

Estenose mitral de etiologia reumática e suas complicações

Mitral stenosis of rheumatic etiology and its complications

Carolina Chianca Dourado Lemos¹, Sheila Chen de Cristo¹

Hospital do Servidor Público Estadual "Francisco Morato de Oliveira", HSPE-FMO, São Paulo, SP, Brasil.

RESUMO

A febre reumática é a principal causa de estenose mitral em países em desenvolvimento, inclusive no Brasil. Essa valvulopatia leva a sobrecarga de pressão no átrio esquerdo, podendo ocasionar o aumento considerável dessa câmara e, conseqüentemente, arritmias cardíacas, como fibrilação atrial e acidente vascular encefálico, além de acometer retrogradamente o pulmão, poupando o ventrículo esquerdo.

O presente estudo relata o caso de uma paciente idosa com diagnóstico de estenose mitral secundária à febre reumática acompanhada no Hospital do Servidor Público Estadual "Francisco Morato de Oliveira" HSPE-FMO, São Paulo, SP. A paciente apresentou surto de febre reumática aos 6 anos, necessitando de abordagem intervencionista desde a adolescência. Evoluiu ao longo da doença com múltiplas complicações secundárias ao aumento do átrio esquerdo (volume indexado de 553ml/m²), com fibrilação atrial, acidente vascular encefálico e insuficiência cardíaca com fração de ejeção preservada. As complicações foram prontamente tratadas, mas a paciente não foi responsiva ao manejo clínico, evoluiu para choque cardiogênico refratário e posteriormente óbito.

Descritores: Estenose mitral; febre reumática; insuficiência cardíaca.

ABSTRACT

Rheumatic fever is the main cause of mitral stenosis in developing countries, including Brazil. This valvulopathy leads to pressure overload in the left atrium, which can cause a considerable increase of this chamber and consequently cardiac arrhythmias, such as atrial fibrillation and stroke, in addition to retrograding the lung, sparing the left ventricle.

This study is about a case of an elderly patient with MS diagnosis secondary to RF followed up at the Hospital do Servidor Público Estadual "Francisco Morato de Oliveira" HSPE-FMO, São Paulo, SP. The patient presented rheumatic fever at 6 years old, needing an interventionist approach since adolescence, evolving throughout the disease with multiple complications to the increase in LA (indexed volume of 553ml / m²) such as atrial fibrillation, stroke and insufficiency cardiac output of preserved ejection fraction. Complications were promptly treated, but the patient did not respond to clinical management, progressing to refractory cardiogenic shock and later death.

Keywords: Mitral stenosis; rheumatic fever; heart failure.

Correspondência:

Carolina Chianca Dourado Lemos
E-mail: carolinaclemos@hotmail.com
Data de submissão: 01/10/2021
Data de aceite: 28/10/2021

Trabalho realizado:

Serviço de Clínica Médica do Servidor Público Estadual "Francisco Morato de Oliveira", HSPE-FMO, São Paulo, SP, Brasil.
Endereço: Rua Pedro de Toledo, 1800, 11º andar - Vila Clementino - CEP: 04039-901, São Paulo, SP, Brasil.

INTRODUÇÃO

A febre reumática (FR) é uma doença sistêmica deflagrada pelo agente infeccioso *Streptococcus pyogenes* (beta-hemolítico do grupo A) que ocorre em pessoas geneticamente predispostas, geralmente, em crianças e adolescentes¹. Entre as diversas manifestações clínicas, a doença cardíaca é a mais relevante e principal determinante de prognóstico.

A cardite reumática apresenta um espectro de lesões que variam de pericardite, miocardite e valvulite, sendo essa última encontrada na maioria das vezes, em especial acometendo as válvulas mitral e aórtica. Elas podem cronificar e originar sequelas, algumas vezes incapacitantes a depender do seguimento, sendo a mais relevante a estenose mitral (EM).

A EM caracteriza-se pela obstrução do fluxo sanguíneo através da válvula mitral do átrio esquerdo (AE) para o ventrículo esquerdo (VE). Diversas manifestações podem ocorrer a depender do estágio em que ela é diagnosticada. Dados recentes indicam complicações como insuficiência cardíaca (IC) 33%, fibrilação atrial (FA) 22%, hipertensão pulmonar (29%) e, menos comumente, acidente vascular cerebral (AVE) cardioembólico (7%)².

OBJETIVO

Os objetivos do presente estudo são: relatar o caso de uma idosa com estenose mitral como sequela cardíaca de febre reumática, com aumento significativo do átrio esquerdo e suas complicações e realizar uma revisão de literatura sobre o tema, priorizando aspectos epidemiológicos, fisiopatológicos, diagnósticos clínicos e terapêuticos.

