

Universidade da Beira Interior

Faculdade de Ciências da Saúde

Mestrado Integrado em Medicina



**Estenose Mitral: revisão bibliográfica e
análise da casuística do HSM.**

Daniela Pinto Boleto

Junho de 2008

Dissertação submetida à Faculdade de Ciências da Saúde para obtenção do grau de Mestre em Medicina, realizada sob orientação científica do Doutor Francisco Luís.

Dedicatória

A vós, meus pais. A ti, Hélio.

Agradecimentos

Ao meu orientador - Dr. Francisco Luís – que me auxiliou ao longo de todas as etapas desta dissertação.

Aos Serviços de Documentação e Estatística do Hospital Sousa Martins e ao Serviço de Documentação e Informação do Centro Hospitalar Cova da Beira, que me ajudaram na recolha de informação.

A esta Faculdade – Faculdade de Ciências da Saúde/Universidade da Beira Interior - que me acolheu ao longo destes 6 anos da minha vida e me proporcionou os alicerces do meu futuro profissional.

Aos meus pais pelos valores que sempre me inculcaram, pelo apoio que sempre me deram, e pelas gotas de suor que me permitiram ser o que sou hoje.

À minha irmã e ao meu cunhado, que sempre demonstraram o seu apoio. Aos meus sobrinhos – Diogo e Miguel – que me fazem rir e retiram de mim energia de onde eu não a encontro.

A ti, Hélio, que caminaste a meu lado, ajudando-me em cada degrau que ia aparecendo. Obrigado pelo apoio nos bons e maus momentos destes últimos anos e pela força e alento para ultrapassar todas as dificuldades encontradas. Graças a ti estes anos têm um lugar muito especial no meu coração.

Aos amigos que fiz nesta cidade, pelos fantásticos jantares de curso, pela companhia ao longo dos estágios, pelas noitadas de estudo movidas a sobremesas...por tudo.

A todos os que me apoiaram nesta fase tão decisiva e importante da minha vida...

Bem Hajam.

Sumário

Introdução: A estenose mitral (EM) representa uma redução da área de abertura diastólica da válvula mitral, sendo que a febre reumática (FR) é a sua principal causa. Estas patologias persistem como um grave problema nos países em desenvolvimento, sendo pouco comuns nos países industrializados.

Métodos: Para elaborar a revisão bibliográfica, procedeu-se a uma análise e compilação das informações actualmente existentes, abordando também a FR. Para determinar o número de casos de EM seguidos no serviço de cardiologia do Hospital Sousa Martins (HSM), assim como a sua situação actual, procedeu-se a uma análise retrospectiva dos processos clínicos. Com base nos Grupos de Diagnóstico Homogéneo (G.D.H) e com o auxílio dos cardiologistas, foram identificados 62 indivíduos, sendo posteriormente excluídos 6 casos em que existia afectação predominante de outra válvula que não a mitral.

Resultados: A prevalência de pacientes com EM (residentes no distrito da Guarda e seguidos no HSM) é de 27,8 casos por 100 000 habitantes. 89% são do sexo feminino e 63% apresentam fibrilhação auricular (FA). Ecocardiograficamente, a aurícula esquerda está aumentada em 91,3% dos indivíduos, 82,9% apresentam uma pressão sistólica da artéria pulmonar (PSAP) >35 mmHg, e 42,2%, 53,3% e 4,4% têm uma área mitral >1,5 cm², 1,0-1,5 cm² e <1 cm², respectivamente. Nos pacientes que foram submetidos ao tratamento correctivo da EM, a idade média da primeira intervenção foi de 56 anos, tendo realizado: comissurotomia e/ou valvuloplastia mitral (22 pacientes), substituição da válvula mitral por prótese (4 pacientes), e apenas 2 doentes foram submetidos a valvuloplastia com balão de Ynoue (BMV). Todos apresentavam limitação funcional de II-III/IV (New York Heart Association) e PSAP> 35mmHg. Foram 6 os pacientes reintervencionados, em média cerca de 20 anos após o primeiro procedimento.

Conclusão: Existe um elevado número de casos de EM no distrito da Guarda, afectando maioritariamente o sexo feminino, e com FA e hipertensão pulmonar associada. A BMV é uma técnica pouco utilizada, sendo realizada preferencialmente a comissurotomia e/ou a valvuloplastia.

