

## VALVOPATIAS MITRAIS

*Data de aceite: 01/09/2023*

### **Brenda Gabriele Smaniotto Raulik**

Universidade Positivo - <http://lattes.cnpq.br/0620561260879617>

### **Leiza Loiane Hollas**

Departamento de Cirurgia Torácica e Cardiovascular do Hospital da Cruz Vermelha Brasileira - Curitiba - <https://lattes.cnpq.br/9787111741881317>

### **Juliana Bueno Refundini**

Universidade Federal do Paraná - <https://orcid.org/0000-0002-9862-4430>

### **Michelle Bozko Collini**

Universidade Federal do Paraná - <https://orcid.org/0000-0003-0361-6217>

principal etiologia da EM, é responsável por até 70% dos casos de todas as valvopatias no Brasil. O acometimento valvar mitral mais comum é a dupla disfunção não balanceada, ou seja, estenose e insuficiência mitral em diferentes estágios de evolução. Além disso, 38% dos pacientes com EM reumática possuem acometimento multivalvar, afetando principalmente a valva aórtica. Estima-se que a prevalência de cardite reumática no Brasil é de 1 a 7 casos/1.000, contrastando com uma prevalência significativamente menor dos Estados Unidos, sendo de 0,1 a 0,4 casos/1.000 escolares. Apesar de a FR ainda ser a principal causa de EM mundialmente, a etiologia de calcificação não reumática predominantemente na população idosa vem crescendo. Ela decorre da calcificação do ânulo mitral que se estende para a base das válvulas, resultando no estreitamento do ânulo e rigidez das válvulas. Além destas, destacam-se as causas congênita, doenças infiltrativas, endocardite infecciosa, lúpus eritematoso sistêmico, artrite reumatoide e estados serotoninérgicos.

## ESTENOSE MITRAL

### Definição e epidemiologia

A estenose mitral (EM) é caracterizada pelo aumento da resistência ao fluxo sanguíneo transmitral devido ao espessamento e imobilidade dos folhetos valvares. A sua principal causa é a febre reumática (FR) (Bonow, Mann, Zipes and Libby, 2011), sendo que, além de ser a

## Fisiopatologia da febre reumática

A FR é uma complicação não supurativa da faringoamigdalite causada pelo estreptococo beta-hemolítico do grupo A, consequência da resposta imune tardia em indivíduos geneticamente predispostos. Essa doença está associada à pobreza e a más condições de vida, é um problema de saúde pública e gera grande custo, principalmente em países em desenvolvimento. Essa faringoamigdalite afeta principalmente jovens entre 5 e 18 anos, e há uma associação da doença com antígenos da classe II, e cada população possui um marcador (HLA-DR) de susceptibilidade, predominando o alelo HLA-DR7. Há uma resposta autoimune pronunciada na FR, na qual há uma resposta cruzada de antígenos e linfócitos do indivíduo, que além de reconhecerem estruturas estreptocócicas, reconhecem e atacam estruturas do próprio hospedeiro. A partir da fixação desses anticorpos na parede do endotélio valvar, há aumento de expressão de citocinas inflamatórias e infiltração celular por macrófagos, neutrófilos e linfócitos T, causando inflamação, destruição tecidual e necrose. Assim, há mudanças características na valva mitral, com espessamento das bordas das válvulas, fusão das comissuras e diminuição e fusão das cordoalhas tendíneas. Na fase aguda da doença, há inflamação e edema das válvulas, com formação de pequenos trombos em suas zonas de contato. Posteriormente, sua cicatrização leva à deformidade valvar, com obliteração da arquitetura valvular pela fibrose, neovascularização, aumento de colágeno e celularidade tissular. Os corpos de Aschoff, característicos da doença reumática, são identificados em somente 2% dos pacientes com doença valvar crônica, estando mais presentes no miocárdio.

## Fisiopatologia da estenose mitral

A pressão transvalvar para uma dada área de valva é proporcional ao quadrado do fluxo transvalvar, ou seja, quando há um aumento de 2 vezes do fluxo, a pressão aumenta 4 vezes. Essa pressão do átrio esquerdo está relacionada à área de abertura valvar diastólica, e, conforme esse orifício é reduzido com a progressão da doença, há um aumento exponencial da pressão transvalvar. A elevada pressão no átrio esquerdo, por sua vez, retrogradamente aumenta a pressão venosa e capilar pulmonares, causando dispneia. Normalmente, os pacientes relatam as primeiras queixas de dispneia após taquicardia induzida por esforço físico, gravidez, hipertireoidismo, anemia, infecção ou fibrilação atrial, devido ao aumento no fluxo sanguíneo através da valva mitral, consequente aumento da pressão no átrio esquerdo e tempo de diástole reduzido, causando redução no débito cardíaco.

A contração atrial aumenta o gradiente valvar transmitral pré-sistólico em aproximadamente 30% em pacientes com estenose mitral. A fibrilação atrial é muito comum nesses pacientes, e sua prevalência aumenta com a idade, passando de 10% em menores de 30 anos para 50% em maiores de 50 anos. O desenvolvimento da fibrilação atrial diminui

o débito cardíaco em aproximadamente 20%, normalmente resultando em aparecimento de sintomas.

A estenose mitral leva a consequências hemodinâmicas, responsáveis por diversos desfechos clínicos desfavoráveis associados à doença. O aumento da pressão no átrio esquerdo resulta em hipertensão arterial pulmonar, com efeitos secundários na vasculatura pulmonar e nas câmaras direitas do coração. Além disso, o alargamento do átrio esquerdo e estase sanguínea está associado a um risco elevado de trombose e embolia sistêmica. Tipicamente, o ventrículo esquerdo é relativamente normal, a não ser que haja insuficiência mitral concomitante, a qual gera uma câmara pequena que não enche por completo e movimento septal paradoxal devido ao alargamento e disfunção do ventrículo direito.

## Fatores de risco

Como a FR é a principal etiologia da estenose mitral, os seus fatores de risco são comuns, incluindo: más condições de vida, pobreza, viver em países em desenvolvimento, ser criança ou adulto jovem, mulher e possuir o HLA-DR7. Além desses, outros fatores de risco para estenose mitral são: lúpus eritematoso sistêmico, artrite reumatoide, doença carcinóide maligna, mucopolissacaridoses do fenótipo Hunter-Hurler, doença de Fabry, doença de Whipple, síndrome Lutembacher, tumor de AE (principalmente mixoma), trombo no AE, endocardite infecciosa com grandes vegetações, membrana congênita no AE e calcificação anular mitral extensa em idosos.

## DIAGNÓSTICO CLÍNICO

### Anamnese

Deve ser feita uma anamnese detalhada e completa, investigando história de febre reumática, sintomas, resposta a medicações, presença de comorbidades, limitações de causa cardíaca, percepção de retenção hídrica e investigação adicional de outras queixas do paciente. Inicialmente, como a estenose mitral é uma doença progressiva, os pacientes podem se apresentar assintomáticos, pois ajustam o estilo de vida a um ritmo mais sedentário.

Contudo, quando há queixas, os principais sintomas são dispneia (acompanhada ou não de tosse e respiração ofegante), fadiga e intolerância ao esforço, que podem ser causados pela capacidade reduzida de aumento do débito cardíaco, aumento da pressão venosa pulmonar e diminuição da complacência pulmonar. Pacientes com dispneia aos mínimos esforços (NYHA 3) geralmente apresentam ortopneia e possuem risco elevado de apresentar edema pulmonar agudo, que pode ser precipitado por qualquer causa de aumento no fluxo pela valva mitral, como esforço, estresse, infecção respiratória, febre, gravidez e taquiarritmias. Pacientes com resistência vascular pulmonar muito elevada

normalmente possuem comprometimento do ventrículo direito, o que pode levar a sintomas de insuficiência cardíaca direita.

A dor torácica acomete mais ou menos 15% dos pacientes com estenose mitral, e é indistinguível da angina pectoris. Ela pode ser causada pela hipertensão severa de ventrículo direito secundária à doença vascular pulmonar, por aterosclerose coronariana concomitante, por obstrução coronariana ou de causa desconhecida. Já a hemoptise é um evento raro em pacientes com doença diagnosticada, pois a intervenção é feita antes da obstrução severa se tornar crônica. Porém, quando ocorre, pode ser abrupta e severa causada pela ruptura das veias brônquicas pelo aumento súbito da pressão no átrio esquerdo; mais branda, associada a episódios de dispneia paroxística noturna; ou também pode ser causada por infarto pulmonar, uma complicação tardia associada a insuficiência cardíaca.

