BMJ Best Practice

Estenose mitral

A informação clínica correta e disponível exatamente onde é necessária



Última atualização: Jan 27, 2018

Tabela de Conteúdos

Res	umo	3
Fun	damentos	4
	Definição	4
	Epidemiologia	4
	Etiologia	4
	Fisiopatologia	4
Prev	venção	6
	Prevenção primária	6
	Prevenção secundária	6
Dia	gnóstico	7
	Caso clínico	7
	Abordagem passo a passo do diagnóstico	7
	Fatores de risco	8
	Anamnese e exame físico	9
	Exames diagnóstico	10
	Diagnóstico diferencial	11
	Critérios de diagnóstico	12
Trat	amento	14
	Abordagem passo a passo do tratamento	14
	Visão geral do tratamento	15
	Opções de tratamento	16
Aco	mpanhamento	19
	Recomendações	19
	Complicações	19
	Prognóstico	20
Dire	etrizes	21
	Diretrizes de diagnóstico	21
	Diretrizes de tratamento	21
Ref	erências	22
lma	gens	26
Avis	so legal	30

Resumo

- Fusão das comissuras do folheto que reduzem a área do orifício. Geralmente, ocorre em consequência de febre reumática.
- Provoca redução do preenchimento do ventrículo esquerdo ao mesmo tempo em que aumenta a pressão do átrio esquerdo, causando síndrome de insuficiência cardíaca.
- À medida que a doença evolui, ocorrem hipertensão pulmonar e insuficiência cardíaca direita.
- A doença leve pode ser tratada sintomaticamente com diuréticos. A doença moderada a grave requer correção mecânica da obstrução da valva por meio de valvotomia, reparo ou substituição da valva.

Definição

A estenose mitral é um estreitamento do orifício da valva mitral, geralmente causado por valvulite reumática que produz a fusão das comissuras valvares e o espessamento dos folhetos valvares.

Epidemiologia

A maioria dos casos de estenose mitral são causados por febre reumática. Embora atualmente seja muito rara em países desenvolvidos, a febre reumática continua epidêmica em boa parte do mundo. Nos EUA, a incidência de febre reumática é de aproximadamente 2 a cada 100,000 pessoas, enquanto nos países em desenvolvimento o índice de infecção pode ser 50 vezes maior.[1] [2] Apesar do índice de infecção da febre reumática ser similar para ambos os sexos, é sobretudo a mulher que desenvolve estenose mitral, com uma frequência aproximadamente 3 vezes maior que a dos homens.

Etiologia

A febre reumática que provoca doença reumática cardíaca é a causa de estenose mitral em mais de 95% dos casos.

Entre as causas mais raras de estenose mitral estão deformidade congênita da valva, síndrome carcinoide, uso de ergot e/ou medicamentos serotogênicos como fenfluramina, lúpus eritematoso sistêmico (LES), calcificação do anel mitral decorrente do envelhecimento e amiloidose.

Acredita-se que o coração e algumas cepas de estreptococos do grupo A tenham alguns antígenos M em comum.[3] [4] Após a infecção pelo organismo (geralmente manifestada como faringite), a resposta inflamatória contra a bactéria também ataca o coração. Esse conceito, no entanto, foi contestado. Há evidências de que, em vez de uma reatividade imunológica cruzada que causa dano ao tecido, a proteína M estreptocócica pode se ligar diretamente ao colágeno valvar, incitando uma resposta inflamatória.[5] Embora tanto endocárdio quanto miocárdio e pericárdio sejam afetados, é o endocárdio que contém a valva cardíaca que sofre a maior parte dos danos inflamatórios. Durante um ataque de febre reumática aguda, a valva mitral torna-se espessa e retraída, o que provoca regurgitação mitral. No entanto, depois de alguns anos, a fusão das comissuras do folheto mitral e o espessamento dos folhetos e do aparato subvalvar provocam estenose mitral.[6] Ainda não está claro se esse possível dano futuro é resultado de estresse hemodinâmico em uma valva lesionada anteriormente ou se é causado por inflamação contínua com origem em um processo reumático indolente.[7]

Fisiopatologia

A área do orifício de uma valva mitral normal é de aproximadamente 4 cm², tamanho que possibilita livre fluxo sanguíneo do átrio esquerdo para o ventrículo esquerdo durante a diástole. Quando o orifício da valva torna-se reduzido na estenose mitral, o fluxo entre átrio e ventrículo esquerdos é obstruído progressivamente e a pressão no átrio esquerdo permanece mais alta que a do ventrículo esquerdo.[6]

Ao se restringir o fluxo, as 2 principais consequências fisiopatológicas da estenose mitral são:

 A pressão do átrio esquerdo elevada é direcionada aos pulmões, onde provoca congestão e os sintomas associados O orifício restringido limita o preenchimento do ventrículo esquerdo e, por conseguinte, o débito cardíaco

Assim, embora a contratilidade do ventrículo esquerdo geralmente seja normal, os efeitos fisiopatológicos da estenose mitral produzem uma síndrome que mimetiza a insuficiência cardíaca esquerda.

Quando a pressão do átrio esquerdo aumenta, a pressão sobrecarrega o ventrículo direito, canal responsável por preencher o ventrículo esquerdo. Com a evolução da doença, a vasoconstrição pulmonar se soma à sobrecarga de pressão do ventrículo direito, podendo ocorrer hipertensão pulmonar grave.

Ainda está em discussão se a contratilidade ventricular esquerda é afetada durante a estenose mitral.[8] [9] [10] O desempenho de ejeção é reduzido em cerca de um terço dos pacientes. Na maioria dos pacientes, isso é secundário ao aumento da pós-carga provocada por vasoconstrição reflexa e é agravado pela diminuição da pré-carga que resulta da redução de preenchimento do ventrículo esquerdo.[11] Nesses casos, o desempenho da ejeção voltará ao normal quando a estenose mitral for aliviada.[12] No entanto, nos países em desenvolvimento onde o processo reumático parece muito agressivo, podem ocorrer lesões miocárdicas e prejuízo na contratilidade.[9]

Prevenção primária

A antibioticoterapia precoce para infecção por estreptococos é útil na prevenção de febre reumática.[13] No entanto, a incidência de febre reumática começa a diminuir antes da introdução dos antibióticos, o que sugere envolvimento de outros fatores.