MÉTODOS

Trata-se de relato de caso em que as informações foram colhidas diretamente com o paciente e familiares durante a internação

em Julho de 2019 e por meio da revisão do prontuário eletrônico do Hospital do Servidor Público Estadual “Francisco Morato de Oliveira” HSPE-FMO, São Paulo, SP, compreendido o período dezembro/ janeiro de 2021.

A revisão de literatura foi baseada na consulta às seguintes bases de dados: MEDLINE, diretriz brasileira de valvulopatia, UpToDate e Scielo.

RELATO DE CASO

MAO, 60 anos, sexo feminino, administradora de empresa, natural e procedente de São Paulo. Aos 6 anos, foi diagnosticada com febre reumática. A doença evoluiu com sequela cardíaca estenose mitral (EM), e necessitou de abordagem cirúrgica ainda adolescente (comissurotomia). Manteve seguimento regular com cardiologista. Indicou-se novo procedimento intervencionista aos 49 anos quando foi submetida a troca valvar mitral metálica. Além da cardiopatia reumática tinha diagnóstico de hipertensão arterial sistêmica e tireoidopatia. Como consequência evolutiva da doença valvar a paciente desenvolveu insuficiência cardíaca (IC) com fração de ejeção preservada (NYHA II), bem como aumento expressivo do AE e hipertensão pulmonar. Aos 49 anos apresentou seu primeiro episódio de AVE isquêmico, sem sequelas.

Mesmo com todas as complicações descritas, a paciente não apresentava limitações significativas para as atividades diárias (PPS de 80%) queixando-se apenas de dispneia aos esforços moderados. Nem mesmo desenvolveu fibrilação atrial.

Realizava-se regularmente o seguimento no ambulatório de cardiologia do HSPE em que orientava-se o uso de carvedilol 25mg 2 vezes ao dia, espironolactona 25mg, furosemida 40mg 2 vezes ao dia e varfarina corrigido pelo índice internacional normalizado (INR) devido à prótese metálica.

Em junho de 2019, após estresse emocional, deflagrou-se uma arritmia cardíaca, responsável por descompensar a IC. Deu entrada no pronto socorro do HSPE com piora significativa da dispneia, passando para dispneia de repouso, surgimento de edema de membros inferiores e síncope.

Na admissão apresentava PA 162x97 mmHg; FC 36 bpm; taquidispneia (FR 32 ipm); Saturação de O₂ 95% com cateter nasal a 4L/min. Ao exame encontrava-se em regular estado geral, consciente, presença de turgência jugular patológica a 45º, ausculta pulmonar com estertor creptante até 1/3 médio em ambos os hemitórax, ausculta cardíaca com sopro sistólico (3+/6+), ictus desviado para esquerda, presença de edema 3+/4+ em membros inferiores.

Exames complementares realizados evidenciou intoxicação cumarínica (INR 7,4); creatinina 0,8 e eletrocardiograma (ECG) com FA de baixa resposta ventricular. Foi realizado atropina e medidas para edema agudo de pulmão, bem como internação para compensação clínica/hemodinâmica da IC descompensada no perfil B provavelmente secundária a bradiarritmia.

Ao longo da internação evoluiu com piora da função renal (creatinina 2,8) devido a síndrome cardiorrenal do tipo I, necessitando de esquema de diálise conforme demanda com melhora progressiva ao longo dos dias.

Além da disfunção renal surgiu déficit neurológico focal súbito e persistente a esquerda, confirmando novo AVE isquêmico após a realização de tomografia computadorizada de crânio (área hipotenuante subcortical na topografia dos giros frontal superior e pré-centrais direito). Houve transformação hemorrágica com limitação para anticoagulação.

Exames foram solicitados, incluindo ecocardiografia (ECO) transesofágica que evidenciou átrio esquerdo (AE) de 112 mm, volume indexado de 553ml/m³, átrio direito aumentado, fração de ejeção de 61%, septo

interventricular de 7 mm, estimativa da pressão sistólica de artéria pulmonar de 60mmHg. Prótese mecânica em posição mitral com mobilidade normal com sinais de estenose do anel protético devido a espessamentos focais possivelmente por pannus. Velocidade de pico 2,4 m/s; gradiente médio = 8 a 14, razão de VTI (prótese mitral / Via de saída do VE) = 1,3; área do orifício valvar 2cm², tempo de meia pressão (ms) = 80, velocidade de esvaziamento do apêndice atrial esquerdo foi estimada em 10cm/segundo (normal >40).

