AULA: Patologia das Valvopatias

**Introdução**

|  |
| --- |
| As valvas cardíacas permitem o fluxo anterógrado não obstruído através do coração quando estão abertas, enquanto previnem o fluxo retrógrado quando estão fechadas. A maioria das doenças cardíacas valvares causa estenose valvar com obstrução ao fluxo anterógrado ou insuficiência valvar com fluxo retrógrado |

**Objetivos**

|  |
| --- |
| Neste encontro você deve compreender:  Fisiopatologia, Sintomatologia, Diagnóstico das doenças valvares. |

**Objetivo 1**

|  |
| --- |
| A doença valvar pode chamar atenção do clínico devido a estenose, insuficiência (sinônimos: regurgitação ou incompetência), ou ambas. A estenose é a falha de uma valva em abrir‑se completamente, impedindo, assim, o fluxo para frente. A insuficiência resulta da falha de uma valva em fechar‑se completamente, permitindo, assim, um fluxo invertido. Essas anormalidades podem ser isoladas ou múltiplas, e podem envolver apenas uma única valva ou mais de uma.  As consequências clínicas da disfunção valvar variam de acordo com a valva envolvida, o grau da lesão, o ritmo do início da doença, e a velocidade e qualidade dos mecanismos compensatórios. Por exemplo, a destruição súbita da cúspide de uma valva aórtica por infecção (endocardite infecciosa; veja adiante) pode causar regurgitação aguda, maciça e rapidamente fatal. Por outro lado, a estenose mitral reumática normalmente se desenvolve de modo indolente ao longo dos anos, e seus efeitos clínicos podem ser bem tolerados por períodos prolongados. Com frequência, a estenose ou insuficiência valvar produz alterações secundárias, tanto proximal como distal à valva afetada, particularmente no miocárdio. Geralmente, a estenose valvar leva a hipertrofia cardíaca por sobrecarga de pressão, ao passo que a insuficiência da valva mitral ou aórtica leva a sobrecarga de volume; ambas as situações podem culminar em insuficiência cardíaca. Além disso, a ejeção de sangue pelas valvas estenóticas estreitas pode produzir “jatos” de alta velocidade que lesam o endocárdio no local que eles atingem.  As anormalidades valvares podem ser congênitas (ver anteriormente) ou adquiridas. A estenose valvar adquirida possui relativamente poucas causas; ela quase sempre é uma consequência da lesão remota ou crônica das cúspides valvares que se torna clinicamente evidente apenas depois de muitos anos. A insuficiência valvar possui muitas causas e pode aparecer de modo agudo, com ruptura das cordas, ou crônico, como em distúrbios associados à cicatrização e retração dos folhetos.  **ESTENOSE AÓRTICA**:  Na estenose aórtica calcificada, a obstrução da via de saída do ventrículo esquerdo leva a um estreitamento gradual do orifício, e a um aumento do gradiente de pressão através da valva calcificada. O miocárdio hipertrofiado tende a ser isquêmico (como resultado de perfusão microcirculatória reduzida, frequentemente complicada pela aterosclerose coronariana) e a angina pectoris pode ocorrer. As funções sistólica e diastólica do miocárdio podem estar prejudicadas; eventualmente, podem ocorrer descompensação cardíaca e ICC. O início dos sintomas (angina, ICC, ou síncope) na estenose aórtica anuncia a descompensação cardíaca e representa um prognóstico extremamente ruim. O tratamento requer a substituição cirúrgica da valva, uma vez que o tratamento clínico é ineficaz para a estenose aórtica grave sintomática.  **FISIOPATOLOGIA:**  A área valvar aórtica normal é de 3 a 4 cm2 e poucos distúrbios hemodinâmicos ocorrem até que o orifício seja reduzido a aproximadamente um terço do normal, momento em que se desenvolve um gradiente sistólico entre o ventrículo esquerdo (VE) e a aorta.