Prevenção secundária

Pacientes com uma valva cardíaca protética ou episódio prévio de endocardite infecciosa devem receber profilaxia antibiótica ao serem submetidos a procedimentos de alto risco, como procedimentos dentários, no trato respiratório ou na pele infectada, nas estruturas cutâneas ou nos tecidos musculoesqueléticos.[37]

Caso clínico

Caso clínico #1

Uma mulher de 52 anos vem apresentando aumento gradual de dispneia ao esforço nos últimos 2 anos. De pouco tempo para cá, ela passou a usar 2 travesseiros durante a noite para aliviar a dispneia de decúbito. No exame físico, ela se apresenta com sopro diastólico apical.

Caso clínico #2

No segundo trimestre da primeira gravidez, uma mulher de 36 anos apresenta dispneia ao esforço e ortopneia, a qual a obriga a usar 2 travesseiros ao deitar. Exames físicos prévios não revelaram anormalidades cardíacas. No exame físico atual, ela apresenta hiperfonese de B1 e ruflar diastólico de 2/6.

Outras apresentações

Pode se apresentar com fibrilação atrial, insuficiência cardíaca ou embolia sistêmica.

Abordagem passo a passo do diagnóstico

História de dispneia, ortopneia, dispneia paroxística noturna ou edema periférico sugere estenose mitral. Em algumas situações, história documentada de febre reumática pode direcionar o médico atendente a investigar a história em busca de sintomas típicos.

A estenose mitral é geralmente diagnostica quando o sopro diastólico característico é auscultado no exame físico. Trata-se de um sopro sonoro, de baixa frequência, melhor auscultado no ápice do coração com o paciente na posição lateral esquerda. Pode ser acentuado caso o paciente tenha realizado exercícios com dinamômetro (handgrip).

Entre os sinais associados estão pulso irregular sugestivo de fibrilação atrial, estertores sugestivos de insuficiência ventricular esquerda e, em casos graves, sinais de hipertensão pulmonar (hiperfonese da segunda bulha no foco pulmonar [P2]) e sinais de insuficiência cardíaca direita (edema periférico e ascite).

Investigações

A ecocardiografia transtorácica (ETT) mostrando deformidades valvares típicas é o exame definitivo para diagnóstico de estenose mitral, e deve ser realizada em todos os pacientes com sopro diastólico.[18] [Fig-1]

[Fig-2]

Devem ser realizados um eletrocardiograma (ECG) e uma radiografia torácica. Eles são inespecíficos para estenose mitral, mas formam uma útil linha basal de função e ritmo cardíacos. O ECG pode revelar alargamento atrial esquerdo, hipertrofia ventricular direita e/ou fibrilação atrial. A radiografia torácica pode mostrar borda cardíaca direita dupla que indica átrio esquerdo alargado; artéria pulmonar proeminente; linhas B de Kerley

[Fig-3]

Recomenda-se a ecocardiografia transesofágica (ETE) se o diagnóstico não for claro depois da ETT e igualmente antes da antecipação da valvotomia para examinar o trombo.

Devido à sua natureza invasiva, o cateterismo cardíaco deve ser realizado apenas em pacientes com resultados de ecocardiograma de difícil interpretação, e quando a correção mecânica é considerada. As medidas das pressões atrial esquerda e ventricular esquerda e do débito cardíaco são calculados pela fórmula de Gorlin para medir a área da valva mitral.[19]

Teste ergométrico dinâmico

Para pacientes que não recebem alívio adequado de diuréticos ou, quando os sintomas induzidos por exercício parecem desproporcionais à gravidade da estenose, a hemodinâmica deve ser aferida em repouso e durante a realização de exercícios, com ecocardiografia ou cateterismo cardíaco para determinar se uma intervenção cirúrgica é necessária.

Fatores de risco

Fortes

infecção por estreptococos

- O principal fator de risco para evolução de febre reumática e doença reumática cardíaca subsequente é a infecção por estreptococos não tratada que apresenta cepas contendo um antígeno M de reatividade cruzada com o miocárdio, ou que se ligam a ele.[5] [13]
- A faringite estreptocócica é a infecção mais comum. Nos EUA, a infecção por estreptococos epidêmica ocorre principalmente em ambientes onde há aglomeração de pessoas, como escolas, dormitórios universitários e quartéis militares.
- A grande diferença no índice de infecção entre países desenvolvidos e países em desenvolvimento leva a crer que, de algum modo, o risco de se contrair febre reumática é influenciado por condições socioeconômicas. Não se sabe exatamente como esse fator de risco se traduz em aumento de índices de infecção.

sexo feminino

• A probabilidade de uma mulher ter estenose mitral é 3 vezes maior que a de um homem.

Fracos

medicamentos ergotamínicos

 A ingestão crônica de metisergida ou ergotamina pode resultar em espessamento endocárdico e disfunção valvar, geralmente estenose mitral e aórtica.[14]

medicamentos serotogênicos

 Como fenfluramina e dexfenfluramina. Devido a anormalidades valvares, principalmente lesões regurgitantes, tanto a fenfluramina quanto a dexfenfluramina foram voluntariamente retiradas do mercado em setembro de 1997.[15]

Lúpus eritematoso sistêmico

• A estenose mitral é uma complicação rara de valvopatia relacionada ao LES.[16]

amiloidose

A amiloidose cardíaca pode causar espessamento valvar.[17]

síndrome carcinoide brônquica

 Geralmente, a síndrome carcinoide é responsável pelo surgimento de doença nas valvas cardíacas direitas (valvas tricúspide e pulmonar) a não ser que haja síndrome carcinoide brônquica, sendo que nesse caso podem ocorrer lesões no lado esquerdo do coração.[14]