Após realizar exames complementares foi solicitada avaliação da cirurgia cardíaca. Em conjunto com equipe da cardiologia clínica foi optado por manejo clínico conservador.

Ao longo da internação apresentou diversos episódios de baixo débito, por vezes desencadeado por FA de alta resposta, em outros momentos de baixa resposta ventricular, dificultando o manejo clínico. Em um dos episódios de FA de baixa resposta foi optado por dobutamina. Dias após evoluiu com taquicardia ventricular não sustentada, levando a suspensão da dobutamina.

Pelo complicado manejo clínico a cirurgia cardíaca foi novamente convocada e dessa vez indicado marca-passo definitivo em modo VVI. Porém, o procedimento teve que ser adiado devido a infecção urinária vigente.

Entretanto, a arritmia acabou descompensando a IC de modo refratário com evolução para choque cardiogênico de forma irresponsiva às medidas terapêuticas instituídas e, conseqüentemente, óbito após 64 dias de internação hospitalar.

DISCUSSÃO

A FR é uma doença aguda e autoimune ainda prevalente nos dias atuais, deflagrada por infecção de orofaringe pelo estreptococo - hemolítico do grupo A¹. Acredita-se que

a patogenia é mediada por anticorpos e linfócitos T do hospedeiro dirigidos contra antígenos estreptocócicos que também reconhecem estruturas do hospedeiro, iniciando o processo de autoimunidade. Essa resposta mediada por linfócitos T é importante no processo da cardite reumática³.

As manifestações clínicas que são mais específicas da doença, determinam-se pelos critérios maiores de Jones, utilizadas para estabelecer o diagnóstico. Incluem-se: poliartrite migratória (60-80%), cardite (50-80%), eritema *marginatum* (< 6%), nódulos subcutâneos (1-10%) e Coreia de Sydenham (10-30%)⁴.

Outras manifestações, ditas critérios menores, podem estar presentes. São elas: artralgia, febre $\geq 38^{\circ}\text{C}$, aumento de marcadores de fase aguda (VHS ≥ 30 mm/h ou PCR ≥ 3 mg/dl) ou ECG com alargamento do intervalo PR.

A presença de 2 critérios maiores ou 1 critério maior com 2 menores associado a infecção estreptocócica recente, determinada, pela sorologia positiva (antiestreptolisina O ou Anti-DNAse B) ou cultura do swab de orofaringe, confirmação o primeiro episódio de FR.

Entre todas as manifestações, a cardite reumática é a mais importante em termos prognósticos da doença. O endocárdio é acometido em mais de 90% dos casos, na forma de insuficiência mitral. Em aproximadamente metade das vezes, pode ser acompanhada de insuficiência aórtica, sendo a concomitância dessas duas manifestações altamente sugestivas de doença reumática.

Por outro lado, as estenoses valvares ocorrem mais tardiamente, na fase crônica, ocorrendo de forma mais precoce em países em desenvolvimento. Geralmente ocorre 10 a 20 anos após o primeiro episódio da doença, embora possa se manifestar mais cedo após um episódio grave ou recorrente⁴⁻⁵.

Na fase crônica da cardite reumática temos a estenose mitral (EM) como principal representante. Relaciona-se a 95% dos casos de EM diagnosticados em países em desenvolvimento. Já em países desenvolvidos observa-se aumento na incidência de estenose mitral degenerativa, associada a calcificação do anel mitral³.

Essa valvopatia caracteriza-se por redução do fluxo de sangue através da abertura da válvula estreitada. É definida por área valvar $< 4\text{cm}^2$ (valor normal de 4 a 6 cm^2), geralmente com sintomas se menor do que 2,5 cm^2 .

Como resultado da obstrução mecânica há aumento da pressão no átrio esquerdo, na vasculatura pulmonar de forma retrógrada e no lado direito do coração, e pode evoluir com inúmeras complicações⁶.

A sobrecarga de pressão no AE leva a uma desorganização na arquitetura elétrica atrial, incluindo hipertrofia miocárdica, fibrose intersticial e remodelação geométrica, o que favorece a formação de circuitos de reentrada que culmina em arritmias, em especial FA. Os fatores de risco mais implicados são diâmetro do AE e o aumento da idade^{2,5}.

Como consequência da arritmia, o paciente tende a formar trombos intracardíacos, elevando o risco de AVC isquêmico e, não raramente, a primeira apresentação da EM é um evento embólico, mais comumente cerebral.