As palpitações e os eventos tromboembólicos podem ser os primeiros sintomas e o que motiva o paciente a buscar ajuda médica, permitindo o diagnóstico. Outros sintomas incluem rouquidão (síndrome de Ortner) e sinais de estenose mitral severa com resistência vascular pulmonar elevada e insuficiência cardíaca direita, como hipertensão venosa sistêmica, hepatomegalia, edema e ascite.

## Exame físico

Os achados mais comuns no exame físico são pulsos irregulares causados pela fibrilação atrial e sinais de insuficiência cardíaca. Pacientes com estenose mitral severa crônica com baixo débito cardíaco e vasoconstrição sistêmica podem exibir a *fascies* mitral, caracterizada por manchas rosadas/arroxeadas nas bochechas. O pulso arterial usualmente é normal, mas pode estar diminuído em pacientes com baixo volume sistólico. O pulso venoso jugular apresenta uma onda “a” proeminente em pacientes em ritmo sinusal e resistência vascular pulmonar elevada, já em pacientes com FA, o declínio x desaparece e há somente uma crista por ciclo cardíaco (uma onda v ou c-v proeminente).

A palpação do ápice cardíaco normalmente revela um VE imperceptível, e quando o paciente está em decúbito lateral esquerdo, um frêmito diastólico da estenose pode ser palpável no ápice. Geralmente, é possível palpar um abaulamento de VD na região paraesternal esquerda em pacientes com hipertensão pulmonar, e P2 pode ser palpável no segundo espaço intercostal esquerdo em pacientes com estenose mitral e hipertensão pulmonar.

Na ausculta, há uma hiperfonese de B1 (causada quando as válvulas estão flexíveis) com prolongação do intervalo entre a onda Q e o componente mitral de B1, relacionado ao nível de pressão do AE. Conforme há calcificação e/ou espessamento das válvulas com o avanço da doença, há redução da amplitude de B1, que se torna hipofônica. Com o aumento da pressão arterial pulmonar, P2 inicialmente se torna acentuada e pode ser

auscultada nos focos mitral e aórtico; porém, conforme o aumento da pressão progride, há estreitamento do desdobramento de B2, e finalmente se torna único e acentuado. Outros sinais de hipertensão pulmonar severa incluem um som de ejeção pulmonar não-valvar que diminui com a inspiração, sopro sistólico de insuficiência tricúspide, sopro de Graham Steell de insuficiência pulmonar e B4 originado do VD. Além disso, há estalido de abertura da valva mitral, que é mais audível em ápice, utilizando o diafragma do estetoscópio, que pode ser diferenciado de P2 pois ocorre mais tardiamente e é mais forte em ápice enquanto P2 é em base. O sopro da estenose mitral é um sopro diastólico de baixa frequência em ruflar, melhor auscultado em ápice em foco mitral, com a campânula do estetoscópio e com o paciente em decúbito lateral esquerdo. Quando o sopro é leve, fica limitado ao ápice, mas quando mais forte pode ser ouvido na axila esquerda ou área paraesternal esquerda baixa. A intensidade do sopro não está fortemente relacionada à severidade da estenose, porém a duração do sopro é um guia para a severidade do estreitamento da valva mitral. Em estenoses leves, o sopro protodiastólico é breve, mas na presença de ritmo sinusal resume na pré-sístole. Já na estenose severa, o sopro persiste até o fim da diástole, com acentuação pré-sistólica se ritmo sinusal.

## EXAMES COMPLEMENTARES

### Ecocardiografia

O ecocardiograma é o exame complementar mais importante para o diagnóstico e avaliação da EM. Fornece informações essenciais para o melhor manejo da doença ao analisar tanto os fatores anatômicos, quanto funcionais. Ele deve ser realizado na apresentação inicial da EM, na reavaliação de pacientes que apresentam alteração em sinais ou sintomas e no monitoramento da progressão da doença. Normalmente é realizada a Ecocardiografia Transtorácica (ETT), mas quando é preciso excluir a presença de trombo no átrio esquerdo, ou quando é necessário avaliar a gravidade da IM antes da realização da VMCB percutânea, a via de acesso esofágica – Ecocardiografia Transesofágica (ETE), é a escolha.

A partir de suas imagens podemos avaliar a morfologia da valva, que se apresenta com espessamento dos folhetos e restrição da abertura devido à fusão simétrica das comissuras. Em casos mais avançados o espessamento é mais extenso, ocorrendo uma maior restrição do movimento e menor curvatura dos folhetos na diástole. Além disso, as cordoalhas mitrais se encontram espessadas, fundidas e encurtadas, podendo ocorrer simultaneamente a calcificação de outras estruturas do aparelho valvar. Com o exame também é possível obter outros dados importantes, como a área da valva mitral, o gradiente diastólico transvalvar, pressão sistólica da artéria pulmonar, presença de trombos atriais e escore de Wilkins.

Através da área valvar e do gradiente pressórico médio é possível classificar a EM em

discreta (área > 1,5 cm<sup>2</sup>, gradiente < 5), moderada (área entre 1,0 e 1,5 cm<sup>2</sup>, gradiente entre 5 e 10) e importante (área < 1,0 cm<sup>2</sup>, gradiente > 10). O escore valvar de Wilkins consiste na avaliação ecocardiográfica da valva mitral com enfoque nos elementos estruturais. Os aspectos considerados são: espessamento dos folhetos, mobilidade, grau de calcificação e acometimento do aparato subvalvar. Através dessas informações, que recebem graduação que varia de 1 a 4, forma-se o escore, que varia de 4 a 16 pontos. O escore pode ser favorável (quando baixo) ou desfavorável (quando alto) para a valvuloplastia, sendo que pacientes com escore de wilkins  $\leq$  a 8 são candidatos a valvuloplastia mitral percutânea.

Pacientes com EM reumática e uma discrepância entre os achados ecocardiográficos em repouso e os sintomas clínicos, podem se beneficiar de um teste de esforço com Doppler, sendo que as imagens de Doppler são obtidas imediatamente após o estresse, com o paciente em repouso. O exame pode evidenciar sintomas cardíacos encobertos, além de avaliar a pressão pulmonar. O tempo de exercício, a resposta da frequência cardíaca e da PA ao estresse e o aumento da pressão pulmonar são fatores importantes avaliados no teste.

## Eletrocardiografia

O ECG não é muito sensível para detectar EM menos importante, porém, pode apresentar alterações em pacientes com EM moderada a importante. A sobrecarga atrial esquerda (onda P na derivação DII > 0,12 segundo e/ou eixo da onda P entre +45 e - 30 graus) é um achado eletrocardiográfico presente em 90% das EM significativas em ritmo sinusal. A hipertrofia ventricular direita é percebida em 50% dos pacientes que apresentam pressão sistólica do VD entre 70 e 100 mmHg. As alterações eletrocardiográficas nesse caso são desvio do eixo elétrico cardíaco para a direita, com eixo do QRS maior do que 80 graus, no plano frontal, além de uma relação R:S maior do que 1 em V1. Além disso, a fibrilação atrial é uma arritmia frequente em pacientes com EM de longa duração.

## Radiografia de Tórax

A radiografia de tórax geralmente apresenta aumento atrial esquerdo nas imagens laterais e oblíqua anterior esquerda quando a EM é hemodinamicamente significativa, sendo que a silhueta cardíaca pode se apresentar normal na projeção frontal. A dilatação da artéria pulmonar e das cavidades direitas geralmente estão presentes apenas na EM importante, sendo que refletem a presença da hipertensão pulmonar. As alterações pulmonares observadas na radiografia estão ligadas à gravidade da EM. A congestão pulmonar é evidenciada pelas linhas B de Kerley (linhas horizontais densas e curtas, visualizadas nos ângulos costofrênicos), encontradas em até 70% dos pacientes com pressões de repouso da artéria pulmonar maiores do que 20 mmHg. Já as linhas A de Kerley (linhas densas de até 4 cm direcionadas ao hilo) podem ser observadas no raio-x de

pacientes com obstrução mitral importante de longa duração. Além disso, pode ser possível observar na radiografia de tórax a calcificação da valva mitral.

## Cateterismo Cardíaco

O Cateterismo Cardíaco não é um exame de rotina no diagnóstico e avaliação da EM. Ele é necessário quando o estudo ecocardiográfico não determina o diagnóstico ou quando há certa discrepância entre a clínica do paciente e os sinais ecocardiográficos. Através desse exame é possível obter medidas das pressões absolutas do AE e do VE, a medida do gradiente pressórico transmitral médio além da medida do volume de fluxo transmitral e o cálculo da área valvar mitral. Atualmente, essas medidas são obtidas antes, durante e após a realização da VMCB percutânea.