Anamnese e exame físico

Principais fatores de diagnóstico

presença de fatores de risco (comum)

• Entre os principais fatores de risco estão infecção por estreptococos e sexo feminino.

história de febre reumática (comum)

- Embora a febre reumática seja a causa mais comum de estenose mitral, já se sabe que uma história de ataque prévio de febre reumática não é confiável.[20]
- Muitos pacientes que alegam história de febre reumática não apresentam evidência de doença reumática cardíaca, ao passo que outros pacientes, com evidências claras de valvulopatia reumática, chegam a negar que tiveram febre reumática.

dispneia (comum)

 Quando o orifício da valva mitral torna-se estreito, o aumento da pressão atrial esquerda provoca congestão pulmonar.

ortopneia (comum)

• Como consequência do aumento da pressão atrial esquerda.

estalido de abertura na ausculta (comum)

A valva enrijecida produz um estalido ao abrir.

sopro diastólico (comum)

- O fluxo através da valva estreita produz um sopro estrondeante de baixa frequência.
- Melhor auscultado com o paciente na posição de decúbito lateral esquerdo e pode ser acentuado caso ele tenha realizado exercícios com dinamômetro (handgrip).

hiperfonese da segunda bulha no foco pulmonar (P2) (comum)

· Sinal de hipertensão pulmonar e/ou insuficiência ventricular direita.

distensão jugular (comum)

• Sinal de hipertensão pulmonar e/ou insuficiência ventricular direita.

dispneia paroxística noturna (incomum)

• Como consequência do aumento da pressão atrial esquerda.

hemoptise (incomum)

• Aumentos súbitos na pressão venosa pulmonar, especialmente durante o exercício, podem romper as anastomoses das veias bronquiais causando hemoptise.

rouquidão (incomum)

 O átrio esquerdo alargado pode comprimir o nervo laríngeo recorrente esquerdo, o que provoca paralisia das pregas vocais e rouquidão. Isso é conhecido como síndrome de Ortner.

edema periférico (incomum)

 Quando a hipertensão pulmonar torna-se grave, a insuficiência ventricular direita causa hipertensão atrial direita, retenção de volume e edema.

ascite (incomum)

• Sinal de hipertensão pulmonar grave que causa insuficiência ventricular e hipertensão atrial direitas.

Outros fatores de diagnóstico

40 a 50 anos de idade (comum)

 Em países desenvolvidos, os primeiros sintomas aparecem geralmente na quarta ou quinta década de vida.

hiperfonese de B1 (comum)

 O gradiente transvalvar pandiastólico mantém a valva aberta até que a sístole ventricular a feche, produzindo uma hiperfonese de B1.

pulso irregularmente irregular (incomum)

 É comum que o alargamento do átrio esquerdo e o envelhecimento causem fibrilação atrial em pacientes com estenose mitral.

bochechas ruborizadas (incomum)

• O paciente pode apresentar bochechas avermelhadas proeminentes, conhecidas como fácies mitral.

Exames diagnóstico

Primeiros exames a serem solicitados

Exame	Resultado
eletrocardiograma (ECG) Esse exame inespecífico é realizado no início e outra vez se houver alteração no ritmo do paciente.	fibrilação atrial; alargamento do átrio esquerdo; hipertrofia ventricular direita

Exame	Resultado
 radiografia torácica Exame solicitado no início e outra vez se houver uma alteração significativa nos sintomas. [Fig-3] 	borda cardíaca direita dupla que indica átrio esquerdo alargado; artéria pulmonar proeminente; linhas B de Kerley
Quando achados típicos de estenose mitral são descobertos em um exame físico, um ecocardiograma é o exame definitivo para confirmação do diagnóstico e quantificação da gravidade da doença. [Fig-2]	deformidade mitral em forma de taco de hóquei
 [Fig-1] Usada para medir a área do orifício mitral e avaliar a pressão arterial pulmonar. Também usada para estabelecer a adequação da anatomia valvar para valvotomia por balão. 	

Exames a serem considerados

Exame	Resultado
Usada para exame de trombo atrial esquerdo, que pode ter se deslocado durante a valvotomia.	presença de possível trombo atrial esquerdo
 cateterismo cardíaco Usado para calcular a área valvar. Realizado somente quando a ecocardiografia não oferece informações adequadas e uma correção cirúrgica é planejada. 	pressão do átrio esquerdo alta, pressão do ventrículo esquerdo e débito cardíaco baixos
 teste ergométrico dinâmico Resposta do exercício medida por ecocardiografia ou cateterismo cardíaco. Se a pressão da PPCP ou pressão arterial pulmonar aumentarem durante a realização de exercício, o paciente deve ser considerado para valvotomia. 	pressões aumentam com exercício; pressão propulsora capilar pulmonar (PPCP) >25 mmHg ou pressão sistólica pulmonar >60 mmHg

Diagnóstico diferencial

Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
Mixoma atrial esquerdo	Esse tumor atrial esquerdo pode obstruir o orifício mitral e mimetizar os sinais e os sintomas de estenose mitral.	A ecocardiografia mostra claramente uma lesão de massa.

Doença	Sinais/sintomas de diferenciação	Exames de diferenciação
Fibrilação atrial inexplicada	 Em frequências cardíacas rápidas, pode ser difícil distinguir os sinais de estenose mitral. 	A ecocardiografia descarta a estenose mitral.