O aumento do átrio esquerdo (AE) pode se manifestar ainda com a síndrome de Ortner (síndrome cardiovocal). Ela se caracteriza pelo comprometimento do nervo laríngeo recorrente. Pode haver ainda disfagia por compressão esofágica extrínseca.

A hipertensão pulmonar com pressão sistólica da artéria pulmonar ≥ 50 mmHg em repouso ou pressão sistólica da artéria pulmonar ≥ 60 mmHg ao esforço é outra complicação comum que pode ocorrer na

EM por elevar as pressões dos capilares pulmonares de forma retrógrada. Isto leva à redução da complacência dos pulmões, diminuição da capacidade vital e aumento do trabalho respiratório³.

As alterações descritas acabam por causar dispneia, sintoma mais frequente, presente em 70% dos pacientes sintomáticos ou ainda dor torácica².

O aumento das pressões pulmonares pode se manifestar ainda com hemoptise súbita (apoplexia pulmonar), devido à ruptura de veias brônquicas dilatadas e de paredes finas.

O primeiro recurso para analisar essa valvulopatia é o exame clínico. Sua manifestação é variável e depende da severidade da afecção. Caracteristicamente, começa com um estalido de abertura e pode aparecer em pacientes com ritmo sinusal ou em FA e desde que esteja em ritmo sinusal pode-se ouvir reforço pré-sistólico⁷.

É um sopro diastólico em ruflar mitral, meso ou holodiastólico, de baixa frequência, sem irradiação, melhor audível no ápice e em decúbito lateral esquerdo e que reduz com a manobra de Valsava.

Embora a intensidade do sopro diastólico não se correlacione com a gravidade da estenose, a duração do sopro é útil, pois reflete o gradiente transvalvar e a duração do fluxo sanguíneo através da válvula. Nos casos de EM severa o sopro pode, inclusive, ser inaudível ou ausente devido ao fluxo muito lento através da válvula mitral.

Exames complementares são feitos, sendo os principais: eletrocardiograma de repouso (ECG), radiografia de tórax e ecocardiografia (ECO). O ECG costuma apresentar FA e achados inespecíficos como onda P mais ampla pela sobrecarga do AE, eixo deslocado para direita pela hipertensão pulmonar.

A radiografia de tórax pode ser normal nos casos de estenose mitral leve, embora

haja frequentemente evidências de algum aumento do AE com elevação do brônquio fonte esquerdo (“sinal da bailarina”), duplo contorno atrial à direita, quarto arco na silhueta cardíaca à esquerda³.

O ECO, por fim, é o exame para estabelecer o diagnóstico, quantificar a gravidade hemodinâmica. Quando se trata de EM de etiologia reumática pode-se observar fusão comissural, espessamento do folheto e alteração do aparelho subvalvar. A calcificação e a consequente diminuição da mobilidade do folheto são características subsequentes, como ocorre no mecanismo primário de etiologia degenerativa⁸.

Uma consequência hemodinâmica é um gradiente de pressão holodiastólica entre o AE e o VE ≥ 10 mmHg. Outros métodos indiretos para avaliar gravidade da EM reumática e, provavelmente, o mais preciso é a planimetria direta do orifício⁸.

A diretriz da AHA / ACC de 2014 para valvopatia definiu estenose mitral grave como a que tem uma área valvar $\leq 1,5$ cm² ($\leq 1,0$ cm² como EM muito grave), meia-vida da pressão diastólica ≥ 150 ms (meia-hora da pressão diastólica ≥ 220 ms com EM muito grave), acompanhado de aumento atrial esquerdo grave e pressão sistólica da artéria pulmonar > 30 mmHg.

Após firmar o diagnóstico e determinar a gravidade é necessário definir a abordagem desses pacientes. Pode variar de tratamento clínico com betabloqueador para controle de frequência cardíaca, capaz de reduzir os gradientes e as pressões desenvolvidas pelo átrio esquerdo, bem como diurético, em especial de alça, com vistas a aliviar a congestão pulmonar até intervenção valvar.

Como a EM é um distúrbio mecânico, sua história natural é significativamente alterada com melhora na mortalidade apenas por valvuloplastia mitral percutânea por balão ou cirurgia (comissurotomia ou troca valvar)⁶.

As principais indicações para comissurotomia percutânea com balão incluem pacientes sintomáticos com estenose mitral grave (área <1,5cm²) ou com EM grave com fatores complicadores (FA de início recente ou hipertensão pulmonar com pressão sistólica da artéria pulmonar > 50mmHg em repouso ou > 60mmHg ao esforço).