TABELA 1: Estágios da Insuficiência Mitral Crônica Primária

GRAU	DEFINIÇÃO	ANATOMIA VALVAR	HEMODYNÂMICA VALVAR	CONSEQUÊNCIAS HEMODYNÂMICAS	SINTOMAS
<b>A</b>	Em risco de IM	Prolapso leve da valva mitral com coaptação normal Espessamento leve da valva e restrição dos folhetos	Sem jato de IM ou área de jato central pequena < 20% AE no Doppler Vena contracta <0,3cm	Nenhuma	Nenhum
<b>B</b>	IM progressiva	Prolapso grave da valva mitral com coaptação normal Alterações reumáticas das valvas com restrição dos folhetos e perda da coaptação central EI prévia	Jato central de IM 20%-40% AE ou jato de IM sistólico excêntrico tardio Vena contracta < 0,7cm Vol regurgitante <60 mL Fração regurgitante <50%	Alargamento discreto do AE Sem dilatação do VE Pressão pulmonar normal	Nenhum
<b>C</b>	IM grave assintomática	Prolapso grave da valva mitral com perda da coaptação ou folhetos instáveis Alterações reumáticas das valvas com restrição dos folhetos e perda de coaptação central EI prévia Espessamento dos folhetos com doença cardíaca de radiação	Jato central de IM > 40% AE ou jato de IM holossistólico excêntrico tardio Vena contracta ≥ 0,7 cm Vol. Regurgitante ≥60 mL Fração regurgitante ≥ 50%	Alargamento moderado a grave do AE Dilatação do VE Hipertensão pulmonar em repouso ou com exercício C1: FEVE > 60% e DSFVE < 40 mm C2: FEVE ≤ 60% e DSFVE ≥ 40 mm	Nenhum

D	IM grave sintomática	Prolapso grave da valva mitral com perda da coaptação ou folhetos instáveis Alterações reumáticas das valvas com restrição dos folhetos e perda de coaptação central EI prévia Espessamento dos folhetos com doença cardíaca de radiação	Jato central de IM > 40% AE ou jato de IM holossistólico excêntrico Vena contracta $\geq 0,7$ cm Vol. regurgitante $\geq 60$ mL Fração regurgitante $\geq 50\%$	Alargamento moderado a grave do AE Dilatação do VE Presença de hipertensão pulmonar	Tolerância diminuída ao exercício Dispneia
---	----------------------	---	---	---	---

(Bonow, Mann, Zipes and Libby, 2011)

## Tratamento

A estenose mitral se apresenta com um grupo de pacientes com doença valvar importante, que muitas vezes requerem tratamento intervencionista. Além disso, existe um grupo ainda maior de pacientes com EM discreta a moderada, necessitando de tratamento clínico. Com o avanço na compreensão dos mecanismos que levam à disfunção valvar o tratamento da EM está caminhando em direção a uma abordagem multidisciplinar, com o envolvimento de cardiologistas clínicos, cirurgiões cardíacos, hemodinamicistas, ecocardiografistas, anesthesiologistas, intensivistas e enfermeiros com experiência na área de doença valvar. Essa tendência, de atuar com uma equipe multidisciplinar é conhecida como Heart Team. Nela, os profissionais de diferentes áreas compartilham a decisão sobre o tratamento mais adequado para o paciente. Com a crescente variedade de estratégias intervencionistas disponíveis, o Heart Team tem um papel fundamental na avaliação do risco/benefício e custo/eficácia de cada uma das terapias disponíveis. Ao apresentar as diferentes opções de terapia clínica, intervencionista e cirúrgica ao paciente, através do uso de uma técnica apropriada, o Heart Team permite a tomada de decisão compartilhada com o paciente, levando em consideração suas preferências, possibilitando a otimização dos resultados.

## Tratamento Clínico

O tratamento clínico da EM possui três objetivos principais: (1) prevenir a recorrência da febre reumática (FR); (2) prevenir e tratar complicações da EM e (3) monitorar a progressão da doença, para que a terapia intervencionista seja realizada no momento adequado. Pacientes assintomáticos com EM discreta em ritmo sinusal, não necessitam de terapia farmacológica específica, visto que tal terapêutica alivia sintomas, sem apresentar efeitos diretos sobre a obstrução valvar. Já os pacientes com doença da valva mitral moderada a importante, podem se beneficiar do uso de medicamentos enquanto aguardam o momento

ideal para a realização da terapia intervencionista ou para o controle de complicações. Além disso, indivíduos assintomáticos com EM discreta a moderada devem ser avaliados anualmente através de anamnese e exame físico. A avaliação com ecocardiograma deve ser realizada rotineiramente, dependendo do grau de lesão valvar.

A administração de diuréticos (principalmente os de alça) associada à restrição da ingestão de sódio é recomendada quando o paciente apresentar manifestações de congestão pulmonar, como dispneia aos esforços, ortopneia e dispneia paroxística noturna. Os sintomas de IC esquerda são consequência da obstrução mecânica ao fluxo através da valva mitral, que leva ao aumento da pressão no AE e no leito capilar pulmonar, com o VE permanecendo com sua função contrátil íntegra. Assim, como os glicosídeos digitálicos não alteram a hemodinâmica esses medicamentos não são indicados para pacientes em ritmo sinusal com função contrátil preservada. Já no caso de indivíduos com FA ou IC direita, os digitálicos podem ser utilizados para o controle da frequência ventricular.

Normalmente os pacientes com EM não toleram taquicardias, visto que elas abreviam o tempo de enchimento diastólico ventricular. Essa redução acarreta aumento do gradiente pressórico transmitral, o que culmina no aumento da pressão venosa pulmonar. Dessa forma, uma das bases do tratamento clínico da EM é o controle da Frequência Cardíaca (FC) que pode ser obtido através de betabloqueadores, bloqueadores dos canais de cálcio ou ivabradina. Além disso, os betabloqueadores são capazes de estabilizar a FC durante o exercício, pois diminuem o aumento no gradiente pressórico mitral que ocorre naturalmente nessas condições.

Pacientes com EM reumática são propensos a desenvolver arritmias atriais, principalmente FA. Eventos embólicos sistêmicos possuem grande associação com FA e representam uma grave complicação da EM. A doença reumática pode acarretar fibrose e aumento dos átrios, fibrose dos tratos internodal e interatrial e prejuízo do nó sinoatrial, o que dificulta o controle do ritmo desses pacientes e ainda resulta em um maior risco de estase do fluxo sanguíneo e trombose no corpo e no apêndice do AE. Em pacientes com EM reumática associada à FA, a anticoagulação reduz a incidência de eventos tromboembólicos. Além disso, atua na prevenção de eventos tromboembólicos em pacientes que já apresentaram episódio embólico prévio ou trombo no AE documentado. A anticoagulação oral plena é indicada na EM associada a evento embólico prévio, trombo atrial esquerdo ou FA. Nesses casos, o alvo é manter o RNI (razão normalizada internacional) entre 2 e 3. Aspirina em baixas doses (50 a 100mg/dia) pode ser incorporada ao tratamento em casos de evento embólico ou documentação de trombo atrial esquerdo em pacientes já devidamente anticoagulados. A anticoagulação oral sem vitamina K não foi estudada em pacientes com EM reumática.

Com a evolução da EM o paciente pode apresentar sinais de IC direita, como edema periférico, hepatomegalia e ascite. Com isso, ocorre um hiperaldosteronismo secundário pela ativação do sistema renina-angiotensina-aldosterona. Fármacos como antagonistas

da aldosterona e espironolactona podem ser utilizados nesses casos.

Por fim, pacientes com EM reumática devem ser tratados profilaticamente contra infecções por estreptococos beta-hemolíticos, no intuito de prevenir febre reumática recorrente. O tratamento profilático contra endocardite infecciosa não é mais recomendado.

## Tratamento intervencionista

Existem dois procedimentos intervencionistas mais aceitos para o tratamento da EM: a Valvuloplastia Mitral Percutânea por Cateter-Balão (VMCB) e a abordagem cirúrgica (comissurotomia ou troca valvar), sendo que a troca valvar é o tratamento de escolha apenas quando outra opção não for possível. Embora resultados excelentes possam advir desses procedimentos, ambos requerem um alto nível de especialização e devem ser realizados em centros experientes. Assim, no processo de tomada de decisão da melhor intervenção é preciso levar em conta as características clínicas do paciente, como seu status funcional e preditores de risco operatório, a anatomia da valva, a experiência da equipe que realizará o procedimento, além dos resultados conhecidos dos procedimentos intervencionistas.