[1](https://jigsaw.minhabiblioteca.com.br/books/9788595150706/epub/OEBPS/Text/B9788535284904000755.xhtml?favre=brett" \l "bib1300) Normalmente, as pressões VE e as pressões aórticas são quase iguais durante a sístole. Na estenose aórtica, no entanto, a pressão intracavitária do VE precisa aumentar acima da pressão aórtica para produzir um fluxo anterógrado através da valva estenótica e obter uma pressão aceitável na circulação sistêmica. A velocidade de progressão da estenose aórtica varia amplamente de paciente para paciente; pode permanecer estável por muitos anos ou aumentar 15 mmHg por ano. Uma importante resposta compensatória ao aumento da pressão do VE na estenose aórtica é o desenvolvimento de hipertrofia do VE (HVE) concêntrica. A equação de Laplace – estresse (s) = pressão (p) × raio (r)/2 × espessura (th) — indica que a força em qualquer unidade do miocárdio do VE (pós-carga) varia diretamente com a pressão ventricular e com o raio, e inversamente com a espessura da parede. Conforme a pressão se eleva, ela frequentemente pode ser contrabalançada pelo aumento na espessura da parede do VE (hipertrofia concêntrica). Os determinantes da fração de ejeção do VE são a contratilidade, a pré-carga e a pós-carga. Pela normalização da pós-carga, o desenvolvimento da hipertrofia concêntrica ajuda a preservar a fração de ejeção e o débito cardíaco, apesar da sobrecarga de pressão. A despeito da hipertrofia claramente servir a uma função compensatória, ela também tem um papel patológico, sendo parcialmente responsável pelos sintomas clássicos e o pobre desfecho da estenose aórtica sintomática não tratada.  **DIAGNÓSTICO:**  O eletrocardiograma (ECG) na estenose aórtica geralmente mostra HVE. No entanto, em alguns casos, até mesmo de estenose aórtica grave, a HVE está ausente no ECG, possivelmente devido à ausência de dilatação do VE. As anormalidades no átrio esquerdo (AE) são comuns, já que o VE rígido aumenta a pós-carga AE e leva o átrio esquerdo a dilatar-se.  A radiografia de tórax na estenose aórtica geralmente não é diagnóstica. A silhueta cardíaca geralmente não está alargada, mas pode assumir uma configuração em formato de bota. Nos casos avançados, podem existir sinais de cardiomegalia e de congestão pulmonar; a calcificação da válvula aórtica pode ser observada na incidência lateral.A ecocardiografia é indispensável para avaliar a extensão da HVE, o desempenho de ejeção sistólico e a anatomia da valva aórtica.Em pacientes assintomáticos, o acompanhamento rigoroso é muito importante, mas não existe tratamento indicado nem se conhece nenhum como sendo benéfico. A única terapia eficaz para a estenose aórtica consiste na troca valvar aórtica  **ESTENOSE MITRAL**:  Em quase todos os casos de estenose mitral adquirida, a causa reside na doença cardíaca reumática. Entretanto, com o envelhecimento da população, a calcificação severa do anel mitral causa cada vez mais estenose mitral em adultos idosos, na ausência de envolvimento reumático.  **FISIOPATOLOGIA**:  No começo da diástole, um gradiente transitório entre o AE e o VE normalmente inicia o enchimento do AE e do VE. Após o enchimento precoce, as pressões do AE e do VE se equilibram. Na estenose mitral, a obstrução ao enchimento do VE aumenta a pressão AE e produz um gradiente persistente entre o AE e o VE. A combinação da pressão AE elevada (e a pressão venosa pulmonar) e a restrição de influxo para dentro do ventrículo esquerdo limitam o débito cardíaco. Apesar de o envolvimento miocárdico proveniente do processo reumático ocasionalmente afetar a função muscular do VE, o músculo em si é normal na maioria dos pacientes com estenose mitral. No entanto, em aproximadamente um terço dos pacientes com estenose mitral, o desempenho da ejeção do VE é reduzido mesmo com a função muscular normal, devido a uma pré-carga reduzida (obstrução ao influxo) e pós--carga aumentada como resultado de uma vasoconstrição reflexa causada pelo débito cardíaco reduzido.  Considerando que o VD gera a maior parte da força que impulsiona o sangue através da valva mitral, o ventrículo direito ressente-se da sobrecarga pressórica do gradiente transmitral. Além disso, desenvolve-se uma vasoconstrição pulmonar secundária, mas reversível, que aumenta ainda mais a pressão arterial pulmonar e a sobrecarga do VD. Conforme o agravamento da estenose mitral, desenvolve-se a falência VD.  