Critérios de diagnóstico

Estágios da doença da valva mitral[21]

Estágio	Definição	Anatomia valvar	Hemodinâmica da valva	Consequências hemodinâmicas	Sintomas
А	Com risco de EM	"Doming" leve da valva durante a diástole	Velocidade do fluxo transmitral normal	Nenhuma	Nenhum
В	EM progressiva	Valvopatia reumática se altera com fusão das comissuras e "doming" diastólico dos folhetos da valva mitral AVM planimetrada >1.5 cm²	Velocidade do fluxo transmitral aumentada AVM >1.5 cm² Tempo de meia pressão diastólica <150 ms	Aumento do átrio esquerdo (AE) leve a moderado Pressão pulmonar normal em repouso	• Nenhum
С	EM grave assintomática	Valvopatia reumática se altera com fusão das comissuras e "doming" diastólico dos folhetos da valva mitral AVM planimetrada ≤1.5 cm² (AVM ≤1.0 cm² com EM muito grave)	AVM ≤1.5 cm² (AVM ≤1.0 cm² com EM muito grave) Tempo de meia pressão diastólica ≥150 ms (Tempo de meia pressão diastólica ≥220 ms com EM muito grave)	Aumento do AE grave PSAP elevada >30 mmHg	• Nenhum
D	EM grave sintomática	Valvopatia reumática se altera com fusão das comissuras e "doming" diastólico dos folhetos da valva mitral AVM planimetrada ≤1.5 cm²	AVM ≤1.5 cm² (AVM ≤1.0 cm² com EM muito grave) Tempo de meia pressão diastólica ≥150 ms (Tempo de meia pressão diastólica ≥220 ms com EM muito grave)	Aumento do AE grave PSAP elevada >30 mmHg	Tolerância reduzida ao exercício Dispneia por esforço

AE indica átrio esquerdo; VE, ventrículo esquerdo; EM, estenose mitral; AVM, área da valva mitral; e PSAP, pressão sistólica arterial pulmonar.

Estágios da estenose mitral

Adaptado de Nishimura RA, Otto CM, Bonow RO, et al. Circulation. 2014;129:e521-e643.

Variáveis ecocardiográficas relacionadas ao desfecho da valvotomia[22]

Cada um dos itens abaixo está dividido por graus em um escore de gravidade de 1 a 4:

- Mobilidade valvar
- Calcificação
- Espessamento do folheto
- Distorção do aparato subvalvar.

O escore patológico máximo é 16 e o mínimo é 4.

Escores valvares <9 sugerem bom desfecho com valvotomia por balão.

Abordagem passo a passo do tratamento

A estenose mitral é uma obstrução mecânica ao influxo do ventrículo esquerdo. Sendo assim, a terapia definitiva requer uma solução mecânica por meio de valvotomia percutânea por balão, reparo cirúrgico da valva mitral ou substituição valvar. O tratamento definitivo deve ser oferecido a pacientes com doença sintomática grave que provavelmente não se beneficiarão de terapia medicamentosa isolada, e pode ser considerado em alguns pacientes com doença assintomática grave.

Doença progressiva (gradiente <5 mmHg, área valvar >1.5 cm^2)

Pacientes com doença menos grave não se beneficiam da terapia mecânica, pois é provável que tal terapia não provoque aumento significativo em uma área valvar que já é relativamente adequada.

Doença assintomática grave (gradiente >5 mmHg, área valvar <1.5 cm^2)

Pacientes assintomáticos com doença grave geralmente não precisam de terapia. No entanto, a valvotomia mitral por balão pode ser considerada para pacientes com doença muito grave (área valvar <1.0 cm^2) quando a morfologia da valva for favorável para esse procedimento ou quando a fibrilação atrial estiver interferindo. A hipertensão pulmonar também pode ser considerada na decisão para realizar a valvotomia por balão.

Doença sintomática grave (gradiente >5 mmHg, área valvar <1.5 cm^2)

Um diurético pode reduzir a pressão do átrio esquerdo e aliviar sintomas leves. No entanto, é improvável que pacientes com doença grave se beneficiem de terapia medicamentosa isolada, e o alívio mecânico da obstrução valvar geralmente é o único remédio efetivo para sintomas e hipertensão pulmonar.

A valvotomia percutânea por balão é o tratamento de primeira escolha quando a anatomia valvar é adequada para esse procedimento.[23] [24] [25]

A mobilidade valvar, calcificação, espessamento do folheto e distorção do aparato subvalvar são graduados em uma escala de gravidade de 1 a 4.[22] Valvas com escore menor que 9 costumam ser consideradas ideais para valvotomia por balão.

Em pacientes com escores valvares mais elevados, a cirurgia para realizar o reparo da valva aberta (comissurotomia) é possível. No entanto, é mais comum realizar a substituição da valva mitral.

Em geral, pacientes com estenose mitral são relativamente jovens. Isso dificulta a escolha da valva a ser substituída, pois é provável que valvas bioprotéticas sofram deterioração, o que requererá novas substituições por vários anos. As valvas mecânicas são duráveis e provavelmente permanecerão ao longo da vida do paciente, embora sejam trombogênicas. É de aproximadamente 2% ao ano a taxa de ocorrência de complicações por sangramento decorrentes de anticoagulantes usados para prevenir tromboembolismo.[26] Tendo em vista as desvantagens de cada opção, as preferências do paciente são de grande importância no momento da escolha do tipo de substituição valvar a ser realizada.

Para pacientes com múltiplas comorbidades clínicas que aumentam o risco da cirurgia cardíaca por via aberta, a valvotomia por balão pode oferecer alívio até mesmo quando a anatomia valvar é subideal e o escore valvar, alto.

Gestação

Gestantes com estenose mitral podem desenvolver sintomas no segundo trimestre, quando a demanda por débito cardíaco aumenta em cerca de 70%.