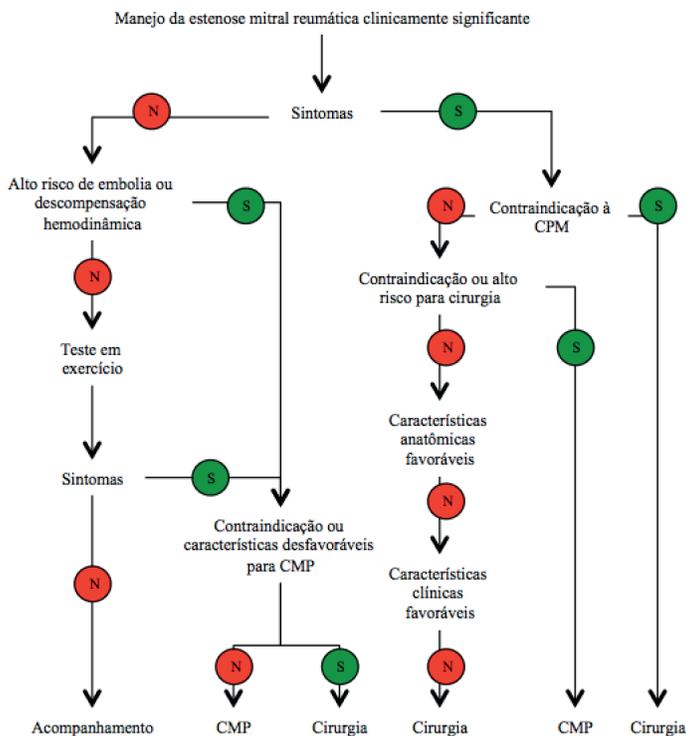
Atualmente, a Valvuloplastia Mitral Percutânea por Cateter-Balão (VMCB) é a modalidade de escolha para o tratamento da EM, com a intervenção cirúrgica reservada para os pacientes que não podem ser submetidos à terapêutica percutânea. A taxa de sucesso com essa terapia varia de 80% a 95%, quando realizada por uma equipe de hemodinâmica treinada e experiente. A análise da morfologia valvar por meio da ecocardiografia transtorácica (ETT) representa o principal critério de elegibilidade para a VMCB. Porém, uma alternativa é a ecocardiografia transesofágica (ETE), que mostra maior benefício ao avaliar o grau de insuficiência mitral e a presença de trombos no átrio esquerdo com maior acurácia. Folhetos valvares flexíveis e relativamente finos, não calcificados e pouco acometimento subvalvar representam a morfologia valvar favorável. Através da avaliação ecocardiográfica pode ser calculado o escore de Wilkins, muito utilizado na análise da morfologia do aparelho valvar mitral. O escore inclui a avaliação da mobilidade do folheto, espessamento valvar, fibrose subvalvar e calcificação valvar, com cada fator podendo variar entre 1 e 4. Os pacientes que apresentam escore  $\leq 8$  pontos são os que mais se beneficiam da terapia percutânea, apresentando ótimos resultados. Em casos de escores elevados ( $\geq 12$  pontos) a VMCB apresenta resultados limitados, com menor taxa de sucesso, não sendo a primeira escolha. Já os pacientes com escore entre 9 e 11 pontos precisam ser avaliados individualmente, levando-se em consideração suas comorbidades e o risco cirúrgico na escolha do tratamento.

A terapia cirúrgica para o tratamento da EM reumática pode ser realizada através de três abordagens terapêuticas: (1) valvotomia mitral fechada, pela via transatrial ou transventricular; (2) valvotomia mitral aberta, utilizando bypass cardiopulmonar; (3) troca da valva mitral (TVM), quando o comprometimento valvar é muito expressivo, não havendo

possibilidade de manutenção da valva nativa. Além disso, a valvotomia aberta, pode ser realizada juntamente a outros procedimentos, como a ressecção de folhetos, procedimentos nas cordoalhas e anuloplastia nos casos em que há insuficiência mitral associada. Essas terapias invasivas muitas vezes são a única opção que permite a restauração da função ventricular e o remodelamento reverso das câmaras cardíacas ao propiciar a restauração da função das valvas. A abordagem cirúrgica preferível para o tratamento da EM reumática é a comissurotomia, tanto na modalidade fechada quanto aberta, quando possível. Quanto à indicação, a intervenção cirúrgica é recomendada para pacientes portadores de EM importante, sintomáticos, em classe funcional (CF) III ou IV da NYHA, que não possam ser submetidos a VMCB, seja por indisponibilidade ou por contraindicações, como: anatomia valvar desfavorável, presença de trombo no átrio esquerdo persistente (mesmo após anticoagulação oral), em casos de associação à IM moderada a importante, quando há calcificação da valva mitral com risco cirúrgico aceitável, ou em situações onde a EM é associada à valvopatia tricúspide ou aórtica significativa. Além disso, a cirurgia também pode ser realizada em portadores de EM moderada a importante que apresentem eventos embólicos recorrentes. Pacientes com hipertensão pulmonar grave (não elegíveis para VMCB), ou aqueles com EM reumática assintomática em programação de outra cirurgia cardíaca, ou ainda portadores de FA, que se beneficiariam do tratamento cirúrgico da patologia arritmica, também podem ser submetidos ao tratamento cirúrgico. A valvuloplastia aberta tem êxito em 80% dos casos, apresentando 1% de mortalidade operatória, taxa de reoperação de 16% em 53 meses para troca da valva mitral e taxas de sobrevida em torno de 81% a 100%. Por outro lado, a valvuloplastia fechada apresenta uma taxa de mortalidade hospitalar que gira em torno de 1% a 2%, quando realizada em centros especializados.

Quando há comprometimento valvar muito significativo, a plastia da valva nativa deixa de ser uma opção terapêutica. Nesses casos, a troca da valva mitral passa a ser a indicação, podendo ser utilizados substitutos valvares (próteses mecânicas ou biológicas), homoenxertos heterólogos ou enxertos autólogos. A substituição da valva mitral é um procedimento realizado em pacientes com EM associada à IM moderada ou importante; na presença de extensas calcificações das comissuras, fibrose grave e fusão subvalvar. Além disso, a substituição do aparelho valvar pode ser realizada em pacientes que já foram submetidos previamente à valvuloplastia, mas apresentaram reestenose. Na presença de FA associada à EM a prótese mecânica é o substituto de escolha, devido à necessidade de anticoagulação crônica. Pacientes em ritmo sinusal e idade abaixo dos 65 anos também apresentam indicação de valva mecânica, devido à probabilidade de reintervenção no futuro pela degeneração valvar se optar pela valva biológica. Em casos de indivíduos que não podem fazer uso de varfarina ou aqueles com 65 anos ou mais, a prótese biológica pode ser utilizada.

Figura 1: Adaptada da Diretriz de 2021 do ESC



Legenda: CMP= Comissurotomia Percutânea Mitral; N= Não; S=Sim.

## Prevenção

A principal causa de estenose mitral é a febre reumática. Assim, a melhor forma de prevenir EM é prevenindo a FR, que é uma causa importante de doença cardíaca valvar em todo o mundo, embora seja menos comum em países de alta renda. Isso se comprova nos Estados Unidos e na Europa onde a prevalência de doença valvar reumática diminuiu graças à prevenção primária para a FR. A doença cardíaca reumática é evitável. Porém, para isso, é necessário que existam inovações no diagnóstico da FR e da doença cardíaca reumática assim como na previsão de risco, melhora no uso da penicilina G benzatina e conscientização do público e dos profissionais de saúde quanto à doença.

O principal fator causador da FR aguda é a infecção pelo estreptococo beta-hemolítico do grupo A (GAS). Assim, a prevenção primária da doença cardíaca reumática se concentra no reconhecimento imediato e no tratamento da faringite por SGA para diminuir o risco de FR em populações de alto risco. Para essa finalidade, a penicilina G benzatina intramuscular continua sendo o antibiótico mais amplamente utilizado. Além disso, pode ocorrer a FR recorrente, que está associada ao agravamento da doença cardíaca reumática. Por isso é importante que haja também a prevenção secundária, que

envolve quimioprofilaxia antibiótica contínua de longo prazo, prevenindo FR recorrente e reduzindo, assim, a progressão para doença cardíaca reumática.