Os pacientes com estenose mitral geralmente permanecem assintomáticos até a área valvar reduzir-se a aproximadamente um terço de seu tamanho normal de 4 a 5 cm2. Então, manifestam-se os sintomas típicos de falência cardíaca esquerda — dispneia aos esforços, ortopneia e dispneia paroxística noturna. Conforme a doença progride e ocorre a insuficiência do VD, são comuns a ascite e o edema. A hemoptise, comum na estenose mitral, mas incomum em outras causas de hipertensão AE, desenvolve-se quando a elevada pressão AE rompe anastomoses das pequenas veias brônquicas. Em alguns casos, um AE grande pode pressionar o nervo laríngeo recorrente, causando rouquidão (síndrome de Ortner), ou pode pressionar o esôfago, causando disfagia.  Apesar de a estenose mitral produzir achados típicos e diagnósticos ao exame físico, o diagnóstico frequentemente deixa de ser estabelecido, pois os achados auscultatórios podem ser sutis. A palpação do precórdio constata um impulso apical discreto. Se hipertensão pulmonar e hipertrofia do VD (HVD) se desenvolveram, o examinador observa um levantamento paraesternal. A B1 normalmente é hiperfonética e pode ser o achado mais proeminente no exame físico dessa doença. Uma B1 hiperfonética está presente porque o gradiente transmitral mantém a valva aberta durante toda a diástole até que a sístole ventricular feche a valva que se encontra completamente aberta, produzindo um intenso som de fechamento. No entanto, na doença bem avançada, a valva mitral pode estar tão danificada que nem se abre nem se fecha bem, de modo que a B1 torna-se suave. A B2 apresenta um desdobramento normal; o componente pulmonar aumenta em intensidade se a hipertensão pulmonar está presente. Os ritmos de galopes à esquerda com B3 e B4 que representam os componentes ventricular e atrial do enchimento rápido do VE são excessivamente raros na estenose mitral, pois a obstrução na valva mitral impede o enchimento rápido. A B2 geralmente é seguida por um estalido de abertura. A distância entre a B2 e o estalido de abertura fornece uma estimativa razoável da pressão AE e da gravidade da estenose mitral. Quanto maior a pressão AE, mais rapidamente a pressão AE e a pressão em declínio do VE (relaxamento ventricular rápido) entram em equilíbrio. Neste ponto, a valva mitral abre-se e dá-se o estalido de abertura. Quando a pressão AE é alta, o estalido de abertura segue-se muito de perto (0,06 segundo) à B2. Reciprocamente, quando a pressão AE é relativamente normal, o estalo ocorre mais tardiamente (0,12 segundo) e pode simular a cadência de um ritmo de galope de B3. O estalido de abertura é seguido pelo clássico rufar protodiastólico de timbre baixo da estenose mitral, que aumenta em duração conforme a estenose mitral se agrava. Este sopro pode ser inaudível se o paciente tem um débito cardíaco em repouso relativamente baixo. Um esforço modesto como um “aperto forte de mão” isométrico pode acentuar a intensidade do sopro. Se o paciente está em ritmo sinusal, a sístole atrial pode produzir um reforço pré-sistólico do sopro. Caso tenha se desenvolvido uma hipertensão pulmonar, o componente pulmonar de B2 aumenta em intensidade para tornar-se tão alto ou mais alto do que o componente aórtico. Com a hipertensão pulmonar, um sopro diastólico suave de insuficiência pulmonar (sopro de Graham Steell) frequentemente é audível, apesar de que, em muitos casos, um sopro coexistente de insuficiência aórtica leve pode ser confundido. A saliência das veias do pescoço, a ascite e o edema estão presentes quando há insuficiência do VD.  **DIAGNÓSTICO:**  A fibrilação atrial é comum, mas a anomalia AE está geralmente presente no ECG se o paciente está em ritmo sinusal. Se presente uma hipertensão pulmonar, frequentemente existem evidências de HVD.  