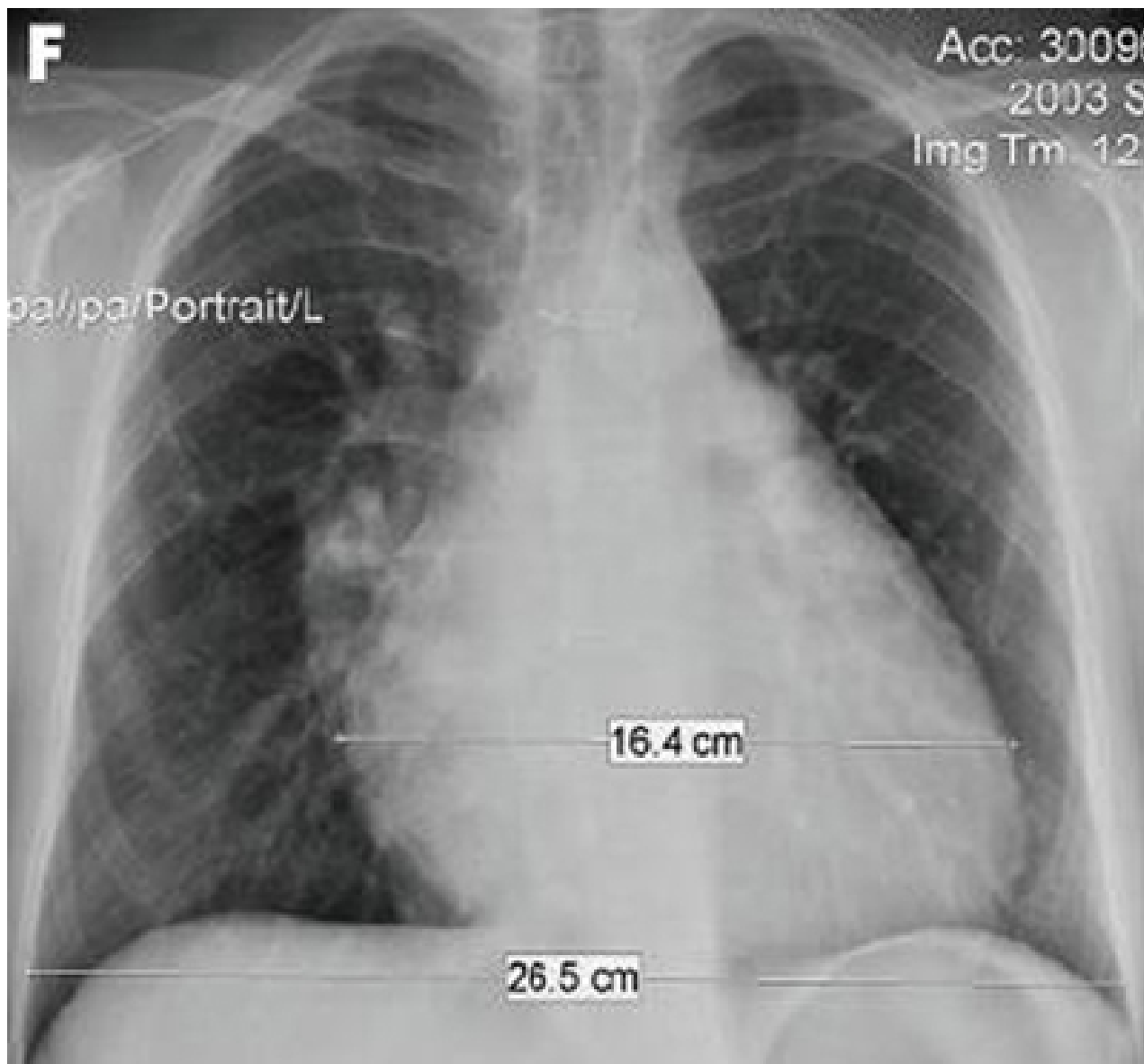
*Figura 6: Ecocardiografia com Doppler em um paciente com regurgitação pulmonar após reparo de tetralogia de Fallot, revelando via de saída do ventrículo direito não obstruída. O paciente tem ventrículo direito não restritivo*