Uma revisão sistemática não encontrou evidências que confirmem a eficácia de vários tratamentos para valvopatia cardíaca na gestação.[27] Diuréticos são administrados para controlar sintomas leves. Se os sintomas piorarem e a insuficiência cardíaca oferecer risco de vida para a mãe e/ou o feto, a valvotomia por balão pode ser realizada com segurança.[28]

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. <u>Ver aviso legal</u>

Em	Em curso (resumo)					
não	não gestante					
		doença assintomática progressiva (gradiente <5 mmHg, área valvar >1.5 cm^2)	1a	nenhuma terapia é necessária		
		doença assintomática grave (gradiente >5 mmHg, área valvar <1.5 cm^2)	1a	geralmente nenhuma terapia é necessária		
			adjunto	valvotomia por balão		
		doença sintomática grave (gradiente >5 mmHg, área valvar <1.5 cm^2)	1a	diuréticos		
			mais	valvotomia por balão, reparo ou substituição da valva		
gest	ante					
			1a	diuréticos		
			adjunto	valvotomia por balão		

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

Em curso

não gestante

- doença assintomática progressiva (gradiente <5 mmHg, área valvar >1.5 cm^2)
- doença assintomática grave (gradiente >5 mmHg, área valvar <1.5 cm^2)

 doença sintomática grave (gradiente >5 mmHg, área valvar <1.5 cm^2)

1a nenhuma terapia é necessária

» Pacientes com doença menos grave não se beneficiam da terapia mecânica, pois é provável que tal terapia não provoque aumento significativo em uma área valvar que já é relativamente adequada.

1a geralmente nenhuma terapia é necessária

» Pacientes assintomáticos com doença grave geralmente não precisam de terapia.

adjunto valvotomia por balão

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

» A valvotomia mitral por balão pode ser considerada para pacientes assintomáticos com doença muito grave (área valvar <1.0 cm^2) quando a morfologia da valva for favorável ou quando a fibrilação atrial estiver interferindo. A presença de hipertensão pulmonar também pode ser considerada na decisão para realizar a valvotomia por balão.

1a diuréticos

Opções primárias

» furosemida: 40 mg por via oral uma vez ao dia inicialmente, depois ajustar a dose de acordo com a resposta, máximo de 600 mg/ dia

OU

- » bumetanida: 0.5 mg por via oral uma vez ao dia inicialmente, depois ajustar a dose de acordo com a resposta, máximo de 10 mg/dia
- » Um diurético pode reduzir a pressão do átrio esquerdo e aliviar sintomas leves, embora a terapia diurética isolada raramente seja adequada para aliviar os sintomas. Frequentemente, o alívio mecânico da obstrução valvar é o único remédio efetivo para sintomas graves e hipertensão pulmonar.

Em curso

mais

valvotomia por balão, reparo ou substituição da valva

Tratamento recomendado para TODOS os pacientes do grupo de pacientes selecionado

Opções primárias

» valvotomia por balão

Opções secundárias

» comissurotomia da valva aberta

OU

» substituição da valva

- » Frequentemente, o alívio mecânico da obstrução valvar é o único remédio efetivo para sintomas graves e hipertensão pulmonar.
- » A valvotomia percutânea por balão é o tratamento de primeira escolha quando a anatomia valvar é adequada para esse procedimento.
- » Cada um dos seguintes fatores é graduado em uma escala de gravidade de 1 a 4: mobilidade valvar, calcificação, espessamento do folheto e distorção do aparato subvalvar. Assim, são possíveis um escore mínimo de 4 e um máximo de 16. Valvas com escore menor que 9 costumam ser consideradas ideais para valvotomia por balão.
- » Em pacientes com escores valvares mais elevados, realiza-se cirurgia para execução de comissurotomia da valva aberta ou substituição valvar.

gestante

1a diuréticos

Opções primárias

» furosemida: 40 mg por via oral uma vez ao dia inicialmente, depois ajustar a dose de acordo com a resposta, máximo de 600 mg/ dia

OU

» bumetanida: 0.5 mg por via oral uma vez ao dia inicialmente, depois ajustar a dose de acordo com a resposta, máximo de 10 mg/dia

Em curso

- » Gestantes com estenose mitral podem desenvolver sintomas no segundo trimestre, quando a demanda por débito cardíaco aumenta em cerca de 70%. Um diurético é administrado para controlar sintomas leves.
- » Uma revisão sistemática não encontrou evidências que confirmem a eficácia de vários tratamentos para valvopatia cardíaca na gestação.[27]

adjunto valvotomia por balão

Tratamento recomendado para ALGUNS dos pacientes do grupo de pacientes selecionado

- » Se os sintomas piorarem apesar dos diuréticos e a insuficiência cardíaca oferecer risco de vida para a mãe ou para a criança, a valvotomia por balão pode ser realizada com segurança.
- » Uma revisão sistemática não encontrou evidências que confirmem a eficácia de vários tratamentos para valvopatia cardíaca na gestação.[27]

Recomendações

Monitoramento

Pacientes com estenose mitral devem ser observados através de acompanhamento uma vez por ano para avaliar alterações nos sintomas e determinar se a hipertensão pulmonar está evoluindo.

Se a anamnese e o exame físico detectarem uma mudança no quadro clínico do paciente, recomenda-se repetir a ecocardiografia para determinar as alterações na gravidade da estenose e na pressão pulmonar.

Para pacientes que se tratam com varfarina, a determinação da razão normalizada internacional (INR) padrão com ajuste adequado é recomendada a cada 6 semanas.

Complicações

3	Período de Probabilio execução	
fibrilação atrial	longo prazo	alta

Todos os pacientes precisam de anticoagulação com varfarina regulada de acordo com uma razão normalizada internacional (INR) de 2.5 a 3.5.

Uma vez estável, a INR deve ser reavaliada a cada 6 semanas.

O controle de frequência cardíaca tanto em repouso quanto durante a realização de exercícios é crucial para um bom tratamento.

Como a fibrilação atrial compromete o preenchimento diastólico, a pressão do átrio esquerdo se eleva e o débito cardíaco diminui durante a fibrilação atrial com uma resposta ventricular rápida. O controle de frequência cardíaca, tanto em repouso quanto durante a realização de exercícios, é crucial para um bom tratamento.

Betabloqueadores, digoxina, diltiazem ou verapamil são usados isoladamente ou combinados para alcançar uma taxa de repouso de 60 a 80 e uma frequência cardíaca de exercício menor que 120 bpm.[32]

Se a fibrilação atrial aguda resultar em consequências hemodinâmicas graves, incluindo choque e/ou edema pulmonar, a cardioversão de corrente contínua (CC) é indicada.