Na radiografia de tórax, o aumento do AE produz uma retificação da borda cardíaca esquerda e uma dupla densidade na borda cardíaca direita devido à combinação das silhuetas do AD e do AE. A hipertensão venosa pulmonar produz um aumento na vascularidade. As linhas B de Kerley, que representam um espessamento nos septos pulmonares devido ao engurgitamento venoso crônico, também podem ser observadas. A ecocardiografia produz excelentes imagens da valva mitral, sendo o instrumento mais importante para confirmar o diagnóstico. A ecocardiografia transtorácica ou, se necessário, a transesofágica, estabelece o diagnóstico em quase 100% dos casos e avalia com precisão a gravidade da estenose.  **TERAPIA**  Pacientes assintomáticos com estenose mitral e ritmo sinusal não precisam de nenhum tipo de terapia. Sintomas como dispneia leve e ortopneia podem ser tratados apenas com diuréticos. Quando os sintomas se agravam ou se desenvolve hipertensão pulmonar, é preferível a correção mecânica da estenose à terapia clínica para melhorar a longevidade nos pacientes gravemente sintomáticos.  **INSUFICIÊNCIA MITRAL:**  A valva mitral é composta do anel mitral, dos folhetos, das cordoalhas tendíneas e dos músculos papilares. Anormalidades em qualquer uma dessas estruturas podem levar à insuficiência mitral. Na insuficiência mitral primária, as anormalidades valvares provocam vazamento pela valva; a sobrecarga hemodinâmica resultante, se prolongada e grave, causa dano VE, insuficiência cardíaca e eventualmente morte, se não tratada.  **FISIOPATOLOGIA:**  A fisiopatologia da insuficiência mitral pode ser dividida em três fases. Na insuficiência mitral aguda de qualquer causa, a súbita opção pela ejeção para dentro do AE “desperdiça” uma parte do volume de ejeção do VE como fluxo retrógrado em vez de anterógrado. Os fluxos regurgitantes e anterógrados combinados causam sobrecarga do ventrículo esquerdo, que estira os sarcômeros existentes na direção de seu comprimento máximo. O uso do mecanismo de Frank-Starling é maximizado, e o volume diastólico final aumenta concomitantemente. A via regurgitante descarrega o ventrículo durante a sístole, pois ela permite a ejeção para dentro do AE que tem uma impedância relativamente baixa, reduzindo o volume sistólico final. Embora o volume diastólico final aumentado e o volume sistólico final diminuído atuem em conjunto para aumentar o volume de ejeção total, o volume de ejeção anterógrado é subnormal, à medida que uma grande parte do volume de ejeção total é regurgitada para dentro do AE. Este volume regurgitante aumenta a pressão AE, de modo que o paciente apresenta insuficiência cardíaca com baixo débito cardíaco e congestão pulmonar mesmo com uma função contrátil do VE normal.  A sobrecarga de volume do VE desloca o impulso apical (ictus) para baixo e para a esquerda. A B1 pode ser hipofonética, enquanto a B2 geralmente apresenta um desdobramento fisiológico. Na insuficiência mitral grave, a B2 é seguida pela B3, que não indica insuficiência cardíaca, mas reflete o enchimento rápido do VE pelo grande volume de sangue armazenado no AE durante a sístole. O sopro típico da insuficiência mitral é um sopro apical holossistólico que frequentemente se irradia na direção da axila. Há uma correlação grosseira entre a intensidade do sopro e a gravidade da doença, mas esta correlação é muito fraca para ser usada na tomada de decisão clínica, considerando-se que o sopro pode ser suave quando o débito cardíaco é baixo. Em contraste com a estenose aórtica, a intensidade do sopro não varia com o intervalo RR. Na insuficiência mitral aguda, a presença de uma grande onda v pode produzir um equilíbrio rápido das pressões do AE e do VE, reduzindo o gradiente e encurtando o sopro. Pode-se desenvolver hipertensão pulmonar e produzir sinais de insuficiência cardíaca do lado direito, incluindo levantamento paraesternal do VD, hiperfonese de P2 e, se presente disfunção do VD, sinais de falência cardíaca direita.  **DIAGNÓSTICO**  O ECG geralmente mostra uma HVE e anormalidades do AE. A radiografia de tórax habitualmente evidencia cardiomegalia; a ausência de cardiomegalia indica ou que a insuficiência mitral é leve, ou que ela não se tornou crônica o suficiente para permitir a ocorrência de uma dilatação cardíaca.  A ecocardiografia revela a extensão do aumento do AE e do VE. A imagem ultrassônica da valva mitral é excelente e oferece indícios para anormalidades que possam ser responsáveis pela insuficiência  **TERAPIA**  Na insuficiência mitral aguda grave, o paciente geralmente está sintomático com insuficiência cardíaca ou até mesmo em choque. O objetivo da terapia clínica consiste em aumentar o débito cardíaco anterógrado enquanto concomitantemente reduz o volume regurgitante. Os vasodilatadores arteriais reduzem a resistência sistêmica ao fluxo e preferencialmente aumentam o efluxo aórtico ao mesmo tempo que diminuem a quantidade da regurgitação mitral e da hipertensão do AE.  A fim de determinar o momento adequado para a cirurgia da valva mitral, é imprescindível avaliar os riscos da cirurgia e de uma prótese, caso seja inserida, *versus* o risco de uma disfunção irreversível do VE caso a cirurgia seja insensatamente atrasada.[13](https://jigsaw.minhabiblioteca.com.br/books/9788595150706/epub/OEBPS/Text/B9788535284904000755.xhtml?favre=brett" \l "bib1360) Para a maioria das doenças valvares, a correção cirúrgica geralmente requer a colocação de uma prótese valvar, mas, na insuficiência mitral, a valva nativa frequentemente pode ser reparada.  **INSUFICIÊNCIA AÓRTICA**  A insuficiência aórtica é causada ou por anormalidades nos folhetos aórticos, ou por anormalidades na parte proximal da raiz da aorta. As anormalidades dos folhetos que causam insuficiência aórtica incluem valva aórtica bicúspide,[17](https://jigsaw.minhabiblioteca.com.br/books/9788595150706/epub/OEBPS/Text/B9788535284904000755.xhtml?favre=brett" \l "bib1380) endocardite infecciosa e doença cardíaca reumática.  **FISIOPATOLOGIA:**  Conforme ocorre na insuficiência mitral, a insuficiência aórtica impõe ao VE uma sobrecarga de volume, já que este precisa bombear o fluxo anterógrado que entra pelo AE e o volume regurgitante que retorna através da valva aórtica incompetente. Assim como ocorre na insuficiência mitral, a compensação para a sobrecarga de volume ocorre pelo desenvolvimento da hipertrofia cardíaca excêntrica, que aumenta o tamanho da câmara e permite ao ventrículo bombear um volume de ejeção total maior e um maior volume de ejeção anterógrado. O aumento ventricular também possibilita que o VE acomode a sobrecarga de volume a uma menor pressão de enchimento. Em contraste com a insuficiência mitral, na insuficiência aórtica, a totalidade do volume é ejetada dentro da aorta. Devido à pressão de pulso ser proporcional ao volume de ejeção e à elastância da aorta, o volume de ejeção elevado aumenta a pressão sistólica. A hipertensão sistólica leva a um excesso na pós-carga, que geralmente não ocorre na insuficiência mitral. Portanto, a geometria ventricular também difere entre as insuficiências mitral e aórtica, pois o excesso de pós-carga na insuficiência aórtica causa um modesto elemento de hipertrofia concêntrica, assim como uma intensa hipertrofia excêntrica.  Na insuficiência aórtica aguda, como a que pode ocorrer na endocardite infecciosa, a sobrecarga de volume grave sobre o VE, previamente despreparado, resulta em queda súbita no débito anterógrado, enquanto aumenta extremamente a pressão de enchimento do VE. Provavelmente, é essa combinação de fatores fisiopatológicos que leva a uma descompensação rápida, presumivelmente porque o gradiente para o fluxo sanguíneo coronariano é intensamente diminuído, causando isquemia e deterioração progressiva na função do VE. Na insuficiência aórtica aguda, a vasoconstrição reflexa aumenta a resistência vascular periférica. Na insuficiência aórtica crônica compensada, a vasoconstrição está ausente, e a resistência vascular pode ser reduzida e contribuir para a circulação hiperdinâmica observada nestes pacientes.  