*De: Chaturvedi RR, Redington AN. Heart. 2007 Jul;93(7):880-9; usado com permissão*



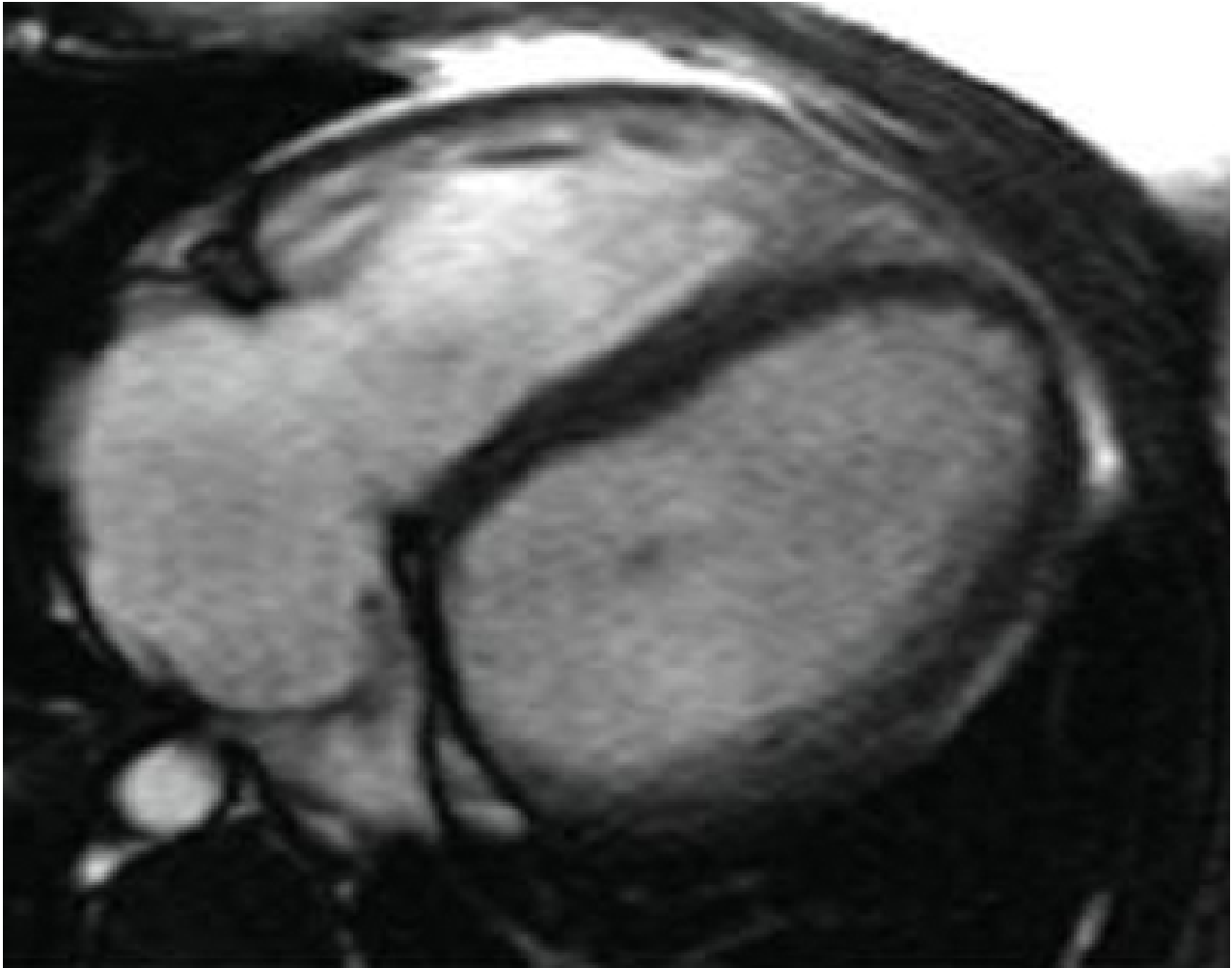
*Figura 7: Ressonância nuclear magnética em um paciente com regurgitação pulmonar após reparo de tetralogia de Fallot. O paciente tem ventrículo direito restritivo e o coração é pequeno*