## INSUFICIÊNCIA MITRAL

### Definição e Epidemiologia

A insuficiência mitral (IM) caracteriza-se pela regurgitação do sangue do VE para o AE durante a sístole ventricular, decorrente de anormalidades em diferentes locais da valva mitral, como folhetos, ânulo, cordoalhas tendíneas ou músculos papilares. A classificação etiológica divide a insuficiência mitral em primária ou secundária. A primária resulta de uma deformidade estrutural da valva, e as principais causas são prolapso valvar mitral, endocardite infecciosa, febre reumática, traumas e deformidades congênitas. Já a secundária resulta de uma outra doença cardíaca, principalmente relacionada à isquemia miocárdica, cardiomiopatia hipertrófica e disfunção ventricular esquerda do tipo sistólica. Outras causas menos comuns incluem doenças do colágeno, síndrome hipereosinofílica, síndrome carcinoide e exposição a certas drogas. As etiologias de insuficiência mitral também podem ser divididas em agudas e crônicas. As causas agudas mais comuns são: desordens do anel mitral, de causa infecciosa, traumática ou decorrente de cirurgia; desordens das cúspides mitrais, por endocardite infecciosa, trauma, tumores, degeneração mixomatosa e lúpus eritematoso sistêmico; ruptura da cordoalha tendínea, de forma idiopática, por degeneração mixomatosa, endocardite infecciosa, febre reumática aguda ou trauma; desordens do músculo papilar, secundário à doença arterial coronariana, disfunção aguda de VE, doenças infiltrativas e trauma; e doenças primárias de próteses mitrais, por perfuração ou degeneração de cúspide biológica, falha mecânica ou disco imobilizado. Já as principais causas crônicas são: inflamatória, por doença reumática cardíaca, lúpus eritematoso sistêmico e esclerodermia; degenerativa, por degeneração mixomatosa, doenças do colágeno, pseudoxantoma elasticum e calcificação do anel mitral; infeccioso por endocardite; estrutural, por ruptura da cordoalha tendínea, disfunção do músculo papilar, dilatação do anel mitral e VE, cardiomiopatia hipertrófica e regurgitação prostética paravalvar; e congênita, incluindo fenestrações mitrais e valva em paraquedas associada a defeitos endocárdicos, transposição das grandes artérias e origem anômala da coronária esquerda.

O prolapso de valva mitral (PVM) é a causa mais comum de IM, com uma prevalência de 2-3% na população geral com apresentação benigna na maioria dos casos. O PVM é uma síndrome clínica variável, decorrente de diversas etiologias, é mais prevalente em mulheres, mas sua forma mais grave é mais comum em homens >50 anos. As suas causas são variáveis, sendo que as causas primárias são as mais comuns, e pode ou não ser familiar (transmitido como um traço autossômico). O PVM pode ser classificado em primário,

prevalente em pacientes jovens, mulheres, com folhetos mitrais finos com posicionamento sistólico anômalo, associado a baixa PA, hipotensão ortostática e palpitações, de característica benigna a longo prazo; doença mitral valvar mixomatosa, prevalente em homens >40 anos, com folhetos espessados e redundantes, com insuficiência mitral, com progressão provável da doença que irá requerer cirurgia; e PVM secundário, decorrente de outras doenças, principalmente síndrome de Marfan, cardiomiopatia hipertrófica, síndrome de Ehler-Danlos e outras doenças do tecido conjuntivo. A maioria dos portadores é assintomático, porém, quando sintomáticos, podem apresentar síncope, pré-síncope, palpitações, dor torácica e sintomas de baixa reserva cardíaca. À ausculta, apresenta um clique sistólico e um sopro mesotelsistólico, e o critério diagnóstico ecocardiográfico é um deslocamento superior >2mm de uma ou ambas as válvulas acima do anel mitral no eixo longo. Apesar de um curso majoritariamente benigno da doença, há um risco aumentado de pacientes com PVM apresentarem morte súbita, sendo que sua taxa de incidência na população geral é de 0,06-0,08% ao ano, enquanto esse risco é 1,75-2,4 vezes maior nesses pacientes. Esse desfecho está associado à fibrose miocárdica e arritmias ventriculares e seus principais fatores de risco são: doença de Barlow, histórico familiar de morte súbita, síncope, pré-síncope, arritmias ventriculares, disjunção do anel mitral, sinal de Pickelhaube no ecocardiograma, estado hiperadrenérgico, envolvimento de ambas as cúspides, anormalidades nas ondas T nas derivações inferiores no ECG, morfologia de bloqueio de ramo direito e fibrose na RMN. Além disso, o PVM pode ocorrer agudamente pela ruptura total ou parcial do músculo papilar pós IAM. Geralmente o músculo papilar pósteromedial é o mais acometido nessas situações, pois é nutrido por apenas uma artéria coronariana (coronária direita ou circunflexa). O quadro clínico e o grau de IM desses pacientes, depende do grau de regurgitação mitral e do nível de acometimento do VE.

## Fisiopatologia

Como o orifício regurgitante da valva mitral está funcionalmente em paralelo com a valva aórtica, a impedância para o esvaziamento ventricular é reduzida na insuficiência mitral, assim esse esvaziamento é aumentado nesses pacientes. Quase 50% do volume regurgitado é ejetado para o AE antes da valva aórtica se abrir, e esse fluxo depende do tamanho instantâneo do orifício regurgitante e do gradiente de pressão entre as câmaras esquerdas, sendo que ambos são lábeis. Um aumento na pré e pós-carga e uma diminuição na contratilidade aumentam o tamanho do VE e o diâmetro do anel mitral, aumentando o orifício regurgitante, o que ocorre também quando há dilatação ventricular. Já quando há uma redução do tamanho do VE pelo uso de medicamentos, por exemplo, o orifício regurgitante diminui, assim como o fluxo regurgitante.

Inicialmente, o VE compensa o desenvolvimento de IM aguda se esvaziando com mais eficiência e aumentando a pré-carga. Como a IM aguda diminui a pressão sistólica

e o raio do VE, a tensão na parede do VE diminui, permitindo um aumento na extensão e velocidade da diminuição da fibra miocárdica, levando a um volume sistólico final reduzido. Como a regurgitação se torna crônica, o volume diastólico final do VE aumenta e o volume sistólico final volta ao normal e, pelo princípio de Laplace, a tensão na parede do VE aumenta retornando aos níveis normais ou acima dos níveis normais no estágio compensado crônico da IM severa. O aumento resultante do volume diastólico final do VE e do diâmetro do anel mitral podem criar um ciclo vicioso, no qual IM leva a mais IM. Nos pacientes com IM crônica, há um aumento do volume diastólico final e massa do VE com sobrecarga de volume, levando à hipertrofia excêntrica, que comumente não é proporcional ao nível de dilatação do VE. Além disso, a redução da pós-carga permite a manutenção da fração de ejeção em níveis normais ou supranormais. A maioria dos pacientes fica na fase compensada da doença por anos, porém em alguns pacientes a sobrecarga hemodinâmica prolongada leva à descompensação miocárdica. Há aumento de volume sistólico final, pré-carga e pós-carga, e diminuição da fração de ejeção e volume sistólico diminuem. Em pacientes com IM, há baixa incidência de manifestações clínicas de isquemia miocárdica comparados com pacientes com patologias de valva aórtica, pois o fluxo coronariano pode estar aumentado, mas o aumento do consumo miocárdico de oxigênio é modesto.

Índices de contratilidade miocárdica (fração de ejeção, encurtamento de fibra miocárdica, velocidade de encurtamento circunferencial da fibra) são inversamente correlacionados à pós-carga, assim pacientes com IM de curta duração normalmente exibem elevações nesses índices. Muitos pacientes eventualmente desenvolvem sintomas devido à aumentada pressão venosa pulmonar e pressão no AE, mas sem mudanças nesses índices que se mantêm elevados. Contudo, em outros pacientes, sintomas importantes refletem disfunção contrátil, nos quais a fração de ejeção, o encurtamento de fibra miocárdica e a velocidade de encurtamento circunferencial da fibra diminuem para níveis mais baixos ou abaixo do normal. Com a progressão da doença, há redução da pós-carga, com aumento do encurtamento das fibras miocárdicas e índices de contratilidade miocárdica, porém com comprometimento da função miocárdica, característica da IM severa crônica. Contudo, em pacientes com IC secundário à IM, a FE pode estar apenas modestamente reduzida, assim valores de FE no limite inferior de normalidade em pacientes com IM crônica podem indicar comprometimento da função miocárdica, enquanto valores moderadamente reduzidos (FE 40-50%) geralmente refletem comprometimento severo.

O débito cardíaco efetivo normalmente está diminuído em pacientes severamente sintomáticos com IM, enquanto o débito total do VE (soma do fluxo efetivo e regurgitante) geralmente está elevado até as fases finais da doença. O débito cardíaco atingido durante exercício é o principal determinante da capacidade funcional do paciente.