Palavras-chave: *estenose mitral, febre reumática, válvula mitral, doença cardíaca reumática, NYHA, fibrilhação auricular, estudo retrospectivo, hipertensão pulmonar, tratamento estenose mitral.*

Abstract

Introduction: Mitral stenosis (MS) is a narrowing of the mitral valve diastolic opening area, with rheumatic fever (RF) being its main cause. These diseases persist as a serious problem in the developing countries, being uncommon in the industrialized ones.

Methods: To elaborate the bibliographical revision, it was done an analysis and compilation from the currently existing data, also approaching RF. To identify the number of followed cases in the Cardiology Service of the Hospital Sousa Martins (HSM), as well as to determine its current situation, it has been done a retrospective study through the revision of patients' clinical files. Based in the Diagnosis-Related Groups (DRG), and with the assistance of the cardiologists, 62 patients were identified, with posterior exclusion of 6 cases who had predominant affection of another valve than the mitral one.

Results: The prevalence of patients with MS (resident in the Guarda's district and followed in the HSM) is of 27,8 cases per 100 000 inhabitants. 89% were female and atrial fibrillation (AF) was present in 63% cases. In the echocardiography, 91,3% of the individuals had an increased left auricle, 82,9% had pulmonary artery systolic pressure (PSAP) >35 mmHg, and 42,2%, 53,3% and 4,4% had a mitral area >1,5 cm², 1,0-1,5 cm² and <1cm², respectively. In the patients who had been submitted to MS's corrective treatment, 56 years old was the average age of the first intervention, having been subjected to: commissurotomy and/or mitral valvuloplasty (22 patients), mitral valve replacement (4 patients), and there was only 2 cases of balloon mitral valvuloplasty (BMV). In the treatment reports everyone had New York Heart Association (NYHA) class II-III/IV functional limitation and PSAP >35 mmHg previous to the procedure. 6 individuals were submitted to a second procedure, in average 20 years after the first one.

Conclusion: There is a high number of individuals with MS in the Guarda's district, predominantly in the females and with frequent association of AF and pulmonary hypertension (PHT). Commissurotomy and/or valvuloplasty were more used than BMV.

Key-words: *mitral stenosis, rheumatic fever, mitral valve, rheumatic cardiac disease, NYHA, atrial fibrillation, retrospective study, pulmonary hypertension, mitral stenosis treatment.*

Índice

Introdução	1
Objectivos.....	3
Material e Métodos	4
Capítulo 1: Estenose mitral	7
Capítulo 1.1 - Epidemiologia da estenose mitral e da febre reumática.....	7
Capítulo 1.2 - Etiologia e patofisiologia da estenose mitral.....	9
Capítulo 1.2.1 - Febre reumática.....	11
Capítulo 1.2.2 - Epidemiologia da FR	12
Capítulo 1.2.3 - Patogenia da FR	12
Capítulo 1.2.4 - Diagnóstico e manifestações clínicas da FR.....	15
Capítulo 1.2.5 - Tratamento e prevenção da FR	20
Capítulo 1.2.6 – Prognóstico da FR	22
Capítulo 1.3 - Fisiopatologia da estenose mitral.....	22
Capítulo 1.4 – Sintomatologia	25
Capítulo 1.5 - Exame físico	28
Capítulo 1.6 - Exames complementares de diagnóstico	30
Capítulo 1.6.1 - Abordagens diagnósticas não-invasivas: ECG, telerradiografia, ecocardiograma, TC e RM.	30
Capítulo 1.6.2 - Abordagens diagnósticas invasivas: cateterização cardíaca e angiografia.	37
Capítulo 1.7 - Diagnóstico diferencial	40
Capítulo 1.8 – Tratamento	42
Capítulo 1.8.1 – Tratamento clínico	42
Capítulo 1.8.2 - Tratamento mecânico.....	43
Capítulo 1.8.2.1 - Valvuloplastia mitral com balão (BMV).....	45
Capítulo 1.8.2.2 – Comissurotomia mitral fechada.....	48