*De: Chaturvedi RR, Redington AN. Heart. 2007 Jul;93(7):880-9; usado com permissão*



*Figura 8: Ressonância nuclear magnética em um paciente com regurgitação pulmonar após reparo de tetralogia de Fallot. O paciente tem ventrículo direito não restritivo e o coração é grande*

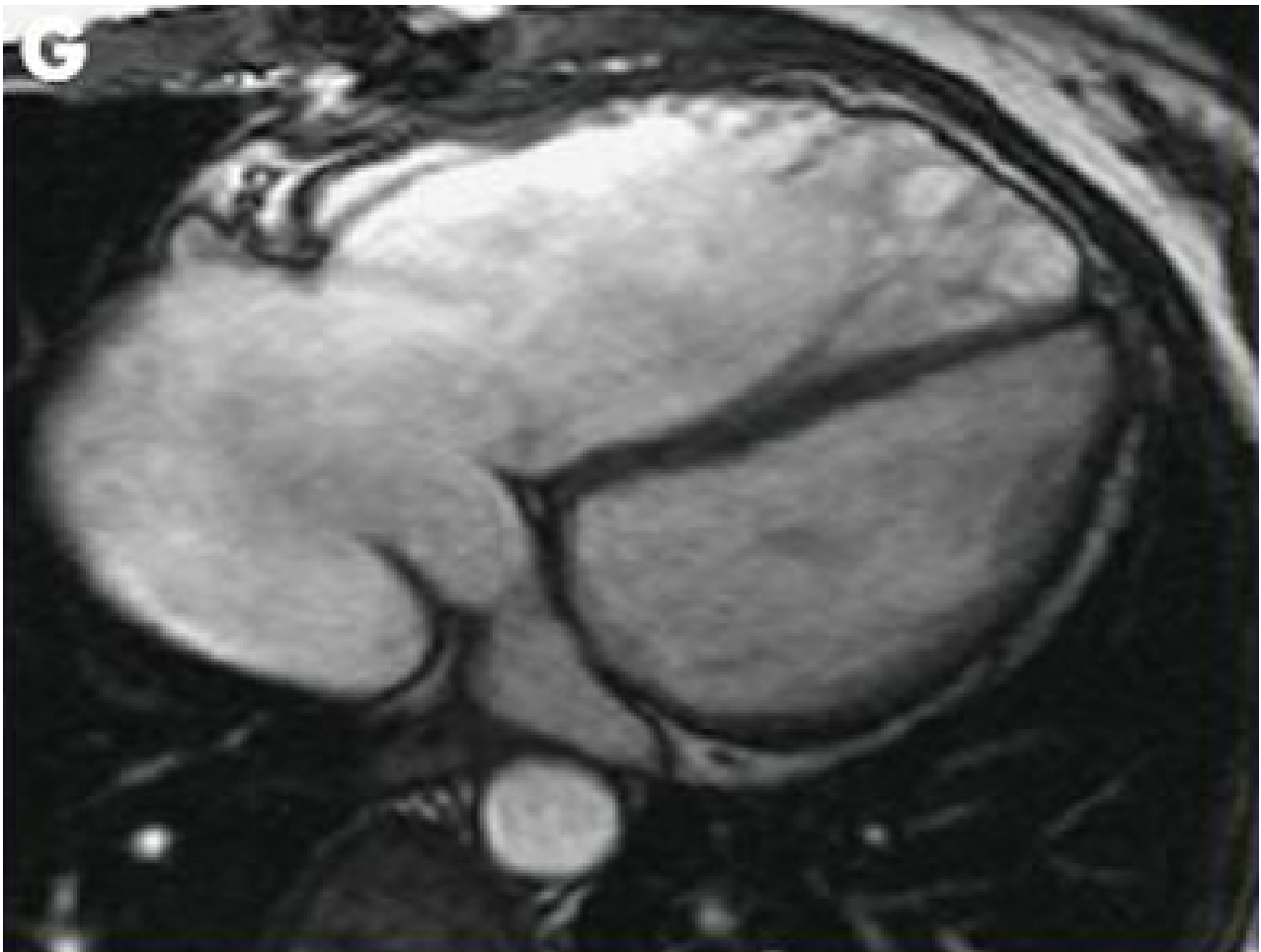
*De: Chaturvedi RR, Redington AN. Heart. 2007 Jul;93(7):880-9; usado com permissão*