## Fatores de risco

Os fatores de risco para IM são comuns às suas principais causas, incluindo PVM, doença reumática cardíaca, endocardite infecciosa, calcificação do anel mitral, cardiomiopatia e doença cardíaca isquêmica. Causas menos comuns incluem doenças vasculares do colágeno, trauma, síndrome hipereosinofílica, carcinoide e exposição a certas drogas.

O PVM é a principal causa de IM, e sua prevalência é duas vezes maior em mulheres, contudo IM severo é mais frequente em homens >50 anos com PVM. O PVM familiar é transmitido por um traço autossômico, e diversos cromossomos já foram identificados. Além disso, PVM foi associado a diversas condições, principalmente em doenças hereditárias de tecido conectivo que aumentam o tamanho dos folhetos e aparato mitrais. 90% dos pacientes com síndrome de Marfan possuem evidência ecocardiográfica de PVM, e 6% em pacientes com síndrome de Ehler-Danlos. PVM também está associado a osteogênese imperfeita, pseudoxantoma elástico, anomalia de Ebstein da valva tricúspide, defeito septal atrial da variedade ostium secundum, síndrome Holt-Oram e cardiomiopatia hipertrófica.

## DIAGNÓSTICO CLÍNICO

### Anamnese

A IM é uma doença de natureza progressiva. Os pacientes podem permanecer sem sintomas por muitos anos, graças aos mecanismos compensatórios, sendo que a apresentação da doença pode ser grave e o paciente ainda ser assintomático. Assim, essa apresentação lenta, progressiva e assintomática pode ser enganosa. Quando ocorre a manifestação de sintomas secundários ao baixo débito cardíaco e à congestão pulmonar, o funcionamento do ventrículo esquerdo já se encontra gravemente afetado, sendo muitas vezes irreversível. A apresentação clínica mais importante é a manifestação de exaustão e fadiga, consequências da redução no débito cardíaco. Na IM crônica, os sintomas podem se apresentar ainda com a função contrátil do VE preservada. Em outros casos, a presença de sintomatologia já pode ser um indício de descompensação do VE. Na descompensação o paciente apresenta dispneia e tolerância reduzida ao exercício. Na IM aguda a apresentação é diferente, sendo decorrente do rompimento de diferentes partes do aparelho valvar mitral. Isso pode ser causado pela endocardite infecciosa (com a perfuração do folheto ou ruptura das cordoalhas), IAM com a consequente ruptura do músculo papilar ou valvopatia mitral mixomatosa que leva a ruptura espontânea das cordoalhas. Dessa forma, na IM aguda ocorre uma sobrecarga aguda de volume no VE e AE, resultando em congestão pulmonar e baixo débito cardíaco anterior. Já na IM aguda grave, causada pela ruptura de cordoalhas, o paciente geralmente vai apresentar descompensação hemodinâmica aguda, caracterizando uma emergência médica, com edema agudo de pulmão e/ou choque cardiogênico. Além

disso, a fibrilação atrial tem uma incidência de cerca de 5% ao ano, em pacientes com IM moderada a importante. O desenvolvimento dessa arritmia altera o prognóstico, sendo tida como um preditor independente de mortalidade.

## Exame Físico

Ao exame físico o pulso pode estar ativo e com amplitude aumentada. Além disso, na presença de IC, ele pode estar reduzido. Na palpação, o ictus cordis pode estar deslocado para a esquerda, no caso de pacientes que desenvolveram mecanismos compensatórios, com o aumento da complacência do VE. A ausculta cardíaca pode ser normal, mas também é possível que o paciente apresente múltiplos clicks sistólicos e sopro holossistólico ou sistólico tardio. Esse sopro é o ponto chave do exame físico. Inicia-se após a B1, que é hipofonética quando a IM é causada por alterações no folheto valvar. O sopro se prolonga para além da B2, podendo mascará-la (principalmente o componente A2). A IM pode apresentar-se com sopro holossistólico, telessistólico ou ainda protossistólico. Esse sopro holossistólico da IM crônica costuma ser agudo e de intensidade constante, sendo mais audível no foco mitral. Frequentemente irradia para axila esquerda e região infraescapular esquerda. Quando a irradiação ocorre para os focos da base em direção ao esterno, está ligada a um comprometimento no folheto posterior. O sopro holossistólico da IM não apresenta grande variação durante a respiração. Porém, ao adotar a postura ereta subitamente, o sopro diminui e ao agachar ele aumenta. O sopro também reduz durante a manobra de valsalva e se intensifica com exercício isométrico. Essa última característica é interessante na diferenciação com o sopro sistólico da estenose aórtica, que reduz com esse tipo de exercício. Ainda, um sopro diastólico curto e grave pode estar presente após a B3 na IM importante, mesmo quando não associada a EM.

A IM aguda é caracterizada por sopro protossistólico. Quando a IM aguda é caracterizada como grave, ocorre uma descompensação hemodinâmica aguda, com a apresentação de congestão pulmonar e hipóxia, podendo evoluir rapidamente para edema pulmonar agudo e/ou choque cardiogênico. Nesses casos, o sopro pode ser curto e inexpressivo, podendo se apresentar em decrescendo. É um sopro mais discreto quando comparado ao da IM crônica, porém, mais grave. No exame físico desses pacientes podemos observar também sinais de síndrome de baixo débito, com turgência jugular e presença de onda “V” (corresponde à contração ventricular) na análise da curva de pressão de capilar pulmonar (PCP).

## EXAMES COMPLEMENTARES

### Ecocardiografia

A ecocardiografia é o exame central no diagnóstico da IM, na determinação

de sua etiologia, seu potencial de reparo e quantificação da severidade. A causa da IM normalmente pode ser determinada pelo ecocardiograma transtorácico (TT), que pode mostrar ruptura de cordoalha tendínea, prolapso de valva mitral, doença mitral reumática, entre outras. A calcificação do anel mitral poderá ser vista como uma banda de ecos densos entre o aparato mitral e a parede posterior do coração. Em pacientes com IM severa, o ecocardiograma mostrará alargamento de VE e AE com movimentos sistólicos aumentados nessas câmaras. Além disso, é possível visualizar disfunção de VE, volumes finais sistólico e diastólico aumentados e redução da FE em pacientes com consequências da IM.

O ecocardiograma Doppler em pacientes com IM revela um jato de alta velocidade no AE durante a sístole, e a severidade da insuficiência está relacionada à largura do jato e ao tamanho do AE. O resultado do uso do Doppler colorido ou técnicas pulsadas para análise qualitativa da severidade da IM é comparável a métodos angiográficos, contudo a área de fluxo é influenciada pela causa da IM e excentricidade do jato, limitando a sua acurácia. Já quanto a métodos quantitativos para a mensuração da fração de regurgitação, volume e orifício regurgitantes, há uma maior acurácia ao ser comparada com a angiografia, sendo fortemente recomendado o ecocardiograma. Outros sinais que predizem a severidade da IM são: a vena contracta, a área de superfície de isovelocidade proximal (PISA), fluxo reverso nas veias pulmonares durante a sístole e pico velocidade de influxo mitral alto. O ecocardiograma Doppler também é útil na estimação da pressão arterial sistólica pulmonar e para determinar a presença e severidade de outras insuficiências associadas.

O ecocardiograma transesofágico pode ser feito se forem necessários mais detalhes da anatomia da valva e da severidade de IM, quando as imagens do ecocardiograma transtorácico são sub-ótimas e na avaliação da necessidade de troca ou reparo de valva. Além disso, o ecocardiograma transtorácico tridimensional e o Doppler colorido tridimensional podem ajudar a elucidar o mecanismo da IM.

O ecocardiograma durante o exercício é útil na determinação da severidade da IM e nas anormalidades hemodinâmicas durante o exercício físico, adequado para avaliar sintomas em pacientes com IM leve no repouso e para determinar o status funcional e mudanças hemodinâmicas em pacientes aparentemente estáveis e assintomáticos.

## **Eletrocardiografia**

Os principais achados eletrocardiográficos são alargamento do AE e fibrilação atrial. Outros achados menos comuns são: em aproximadamente um terço dos pacientes com IM severa ocorre alargamento de VE, e em 15% dos pacientes há hipertrofia de VD, consequência da hipertensão pulmonar.