Capítulo 1.8.2.3 – Comissurotomia mitral aberta	49
Capítulo 1.8.2.4 – Valvuloplastia mitral cirúrgica	50
Capítulo 1.8.2.5 - Substituição da válvula mitral	51
Capítulo 1.9 – Prognóstico	52
Capítulo 2 - Análise da Casuística do Hospital Sousa Martins (HSM).....	54
Capítulo 2.1 - Introdução	54
Capítulo 2.2 – Resultados.....	55
Capítulo 2.3 - Discussão e conclusão.....	68
Capítulo 3 - Conclusões Finais.....	73
Capítulo 4 - Limitações deste estudo	74
Capítulo 5 - Perspectivas de desenvolvimento.....	75
Bibliografia	76
Anexos.....	84

Índice de ilustrações, gráficos, tabelas e equações

<i>Ilustração 1 - Sequelas a longo prazo da inflamação valvular decorrente da Febre Reumática.</i>	11
<i>Ilustração 2- Patogénese da Febre Reumática Aguda e da Doença Reumática Cardíaca.</i>	13
<i>Ilustração 3 - Critérios de Jones para o diagnóstico de Febre Reumática Aguda.</i>	15
<i>Ilustração 4 - Critérios da WHO 2002-03 para o Diagnóstico de FRA e EM.</i>	16
<i>Ilustração 5 - Antibioterapia recomendada para profilaxia primária e secundária da Febre Reumática Aguda.</i>	20
<i>Ilustração 6 - Representação esquemática da válvula mitral estenosada.</i>	22
<i>Ilustração 7- Classificação da Severidade da Estenose Mitral em Adultos (Baseado nas "ACC/AHA 2006 Guidelines for the Management of Patients With Valvular Heart Disease").</i>	23
<i>Ilustração 8 - Classificação funcional da New York Heart Association.</i>	26
<i>Ilustração 9 - Graus de severidade da Estenose Mitral.</i>	27
<i>Ilustração 10 - Estenose da válvula mitral.</i>	34
<i>Ilustração 11 - Representação esquemática da distribuição dos pacientes com Estenose Mitral e que estão a ser seguidos no serviço de Cardiologia do HSM.</i>	56
<i>Gráfico 1 - Distribuição dos pacientes de acordo com o sexo.</i>	56
<i>Gráfico 2 - Distribuição dos pacientes por década de Nascimento.</i>	57
<i>Gráfico 3 - Ritmo cardíaco identificado ao consultar os processos clínicos.</i>	58
<i>Gráfico 4 - Idade dos pacientes aquando da 1ª e da 2ª intervenção cirúrgica. (Apenas estão representados os doentes que foram reintervencionados).</i>	64
<i>Tabela 1 - Nº de internamentos no Serviço de Cardiologia com o diagnóstico de Estenose Mitral.</i>	57
<i>Tabela 2 - Resultados do último ecocardiograma presente no processo clínico.</i>	59
<i>Tabela 3 - Representação das variações entre o diâmetro diastólico e sistólico do VE, com a respectiva Fração de Encurtamento.</i>	61
<i>Tabela 4 - Resultados obtidos pela análise do último cateterismo presente nos processos clínicos.</i>	62
<i>Tabela 5 - Tipo de Intervenção a que os Pacientes foram submetidos.</i>	65
<i>Tabela 6 – Comparação entre a 1ª e a 2ª intervenção a que foram submetidos os doentes em que ocorreu reestenose da Válvula Mitral.</i>	66
<i>Tabela 7 - Classificação funcional da New York Heart Association (NYHA) na fase pré-operatória.</i>	66
<i>Tabela 8 - Representação dos valores indicados nos relatórios de cirurgia (antes e depois do procedimento).</i>	68
<i>Equação 1 - Formula para determinar a área mitral (MVA) em cm^2, utilizando o tempo de semi-pressão.</i>	34
<i>Equação 2 - Área da válvula Mitral usando a Fórmula de Gorlin.</i>	38