*Figura 9: Ressonância nuclear magnética (RNM) em um paciente com regurgitação pulmonar após reparo de tetralogia de Fallot. O paciente tem ventrículo direito restritivo e a RNM mostra volume ventricular direito reduzido*

*De: Chaturvedi RR, Redington AN. Heart. 2007 Jul;93(7):880-9; usado com permissão*





*Figura 10: Ressonância nuclear magnética (RNM) em um paciente com regurgitação pulmonar após reparo de tetralogia de Fallot. O paciente tem ventrículo direito não restritivo e a RNM mostra ventrículo direito dilatado*

*De: Chaturvedi RR, Redington AN. Heart. 2007 Jul;93(7):880-9; usado com permissão*

## Aviso legal

Este conteúdo destinase a médicos que não estão nos Estados Unidos e no Canadá. O BMJ Publishing Group Ltd. ("BMJ Group") procura certificarse de que as informações fornecidas sejam precisas e estejam atualizadas; no entanto, não fornece garantias nesse sentido, tampouco seus licenciantes, que fornecem determinadas informações vinculadas ao seu conteúdo ou acessíveis de outra forma. O BMJ Group não defende nem endossa o uso de qualquer tratamento ou medicamento aqui mencionado, nem realiza o diagnóstico de pacientes. Os médicos devem utilizar seu próprio julgamento profissional ao utilizar as informações aqui contidas, não devendo considerálas substitutas, ao abordar seus pacientes.

As informações aqui contidas não contemplam todos os métodos de diagnóstico, tratamento, acompanhamento e medicação, nem possíveis contraindicações ou efeitos colaterais. Além disso, com o surgimento de novos dados, tais padrões e práticas da medicina sofrem alterações; portanto, é necessário consultar diferentes fontes. É altamente recomendável que os usuários confirmem, por conta própria, o diagnóstico, os tratamentos e o acompanhamento especificado e verifiquem se são adequados para o paciente na respectiva região. Além disso, é necessário examinar a bula que acompanha cada medicamento prescrito, a fim de verificar as condições de uso e identificar alterações na posologia ou contraindicações, em especial se o agente a ser administrado for novo, raramente utilizado ou tiver alcance terapêutico limitado. Devese verificar se, na sua região, os medicamentos mencionados são licenciados para o uso especificado e nas doses determinadas. Essas informações são fornecidas "no estado em que se encontram" e, na forma da lei, o BMJ Group e seus licenciantes não assumem qualquer responsabilidade por nenhum aspecto da assistência médica administrada com o auxílio dessas informações, tampouco por qualquer outro uso destas. Estas informações foram traduzidas e adaptadas com base no conteúdo original produzido pelo BMJ no idioma inglês. O conteúdo traduzido é fornecido tal como se encontra na versão original em inglês. A precisão ou confiabilidade da tradução não é garantida nem está implícita. O BMJ não se responsabiliza por erros e omissões provenientes da tradução e da adaptação, ou de qualquer outra forma, e na máxima extensão permitida por lei, o BMJ não deve incorrer em nenhuma responsabilidade, incluindo, mas sem limitação, a responsabilidade por danos provenientes do conteúdo traduzido.