A presença de trombo em AE, insuficiência mitral associada, fenômeno embólico recente ou necessidade de abordagem cardíaca por outro motivo são contra indicações ao procedimento. Desse modo passa a ser indicação de cirurgia de troca valvar que muitas vezes passa a ser a única opção capaz de restaurar a função dessas valvas⁹.

O restabelecimento da função valvar é realizado por técnicas reconstrutivas denominadas plástica valvar ou, na impossibilidade dessa, por meio da substituição

da valva lesada por substitutos valvares (próteses mecânicas ou biológicas).

A desvantagem de cada uma delas está relacionada a seus riscos específicos, como a durabilidade das próteses biológicas e a necessidade de anticoagulação pelo risco de trombose e tromboembolismo com as próteses mecânicas (22% de risco na posição mitral).

A anticoagulação de escolha para esses doentes continua sendo a varfarina e a faixa terapêutica preconizada do INR de 2,5 a 3,5, independentemente ou não de ter FA.

Após à troca valvar a mortalidade oscila entre 3% e 10%, é influenciada por idade, classe funcional, hipertensão pulmonar e presença de doença arterial coronariana concomitante⁹⁻¹⁰, taxa essa, menor do que nos pacientes que tiveram indicação de abordagem e optaram por não realizá-la.

CONCLUSÃO

A febre reumática continua sendo a causa mais importante de estenose mitral em nosso país. Necessita de maior atenção da gestão em saúde e dos médicos para reduzir as sequelas da cardite reumática.

Além disso, a população deve ser encorajada a realizar profilaxia da doença cardíaca reumática, bem como buscar atendimento precoce e regular antes do

aparecimento dos sintomas, uma vez que o seu surgimento piora drasticamente o prognóstico do doente, como o surgimento de fibrilação atrial e hipertensão pulmonar.

Em contrapartida, o tratamento otimizado e instituído com antecedência pode permitir maior sobrevida e independência para as atividades laborais sem comprometer a capacidade funcional.

REFERÊNCIAS

1. Pereira BA, Belo AR, Silva NA. Febre reumática: atualização dos critérios de Jones à luz da revisão da American Heart Association – 2015. *Rev Bras Reumatol.* 2017;57(4):364-68.
2. Zühlke L, Peters F. Clinical manifestations and diagnosis of rheumatic heart disease [Internet]. 2020 [cited 2022 Feb 20]. Available from: <<https://www.uptodate.com/contents/clinical-manifestations-and-diagnosis-of-rheumatic-heart-disease#!>>.
3. Tarasoutchi F, Montera MW, Ramos AI, Sampaio RO, Rosa VE, Accorsi TA, et al. Atualização das diretrizes brasileiras de valvopatias: Abordagem das lesões anatomicamente importantes. *Arq bras cardiol.* 2017;109(6 suppl 2):1-34.
4. Steer A, Gibofsky A. Acute rheumatic fever: clinical manifestations and diagnosis [Internet]. 2020 [cited 2022 Feb 20]. Available from: <<https://www.uptodate.com/contents/acute-rheumatic-fever-clinical-manifestation-and-diagnosis#H5>>.

5. Meyer T. Pathophysiology and natural history of mitral stenosis: pathophysiology and natural history of mitral stenosis. Pathophysiology and natural history of mitral stenosis [Internet]. 2019 [cited 2022 Feb 18]. Available from: <<https://www.uptodate.com/contents/pathophysiology-and-natural-history-of-mitral-stenosis>>.
6. Meyer TE. Overview of the management of mitral stenosis [Internet]. 2020 [cited 2022 Feb 15]. Available from: <<https://www.uptodate.com/contents/overview-of-the-management-of-mitral-stenosis>>.
7. Meyer TE. Auscultation of cardiac murmurs in adults [Internet]. [citado 2022 Feb 18]. Disponível em: <<https://www.uptodate.com/contents/auscultation-of-cardiac-murmurs-in-adults>>.
8. Schiller NB, Ren X, Ristow B. Echocardiographic evaluation of the mitral valve [Internet]. 2020 [cited 2022 Feb 15]. Available from: <<https://www.uptodate.com/contents/ecocardiographic-evaluation-of-the-mitral-valve>>.
9. Tarasoutchi F, Montera MW, Ginberg M, Barbosa MR, Piñeiro DJ, Barbosa MM, 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.
10. Horstkotte D, Niehues R, Strauer BE. Pathomorphological aspects, aetiology and natural history of acquired mitral valve stenosis. Eur Heart J. 1991; 12 Suppl B:55-60.