Complicações	Período de Probabilid execução	
acidente vascular cerebral (AVC)	longo prazo	alta

O risco anual de tromboembolismo, o qual frequentemente é responsável pela ocorrência de AVC, pode chegar a 15% no paciente com estenose mitral e fibrilação atrial.[33] [34] [35]

A combinação de estase de fluxo causada pela valva estenótica e por perda de propulsão mecânica de um átrio esquerdo fibrilante resulta em formação de trombo, possível embolização e AVC.

Se ocorrer embolização mesmo havendo anticoagulação com varfarina adequada, pode-se acrescentar aspirina ao esquema terapêutico.[36]

Embora não se conheça o papel do alívio mecânico da obstrução mitral na prevenção de AVC subsequente, muitos defendem a terapia mecânica depois que o paciente com AVC estiver estável.

hemorragia induzida por varfarina longo prazo média

Se houver sangramento enquanto a INR do paciente estiver na faixa recomendada de 2.5 a 3.5, a fonte do sangramento deve ser localizada e tratada diretamente.

Se houver sangramento quando o paciente estiver sobreanticoagulado, a varfarina deve ser revertida pela administração de vitamina K e plasma fresco congelado enquanto a fonte do sangramento é localizada e tratada.

endocardite infecciosa	longo prazo	baixa
------------------------	-------------	-------

Embora todas as valvas danificadas tenham o potencial para ser infectadas, a endocardite infecciosa na estenose mitral é relativamente rara.

Uma vez identificada, a terapia usual é antibioticoterapia padrão por 4 a 6 semanas.

Prognóstico

Com reconhecimento do uso adequado de anticoagulantes e do momento adequado para intervenção mecânica, o prognóstico é excelente.[29] Em um estudo, a sobrevida de 12 anos foi de 82%.[30] No entanto, para pacientes com sintomas avançados e/ou hipertensão pulmonar tratados clinicamente, a sobrevida média é de aproximadamente 3 anos.[31]

Diretrizes de diagnóstico

Europa

2017 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular heart disease

Última publicação em: Publicado por: European Society of Cardiology

2017

América do Norte

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:

2014

Diretrizes de tratamento

Europa

2017 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular heart disease

Publicado por: European Society of Cardiology

Última publicação em:

2017

Guidelines on oral anticoagulation with warfarin, 4th ed

Publicado por: British Committee for Standards in Haematology Última publicação em:

2011

Thoracoscopically assisted mitral valve surgery

Última publicação em: Publicado por: National Institute for Health and Care Excellence

América do Norte

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:

2014

Artigos principais

- Stollerman GH. Rheumatogenic streptococci and autoimmunity. Clin Immunol Immunopathol. 1991;61:131-142.
- Fawzy ME, Choi WB, Mimish L, et al. Immediate and long-term effect of mitral balloon valvotomy on left ventricular volume and systolic function in severe mitral stenosis. Am Heart J. 1996;132:356-360.
- Martin RP, Rakowski H, Kleinman JH. Reliability and reproducibility of two-dimensional echocardiographic measurement of the stenotic mitral valve orifice area. Am J Cardiol. 1979;42:560-568.
- Nishimura RA, Otto CM, Bonow RO, et al. 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 Practice Guidelines. Circulation. 2014;129:e521-e643. Texto completo
- Wilkins GT, Weyman AE, Abascal VM, et al. Percutaneous balloon dilatation of the mitral valve: an analysis of echocardiographic variables related to outcome and the mechanism of dilation. Br Heart J. 1988;60:299-308. Texto completo
- Reyes VP, Raju Bs, Wynne J, et al. Percutaneous balloon valvuloplasty compared with open surgical commissurotomy for mitral stenosis. N Engl J Med. 1994;331:961-967. Texto completo
- Subbarao KS, Nachiappan M, Irineu AP. Transventricular mitral commissurotomy in critical mitral stenosis during pregnancy. Asian Cardiovasc Thorac Ann. 2004;12:233-235.
- Palacios IF, Sanchez PL, Harrell LC, et al. Which patients benefit from percutaneous mitral balloon valvuloplasty? Prevalvuloplasty and postvalvuloplasty variables that predict long-term outcome.
 Circulation. 2002;105:1465-1471. Texto completo
- Habib G, Lancellotti P, Antunes MJ, et al. 2015 ESC guidelines for the management of infective endocarditis. Eur Heart J. 2015 Nov 21;36(44):3075-3128. Texto completo

Referências

- 1. World Health Organization. Rheumatic fever and rheumatic heart disease. WHO Technical Report Series 764. Geneva: World Health Organization; 1998.
- Dajani AS. Current status of nonsuppurative complications of group A streptococci. Pediatr Infect Dis J. 1991;10(10 Suppl):S25-S27.
- 3. Stollerman GH. Rheumatogenic streptococci and autoimmunity. Clin Immunol Immunopathol. 1991;61:131-142.