## Radiografia

Em pacientes com IM severa crônica, um achado radiográfico comum é a cardiomegalia com alargamento de VE e AE. Além disso, em pacientes com IM aguda ou disfunção progressiva de VE, achados frequentes são o edema intersticial com linhas B de Kerley. Já em pacientes com dupla lesão mitral (estenose e insuficiência), o alargamento cardíaco, principalmente a dilatação de AE, é um achado comum, sendo que quando há predominância de estenose mitral normalmente há discreta cardiomegalia e mudanças significativas nos pulmões, enquanto quando há predominância de insuficiência mitral, o achado de alargamento do coração é importante e as mudanças pulmonares são discretas. Nos pacientes com calcificação de anel mitral, esse achado é melhor visualizado no terço posterior da silhueta cardíaca, nas projeções dos filmes lateral ou oblíqua direita anterior, na qual a alteração aparece como uma opacidade densa em formato de “C”.

## Ressonância magnética cardíaca

A ressonância magnética cardíaca oferece uma melhor mensuração da severidade da regurgitação, pois permite a mensuração do fluxo regurgitante que se correlaciona bem com o Doppler quantitativo. Além disso, é o método não invasivo mais preciso na mensuração do volume diastólico final, volume sistólico final e massa do VE.

## Angiografia do ventrículo esquerdo

É indicativo de IM quando há aparecimento de contraste no AE logo após a sua injeção no VE. É possível mensurar o volume regurgitante através da combinação do volume sistólico total do VE (estimada pela angiocardiografia) e do volume sistólico efetivo (pelo método de Fick) calculados simultaneamente, e em pacientes com IM severa o volume regurgitante pode até ultrapassar o volume sistólico efetivo. Também é possível estimar a severidade da IM pela cineangiografia, pela observação da opacificação do AE e veias pulmonares após a injeção de contraste no VE.

## Tratamento Clínico

A história natural da insuficiência mitral primária e secundária não tratada enfatiza a importância do tratamento de pacientes com IM grave. Porém, o papel da terapia medicamentosa na IM permanece controverso. Na doença orgânica (ou primária), o tratamento medicamentoso visa prevenir a progressão da patologia. Atualmente, a profilaxia antibiótica para prevenção da endocardite não é mais realizada para esses pacientes.

Na insuficiência mitral crônica sintomática vasodilatadores e diuréticos podem ser utilizados com o objetivo de melhora na classe funcional. Porém, esses medicamentos entram em uso apenas enquanto o paciente aguarda pelo tratamento intervencionista.

Os pacientes com sintomas graves que apresentaram melhora com o uso de diurético continuam sendo de alto risco e devem ser encaminhados para cirurgia. Já na IM crônica assintomática não há definição de um tratamento farmacológico, embora alguns estudos relatem melhora no grau de insuficiência com o uso de Inibidores da Enzima de Conversão da Angiotensina (IECA).

Na IM aguda, o tratamento farmacológico visa estabilizar o paciente e prepará-lo para a cirurgia. Para isso, são utilizados vasodilatadores e diuréticos intravenosos, que reduzem as pressões de enchimento ventricular. O nitroprussiato de sódio é um vasodilatador que permite a redução da pós-carga. Em cenários mais críticos, onde o paciente apresenta baixo débito cardíaco e hipotensão arterial sistêmica, um agente inotrópico, como a dobutamina, deve ser utilizado. Essas medidas podem auxiliar na estabilização das condições clínicas do paciente, para que seja então realizado o tratamento cirúrgico.

Por outro lado, na IM secundária à miocardiopatia dilatada, com perda de função do VE, podem ser utilizados medicamentos como leca e betabloqueadores, especificamente carvedilol ou metoprolol de ação prolongada, que promovem redução na gravidade da IM.

A terapia anticoagulante crônica deve ser utilizada nos pacientes com IM associada à fibrilação atrial permanente ou paroxística, que apresentem RNI-alvo entre 2,0 e 3,0. Nesses casos recomenda-se utilizar bloqueadores de canais de cálcio do tipo não diidropiridínicos (diltiazem, verapamil), digoxina, amiodarona ou betabloqueadores para o controle da frequência cardíaca.

## **Tratamento Intervencionista**

Atualmente, o tratamento intervencionista da IM pode ser realizado através de três procedimentos principais: (1) reconstrução por plastia da valva; (2) substituição da valva com preservação parcial ou total das estruturas subvalvares; (3) troca da valva mitral com total remoção do aparelho valvar. A plástica valvar inclui uma série de procedimentos valvulares, subvalvulares e anulares que preservam a estrutura da valva nativa, restaurando o folheto e a coaptação (ou seja, a função da valva) eliminando a insuficiência mitral. Essa técnica, por preservar o aparato subvalvar, preserva a função ventricular no pós-operatório, garantindo maiores taxas de sobrevivência imediata e tardia. Dessa forma, esse é o tratamento de escolha para a maioria dos pacientes, apresentando resultados mais favoráveis em comparação à troca da valva mitral (TVM). O reparo do prolapso do folheto posterior pode ser obtido através da ressecção triangular do segmento do folheto, ressecção quadrangular do folheto ou neocordoplastia com suturas de politetrafluoroetileno. O folheto anterior raramente é ressecado. A intervenção sobre o folheto posterior apresenta maiores índices de sucesso e menores taxas de reoperações. A falha no reparo da valva pode ocorrer por correção insuficiente de um prolapso, recorrência no rompimento das cordoalhas tendíneas e pela retração ou ressecção excessiva do tecido valvar. Porém, a taxa de reoperação da

plastia ainda é menor do que a da TVM, além de não necessitar anticoagular o paciente, como nas próteses mecânicas e devido às vantagens na morbidade e mortalidade, o reparo da valva mitral ainda é o método preferido para correção cirúrgica da IM.

O reparo da valva mitral na IM degenerativa em geral é acompanhado de uma anuloplastia mitral. A anuloplastia pode ser realizada com faixas anulares ou anéis flexíveis ou rígidos, garantindo maior coaptação dos folhetos ao reduzir as dimensões do anel mitral, restaurando sua forma. Essa técnica pode ser utilizada para o tratamento Cirúrgico da IM secundária à disfunção regional do VE com dilatação do anel, assim como em pacientes com IM funcional secundária à cardiomiopatia dilatada.

A troca da valva mitral (TVM) envolve a inserção de uma prótese biológica ou mecânica. A prótese biológica está associada a baixo risco embólico, mas durabilidade mais curta com deterioração estrutural, enquanto a prótese mecânica está associada a alto risco de embolia e complicações hemorrágicas (devido ao tratamento intensivo com varfarina), mas apresenta maior durabilidade. A abordagem cirúrgica padrão é uma esternotomia mediana, mas técnicas minimamente invasivas, como esternotomia parcial ou abordagem toracoscópica podem ser utilizadas. Independentemente da prótese selecionada, a conservação do aparelho subvalvar é essencial para a preservação da função ventricular.

No caso de pacientes assintomáticos (classe I da NYHA), ainda não se sabe ao certo qual o momento ideal para a intervenção. De modo geral, são candidatas à cirurgia restauradora quando apresentam sinais ecocardiográficos de disfunção sistólica do VE ( $FEVE \leq 60\%$  e/ou diâmetro sistólico final do VE  $\geq 40$  mm), ou quando a IM está associada ao desenvolvimento de FA recente ou hipertensão pulmonar. Alguns centros estão realizando uma abordagem terapêutica mais agressiva, intervindo cirurgicamente de forma precoce, em todos os pacientes com IM importante, independente da presença de sintomas ou disfunção do VE. Essa conduta é apoiada por dados que sugerem sobrevida maior para pacientes que são abordados ainda assintomáticos.