**NOTA DE INTERPRETAÇÃO:** Os numerais no conteúdo traduzido são exibidos de acordo com a configuração padrão para separadores numéricos no idioma inglês original: por exemplo, os números de 4 dígitos não incluem vírgula nem ponto decimal; números de 5 ou mais dígitos incluem vírgulas; e números menores que a unidade são representados com pontos decimais. Consulte a tabela explicativa na Tab 1. O BMJ não aceita ser responsabilizado pela interpretação incorreta de números em conformidade com esse padrão especificado para separadores numéricos. Esta abordagem está em conformidade com a orientação do Serviço Internacional de Pesos e Medidas (International Bureau of Weights and Measures) (resolução de 2003)

<http://www1.bipm.org/jsp/en/ViewCGPMResolution.jsp>

Estilo do BMJ Best Practice	
Numerais de 5 dígitos	10,000
Numerais de 4 dígitos	1000
Numerais < 1	0.25

**Tabela 1 Estilo do BMJ Best Practice no que diz respeito a numerais**

O BMJ pode atualizar o conteúdo traduzido de tempos em tempos de maneira a refletir as atualizações feitas nas versões originais no idioma inglês em que o conteúdo traduzido se baseia. É natural que a versão em português apresente eventuais atrasos em relação à versão em inglês enquanto o conteúdo traduzido não for atualizado. A duração desses atrasos pode variar.

Veja os [termos e condições do website](#).

Contacte-nos

+ 44 (0) 207 111 1105

[support@bmj.com](mailto:support@bmj.com)

BMJ

BMA House

Tavistock Square

London

WC1H 9JR

UK

## Colaboradores:

---

### // Autores:

---

**Sachin S. Goel, MD**

Interventional Cardiology  
Prairie Heart Institute at St John's Hospital, Springfield, IL  
DIVULGAÇÕES: SSG declares that he has no competing interests.

---

**Chetan P. Huded, MD, MSc**

Interventional Cardiology Fellow  
Department of Cardiovascular Medicine, Cleveland Clinic, Cleveland, OH  
DIVULGAÇÕES: CPH declares that he has no competing interests.

---

**Samir Kapadia, MD**

Director of Cardiac Cath Lab  
Professor of Medicine, Department of Cardiovascular Medicine, Cleveland Clinic, Cleveland, OH  
DIVULGAÇÕES: SK declares that he has no competing interests.

### // Reconhecimentos:

Dr Sachin S. Goel, Dr Chetan P. Huded, and Dr Samir Kapadia would like to gratefully acknowledge Dr Mehdi H. Shishehbor, the previous contributor to this topic. MHS declares that he has no competing interests.

### // Colegas revisores:

---

**Satish Adwani, MD**

Consultant in Paediatric Cardiology and Adults with Congenital Heart Disease  
John Radcliffe Hospital, Oxford, UK  
DIVULGAÇÕES: SA declares that he has no competing interests.

---

**Sarabjeet Singh, MD**

Cardiology Fellow  
Adult Cardiovascular Fellowship, Department of Cardiology, Chicago Medical School (CMS) and affiliated hospitals, Chicago, IL  
DIVULGAÇÕES: SS declares that he has no competing interests.

---

**Debabrata Mukherjee, MD**

Gill Foundation Professor of Interventional Cardiology  
Director of Cardiac Catheterization Laboratories, Gill Heart Institute, Division of Cardiovascular Medicine, University of Kentucky, Lexington, KY  
DIVULGAÇÕES: DM declares that he has no competing interests.

---

**Syed Wamique Yusuf, MD, MRCPI, FACC**

Associate Professor  
University of Texas MD Anderson Cancer Center, Department of Cardiology, Houston, TX  
DIVULGAÇÕES: SWY declares that he has no competing interests.