22

- 4. Smoot JC, Barbian KD, Van Gompel JJ, et al. Genome sequence and comparative microarray analysis of serotype M18 group A Streptococcus strains associated with acute rheumatic fever outbreaks. Proc Natl Acad Sci USA. 2002;99:4668-4673. Texto completo
- 5. Tandon R, Sharma M, Chandrashekhar Y, et al. Revisiting the pathogenesis of rheumatic fever and carditis. Nat Rev Cardiol. 2013;10:171-177.
- 6. Carabello BA. Modern management of mitral stenosis. Circulation. 2005;112:432-437. Texto completo
- 7. Krasuski RA, Bush A, Kay JE, et al. C-reactive protein elevation independently influences the procedural success of percutaneous balloon mitral valve commissurotomy. Am Heart J. 2003;146:1099-1104.
- 8. Heller SJ, Carelton RA. Abnormal left ventricular contraction in patients with mitral stenosis. Circulation. 1970;42:1099-1119.
- 9. Mohan JC, Khalilullah M, Arora R. Left ventricular intrinsic contractility in pure rheumatic mitral stenosis. Am J Cardiol. 1989;64:240-242.
- 10. Hilder FJ, Javier RP, Cohen LS, et al. Myocardial dysfunction associated with valvular heart disease. Am J Cardiol. 1972;30:319-326.
- 11. Gash AK, Carabello BA, Cepin D, et al. Left ventricular ejection performance and systolic muscle function in patients with mitral stenosis. Circulation. 1983;67:148-154.
- 12. Fawzy ME, Choi WB, Mimish L, et al. Immediate and long-term effect of mitral balloon valvotomy on left ventricular volume and systolic function in severe mitral stenosis. Am Heart J. 1996;132:356-360.
- 13. Dajani A, Taubert K, Ferrieri P, et al. Treatment of acute streptococcal pharyngitis and prevention of rheumatic fever: a statement for health professionals. Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease of the Council on Cardiovascular Disease in the Young, the American Heart Association. Pediatrics. 1995 Oct;96(4 Pt 1):758-64.
- 14. Soler-Soler J, Galve E. Worldwide perspective of valve disease. Heart. 2000;83:721-725. Texto completo
- Gardin JM, Schumacher D, Constantine G, et al. Valvular abnormalities and cardiovascular status following exposure to dexfenfluramine or phentermine/fenfluramine. JAMA. 2000;283:1703-1709.
 Texto completo
- 16. Roldan CA, Shively BK, Crawford MH. An echocardiographic study of valvular heart disease associated with systemic lupus erythematosus. N Engl J Med. 1996;335:1424-1430.
- 17. Kyle RA. Amyloidosis. Circulation. 1995;91:1269-1271. Texto completo
- 18. Martin RP, Rakowski H, Kleinman JH. Reliability and reproducibility of two-dimensional echocardiographic measurement of the stenotic mitral valve orifice area. Am J Cardiol. 1979;42:560-568.

- 19. Gorlin R, Gorlin SG. Hydraulic formula for calculation of area of the stenotic mitral valve, other cardiac valves, and central circulatory shunts. I. Am Heart J. 1951;41:1-29.
- 20. American Heart Association. Guidelines for the diagnosis of rheumatic fever. Jones Criteria, 1992 update. Special Writing Group of the Committee on Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease of the Council on Cardiovascular Disease in the Young of the American Heart Association. JAMA. 1992 Oct 21;268(15):2069-73. [Erratum in: JAMA. 1993 Jan 27;269(4):476.]
- 21. Nishimura RA, Otto CM, Bonow RO, et al. 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 Practice Guidelines. Circulation. 2014;129:e521-e643. Texto completo
- 22. Wilkins GT, Weyman AE, Abascal VM, et al. Percutaneous balloon dilatation of the mitral valve: an analysis of echocardiographic variables related to outcome and the mechanism of dilation. Br Heart J. 1988;60:299-308. Texto completo
- 23. Reyes VP, Raju Bs, Wynne J, et al. Percutaneous balloon valvuloplasty compared with open surgical commissurotomy for mitral stenosis. N Engl J Med. 1994;331:961-967. Texto completo
- 24. Ben Farhat M, Ayari M, Maatouk F, et al. Percutaneous balloon versus surgical closed and open mitral commissurotomy: seven-year follow-up results of a randomized trial. Circulation. 1998;97:245-250.

 Texto completo
- 25. Cardoso LF, Grinberg M, Rati MA, et al. Comparison between percutaneous balloon valvuloplasty and randomized study. Cardiology. 2002;98:186-190.
- 26. Vongpatanasin W, Hillis LD, Lange RA. Prosthetic heart valves. N Engl J Med. 1996;335:407-416.
- 27. Henriquez DD, Roos-Hesselink JW, Schalij MJ, et al. Treatment of valvular heart disease during pregnancy for improving maternal and neonatal outcome. Cochrane Database Syst Rev. 2011; (5):CD008128.
- 28. Subbarao KS, Nachiappan M, Irineu AP. Transventricular mitral commissurotomy in critical mitral stenosis during pregnancy. Asian Cardiovasc Thorac Ann. 2004;12:233-235.
- 29. Palacios IF, Sanchez PL, Harrell LC, et al. Which patients benefit from percutaneous mitral balloon valvuloplasty? Prevalvuloplasty and postvalvuloplasty variables that predict long-term outcome. Circulation. 2002;105:1465-1471. Texto completo
- 30. Cannan CR, Nishimura RA, Reeder GS, et al. Echocardiographic assessment of commissural calcium: a simple predictor of outcome after percutaneous mitral balloon valvotomy. J Am Coll Cardiol. 1997;29:175-180.
- 31. Roy SB, Gopinath N. Mitral stenosis. Circulation. 1968;38(suppl):68-76.
- 32. Schumacher B, Luderitz B. Rate issues in atrial fibrillation: consequences of tachycardia and therapy for rate control. Am J Cardiol. 1998;82:29N-36N.

- 33. Kellogg F, Liu CK, Fishman IW, et al. Systemic and pulmonary emboli before and after mitral commissurotomy. Circulation. 1961;24:263-266.
- 34. Levine HJ, Pauker SG, Eckman MH. Antithrombotic therapy in valvular heart disease. Chest. 1995;108(4 Suppl):360S-370S.
- 35. Chiang CW, Lo SK, Ko YS, et al. Predictors of systemic embolism in patients with mitral stenosis: a prospective study. Ann Intern Med. 1998;128:885-889.
- 36. Pérez-Gómez F, Salvador A, Zumalde J, et al. Effect of antithrombotic therapy in patients with mitral stenosis and atrial fibrillation: a sub-analysis of NASPEAF randomized trial. Eur Heart J. 2006;27:960-967. Texto completo
- 37. Habib G, Lancellotti P, Antunes MJ, et al. 2015 ESC guidelines for the management of infective endocarditis. Eur Heart J. 2015 Nov 21;36(44):3075-3128. Texto completo