Os sintomas mais comuns da insuficiência aórtica crônica são aqueles correspondentes aos da insuficiência cardíaca esquerda, ou seja, dispneia aos esforços, ortopneia e fadiga. Na insuficiência aórtica aguda, o choque cardiogênico pode se desenvolver rapidamente. O início dos sintomas, na insuficiência aórtica crônica, geralmente prenuncia o início da disfunção sistólica do VE.  A insuficiência aórtica produz uma miríade de sinais, visto que um VE hiperdinâmico e alargado ejeta um grande volume a pressões elevadas para a circulação sistêmica. A palpação do precórdio constata um impulso apical (ictus) hiperativo deslocado para baixo e para a esquerda. A B1 e a B2 geralmente são normais. A B2 é seguida por um sopro diastólico suave mais audível ao longo da borda esternal esquerda, com o paciente sentado na posição ereta. Na doença de grau leve, o sopro pode ser curto, audível apenas no começo da diástole, quando o gradiente entre a aorta e o VE é maior. Conforme a doença evolui, o sopro pode persistir durante toda a diástole. Um segundo sopro, um ruflar na valva mitral, é audível no ápice do VE na insuficiência aórtica grave. Apesar de a causa ainda ser discutível, este sopro de Austin Flint provavelmente é produzido conforme o jato regurgitante lança-se sobre a valva mitral e causa a sua vibração.  Na insuficiência aórtica crônica, o elevado volume de ejeção e a resistência arterial sistêmica reduzida resultam em pressão de pulso alargada, que pode gerar uma pletora de sinais. Estes incluem o pulso de Corrigan (elevação abrupta e declínio rápido do pulso carotídeo), o sinal de Musset (balanço da cabeça), sinal de Duroziez (sopros sistólico e diastólico combinados criados pela compressão da artéria femoral com o estetoscópio) e o pulso de Quincke (pletora sistólica e branqueamento diastólico no leito ungueal quando se faz uma tração suave sobre a unha). Talvez o sinal mais confiável de todos, no que se refere à insuficiência aórtica grave, seja o sinal de Hill, um aumento na pressão de pulso sistólica femoral de 40 mmHg ou mais comparada com a pressão sistólica na artéria braquial.  Em contraste com a insuficiência aórtica crônica, que apresenta vários sinais clínicos, a insuficiência aórtica aguda pode ter uma manifestação mais sutil. A hipertrofia excêntrica, que compensa a insuficiência aórtica crônica, ainda não teve tempo de se desenvolver, e o grande volume de ejeção total responsável pela maioria dos sinais de insuficiência aórtica crônica está ausente. As únicas pistas indicativas da presença de insuficiência aórtica aguda podem resumir-se a um sopro diastólico curto suave e uma hipofonese de B1. Este último sinal ocorre quando a elevada pressão diastólica do VE fecha a valva mitral precocemente na diástole (pré-fechamento da valva mitral) de modo que, quando ocorre a sístole ventricular, apenas o componente tricúspide da B1 é audível  **DIAGNÓSTICO**    ECG na insuficiência aórtica é inespecífico, mas quase sempre mostra uma HVE. A radiografia de tórax mostra um coração alargado, frequentemente com a raiz da aorta desenrolada e alargada.  A ecocardiografia é o exame não invasivo mais importante para a avaliação da gravidade da insuficiência aórtica e de seu impacto sobre a geometria e a função do VE.  **TERAPIA:**  Como a insuficiência aórtica aumenta a pós-carga do VE, diminuindo a eficiência cardíaca, a redução da pós-carga com nifedipina e outros vasodilatadores, incluindo os IECA e hidralazina, melhora a hemodinâmica em curto prazo.  Pacientes assintomáticos que manifestam evidências de disfunção do VE beneficiam-se da cirurgia. |

**REFERÊNCIAS:**

|  |
| --- |
| KUMAR, V; ABBAS, A. K.; ASTER, J. C. Robbins, patologia básica. Rio de Janeiro: Elsevier, 2013.  KUMAR, V. et al. Robbins e Cotran, bases patológicas das doenças. Rio de Janeiro: Elsevier, 2010.  GOLDMAN, Lee; AUSIELLO, Dennis. Cecil Medicina Interna. 25. ed. SaundersElsevier, 2012. |