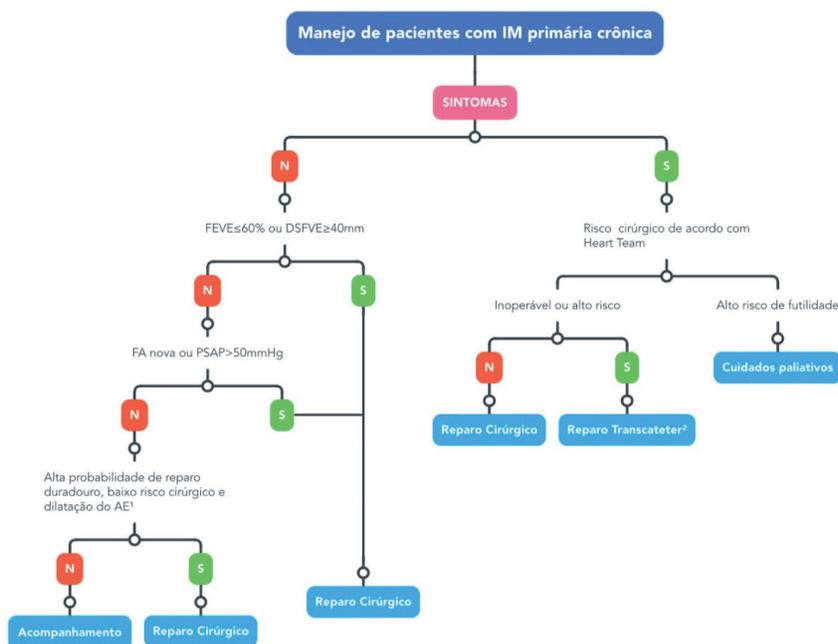
Pacientes com IM primária importante que desenvolveram sintomas graves (classe III ou IV da NYHA), devem ser considerados para a cirurgia. Porém, se apresentarem FEVE menor que 30%, a intervenção cirúrgica já não apresenta resultados tão satisfatórios. As indicações quanto ao tratamento intervencionista da IM secundária são ainda menos claras do que para a primária. Nesses pacientes, o grau de disfunção do VE afeta diretamente o prognóstico. Dessa forma, deve-se considerar a cirurgia em pacientes sintomáticos antes que a insuficiência cardíaca se torne intratável. Aqueles com IM secundária assintomáticos são candidatos à valvoplastia se necessitarem de cirurgia de revascularização do miocárdio, mesmo em casos de IM discreta. Para pacientes com IM isquêmica importante, a plástica valvar associada à revascularização miocárdica, apresenta os melhores resultados. Porém, a valvoplastia pode se deteriorar devido à progressão da doença miocárdica subjacente.

Na IM aguda, normalmente a intervenção cirúrgica é necessária. Quando o paciente apresenta IM aguda importante após um IAM, é necessário realizar cirurgia de emergência.

Nesses casos pode ser realizada tanto a plastia quanto a TVM, e o balão intra-aórtico pode ser utilizado com o objetivo de auxiliar na melhora hemodinâmica.

Existe também a possibilidade de realizar uma intervenção menos invasiva, através do Tratamento Transcateter. As abordagens percutâneas da valva mitral podem ser realizadas por anuloplastia ou implante de um clipe (MitraClip) nos bordos livres dos folhetos mitrais, criando um orifício mitral duplo. Em casos de IM grave associada a IC refratária a terapia medicamentosa e à terapia de ressincronização cardíaca, não candidatos à cirurgia de reparo ou troca valvar, a terapia transcatereter vem apresentando resultados promissores.

Figura 2: Adaptada da Diretriz de 2021 do ESC



Legenda: FEVE= Fração de Ejeção do Ventrículo Esquerdo; DSFVE= Diâmetro Sistólico final de Ventrículo Esquerdo; PSAP= Pressão sistólica da artéria pulmonar; N= Não; S=Sim.

<sup>1</sup> - Dilatação do AE: volume  $\geq 60\text{mL/m}^2$  ou diâmetro  $\geq 55$  mm em ritmo sinusal.

<sup>2</sup> - Reparo transcatereter se características anatômicas favoráveis / tratamento estendido de IC, incluindo TRC; dispositivos de assistência ventricular; transplante cardíaco.

## Prevenção

A Febre Reumática, assim como na EM, é responsável por uma parcela dos casos de IM. Dessa forma, a prevenção da FR é uma das formas de prevenção da IM. Assim, a profilaxia primária é a que possui maior impacto, sendo realizada através da terapia

antibiótica da infecção de garganta por estreptococos do grupo A. Em pacientes com doença cardíaca reumática estabelecida, a profilaxia secundária de longo prazo contra febre reumática é recomendada.

Além disso, a endocardite infecciosa é uma outra patologia que pode causar IM. Porém, a profilaxia antibiótica da endocardite segue incerta. Segundo a mais recente diretriz para o manejo de valvopatia da ESC (2021) a profilaxia antibiótica deve ser considerada para procedimentos de alto risco em pacientes com válvulas protéticas, incluindo válvulas transcater, ou com reparos usando material protético, e em pacientes com episódios anteriores de endocardite infecciosa.

## REFERÊNCIAS

TARASOUTCHI F, MONTERA MW, GRINBERG M, BARBOSA MR, PIÑEIRO DJ, SÁNCHEZ CRM, BARBOSA MM, BARBOSA GV et al. Diretriz Brasileira de Valvopatias - SBC 2011 / I Diretriz Interamericana de Valvopatias - SIAC 2011. **Arq Bras Cardiol** 2011; 97(5 supl. 1): 1-67

BONOW RO, MANN DL, ZIPES DP, LIBBY P. Braunwald's Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine. 9th edition. Philadelphia: **Elsevier Science**, 2011. 1 p.

BARBOSA PJB, MÜLLER RE, LATADO AL, ACHUTTI AC, RAMOS AIO, WEKSLER C, et al. Diretrizes Brasileiras para Diagnóstico, Tratamento e Prevenção da Febre Reumática da Sociedade Brasileira de Cardiologia, da Sociedade Brasileira de Pediatria e da Sociedade Brasileira de Reumatologia. **Arq Bras Cardiol**.2009;93(3 supl.4):1-18

GENTILE, FEDERICO et al. 2020 ACC/AHA Guideline for the Management of Patients With Valvular Heart Disease. **Circulation**, v. 143, p. e72-e227, 2021.

NUNES, MARIA CARMO P. et al. The echo score revisited: Impact of incorporating commissural morphology and leaflet displacement to the prediction of outcome for patients undergoing percutaneous mitral valvuloplasty. **Circulation**, v. 129, n. 8, p. 886-895, 2014.

OTTO, CATHERINE M. ET AL. 2020 ACC/AHA guideline for the management of patients with valvular heart disease: executive summary: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. **Journal of the American College of Cardiology**, v. 77, n. 4, p. 450-500, 2021.

TARASOUTCHI F, MONTERA MW, RAMOS AIO, SAMPAIO RO, ROSA VEE, Accorsi TAD, et al. Atualização das Diretrizes Brasileiras de Valvopatias – 2020. **Arq Bras Cardiol**. 2020; 115(4):720-775

DELLING, FN, VASAN, RS. Epidemiology and pathophysiology of mitral valve prolapse: new insights into disease progression, genetics, and molecular basis. **Circulation**. 2014;129:2158–2170. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.113.006702

BASSO, C, PERAZZOLO MARRA, M, RIZZO, S, DE LAZZARI, M, GIORGI, B, CIPRIANI, A, FRIGO, AC, RIGATO, I, MIGLIORE, F, PILICHOV, K, et al. Arrhythmic mitral valve prolapse and sudden cardiac death. **Circulation**. 2015;132:556–566. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.115.016291

CAVARRETTA E, PERUZZI M, VERSACI F, FRATI G, SCIARRA L. How to manage an athlete with mitral valve prolapse. **Eur J Prev Cardiol**. 2020 Jul 30:2047487320941646. doi: 10.1177/2047487320941646. Epub ahead of print. PMID: 32731762.

WATKINS, DAVID A. et al. Rheumatic heart disease worldwide: JACC scientific expert panel. **Journal of the American College of Cardiology**, v. 72, n. 12, p. 1397-1416, 2018.

CARAPETIS, JONATHAN R.; ZÜHLKE, Liesl J. Global research priorities in rheumatic fever and rheumatic heart disease. **Annals of pediatric cardiology**, v. 4, n. 1, p. 4, 2011.

ZÜHLKE, Liesl J.; KARTHIKEYAN, GANESAN. Primary prevention for rheumatic fever: Progress, obstacles, and opportunities. **Global heart**, v. 8, n. 3, p. 221-226, 2013.

GERBER, MICHAEL A. ET AL. Prevention of rheumatic fever and diagnosis and treatment of acute Streptococcal pharyngitis: a scientific statement from the American Heart Association Rheumatic Fever, Endocarditis, and Kawasaki Disease Committee of the Council on Cardiovascular Disease in the Young, the Interdisciplinary Council on Functional Genomics and Translational Biology, and the Interdisciplinary Council on Quality of Care and Outcomes Research: endorsed by the American Academy of Pediatrics. **Circulation**, v. 119, n. 11, p. 1541-1551, 2009.

WRITING COMMITTEE MEMBERS et al. 2020 ACC/AHA guideline for the management of patients with valvular heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. **Journal of the American College of Cardiology**, v. 77, n. 4, p. e25-e197, 2021.

ENRIQUEZ-SARANO, MAURICE; AKINS, CARY W.; VAHANIAN, ALEC. Mitral regurgitation. **The Lancet**, v. 373, n. 9672, p. 1382-1394, 2009.

VAHANIAN, ALEC et al. 2021 ESC/EACTS Guidelines for the management of valvular heart disease. **European journal of cardio-thoracic surgery: official journal of the European Association for Cardio-thoracic Surgery**, p. ezab389, 2021.