Imagens



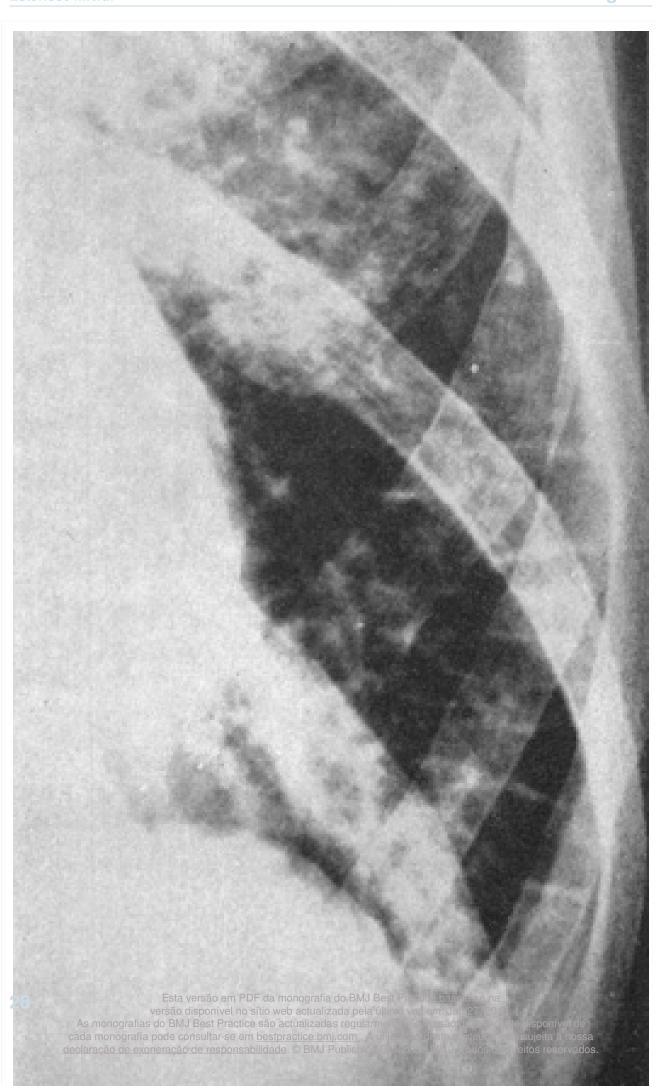
Figura 1: Eixo curto do ventrículo esquerdo com achatamento do septo interventricular secundário à sobrecarga de pressão do ventrículo direito

De A Siva, AM Shah. Heart. 2005;91:e3. Usado com permissão



Figura 2: Ecocardiograma transtorácico: eixo longo de uma valva mitral reumática mostrando folhetos na clássica forma de cúpula durante a diástole

De A Siva, AM Shah. Heart. 2005;91:e3. Usado com permissão



AVM =
$$\frac{\text{CO/(FC x ppd)}}{35.5 \sqrt{\text{p1-p2}}}$$

Figura 4: Fórmula de Gorlin. AVM, área da valva mitral; CO, débito cardíaco; FC, frequência cardíaca; ppd, período de preenchimento diastólico (segundos); p1-p2, gradiente médio mitral

Estágio	Definição	Anatomia valvar	Hemodinâmica da valva	Consequências hemodinâmicas	Sintomas
А	Com risco de EM	"Doming" leve da valva durante a diástole	Velocidade do fluxo transmitral normal	Nenhuma	Nenhum
В	EM progressiva	Valvopatia reumática se altera com fusão das comissuras e "doming" diastólico dos folhetos da valva mitral AVM planimetrada >1.5 cm²	Velocidade do fluxo transmitral aumentada AVM >1.5 cm ² Tempo de meia pressão diastólica <150 ms	Aumento do átrio esquerdo (AE) leve a moderado Pressão pulmonar normal em repouso	Nenhum
С	EM grave assintomática	Valvopatia reumática se altera com fusão das comissuras e "doming" diastólico dos folhetos da valva mitral AVM planimetrada ≤1.5 cm² (AVM ≤1.0 cm² com EM muito grave)	AVM ≤1.5 cm ² (AVM ≤1.0 cm ² com EM muito grave) Tempo de meia pressão diastólica ≥150 ms (Tempo de meia pressão diastólica ≥220 ms com EM muito grave)	Aumento do AE grave PSAP elevada >30 mmHg	Nenhum
D	EM grave sintomática	Valvopatia reumática se altera com fusão das comissuras e "doming" diastólico dos folhetos da valva mitral AVM planimetrada ≤1.5 cm²	AVM ≤1.5 cm ² (AVM ≤1.0 cm ² com EM muito grave) Tempo de meia pressão diastólica ≥150 ms (Tempo de meia pressão diastólica ≥220 ms com EM muito grave)	Aumento do AE grave PSAP elevada >30 mmHg	Tolerância reduzida ao exercício Dispneia por esforço

AE indica átrio esquerdo; VE, ventrículo esquerdo; EM, estenose mitral; AVM, área da valva mitral; e PSAP, pressão sistólica arterial pulmonar.

Figura 5: Estágios da estenose mitral

Adaptado de Nishimura RA, Otto CM, Bonow RO, et al. Circulation. 2014;129:e521-e643.

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



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

BMJ BMA House Tavistock Square London WC1H 9JR UK

BMJ Best Practice

Colaboradores:

// Autores:

Blase Carabello, MD

Professor of Medicine

Icahn School of Medicine, Chairman, Mount Sinai Beth Israel Department of Cardiology, New York, NY DIVULGAÇÕES: BC declares that he has no competing interests.

// Colegas revisores:

John R. Charpie, MD, PhD

Associate Professor of Pediatrics

Medical Director, Pediatric Cardiothoracic Intensive Care Unit, University of Michigan Congenital Heart Center, C.S. Mott Children's Hospital, Ann Arbor, MI DIVULGAÇÕES: JRC declares that he has no competing interests.

David Leaf, MD, MPH

Professor of Medicine

VA Greater Los Angeles Healthcare System, UCLA School of Medicine, Los Angeles, CA DIVULGAÇÕES: DL declares that he has no competing interests.