Abreviaturas

ACC/AHA: *American College of Cardiology & American Heart Association*

AD: aurícula direita

AE: aurícula esquerda

Ao: artéria aorta

AV: auriculoventricular

AVC: Acidente Vascular Cerebral

BMV: *Balloon mitral valvuloplasty*

CDC: *Center for Disease Control and Prevention*

EA: estenose aórtica

EAM: Enfarte agudo do miocárdio

ECD: Exame complementar de diagnóstico

ECG: Electrocardiograma

EM: Estenose mitral

ET: Estenose tricúspide

ETE: Ecocardiograma transesofágico

ETT: Ecocardiograma transtorácico

FA: Fibrilhação auricular

FR: Febre reumática

FRA: Febre reumática aguda

GDH: Grupos de diagnóstico homogéneo

HSM: Hospital Sousa Martins

HTP: Hipertensão pulmonar

IA: Insuficiência aórtica

ICC: Insuficiência cardíaca congestiva

IM: Insuficiência mitral

IT: Insuficiência tricúspide

MDCT: *Multidetector Computed Tomography*

NYHA: *New York Heart Association*

PHT: Tempo de semi-pressão (*Doppler pressure half-time*)

PSAP: Pressão sistólica da artéria pulmonar

PSRA: *Post-streptococcal reactive arthritis*

RM: Ressonância magnética

SNC: Sistema Nervoso Central

S₁: 1º som cardíaco

S₂: 2º som cardíaco

TASO: Título de antiestreptolisina O

TC: Tomografia computadorizada

VD: Ventrículo direito

VE: Ventrículo esquerdo

WHO: World Health Organization

Introdução

Esta dissertação insere-se na avaliação do estágio clínico, único módulo do 6º ano do Mestrado Integrado em Medicina, implementada pela Faculdade de Ciências da Saúde da Universidade da Beira Interior.

A estenose mitral (EM) representa uma limitação da abertura da válvula mitral, estrutura que separa a aurícula esquerda (AE) do ventrículo esquerdo (VE). Esta situação impede o fluxo normal entre estas duas câmaras cardíacas, com diversas repercussões.

Este tema foi escolhido por ser uma patologia relativamente frequente na zona do distrito da Guarda, sendo comum contactar-se com estes pacientes no serviço de cardiologia do Hospital Sousa Martins (HSM). Em Portugal, as informações relativas a estenose mitral são escassas, inclusive segundo a Porbase® (Base Nacional de Dados Bibliográficos) os últimos estudos encontrados no nosso país são prévios a 2000. A nível internacional, a literatura indica que esta patologia está em franco declínio nos países industrializados, sendo no entanto um tema muito abordado nos países em que a sua incidência é bastante considerável (países em desenvolvimento). Pelo facto de ser um tema muito pouco abordado no nosso país, surgiu o interesse de aprofundar os conhecimentos actuais acerca desta patologia.

Assim sendo, esta dissertação divide-se em duas partes. A primeira parte baseia-se numa revisão bibliográfica sobre o tema, com uma análise acerca dos dados epidemiológicos mais recentes, etiologia, patogenia, fisiopatologia, manifestações clínicas, exames complementares de diagnóstico, diagnóstico diferencial, tratamento e

prognóstico. Nesta fase, e no que diz respeito à etiologia da EM, procedeu-se a uma revisão teórica mais alongada sobre a principal causa - a Febre reumática (FR).

A segunda parte corresponde a uma análise da casuística do HSM, com base num estudo retrospectivo dos processos clínicos dos pacientes, previamente identificados como sofrendo de EM. A área de residência, sexo, idade, parâmetros do electrocardiograma, ecocardiograma, cateterismo cardíaco e relatórios dos procedimentos cirúrgicos foram os dados sobre os quais se baseou esta análise.

Objectivos

Esta dissertação baseia-se essencialmente em dois grandes objectivos.

O primeiro será realizar uma revisão alargada sobre este tema, de maneira a ter uma visão global das características desta doença. Com esta revisão pretende-se conhecer efectivamente a situação epidemiológica desta patologia, assim como saber se há novos conhecimentos ao nível da etiologia, diagnóstico, exames complementares de diagnóstico e tratamento.

A análise dos processos dos indivíduos previamente classificados como sofrendo de EM constitui o segundo grande objectivo, e tem o propósito de: identificar o número de casos de EM presentes na região do distrito da Guarda, comparar os resultados com o que seria normal encontrar em pacientes saudáveis, assim como estabelecer uma comparação com as características gerais da doença, previamente descritas na revisão bibliográfica.

Material e Métodos

Para a parte inicial procedeu-se a uma revisão bibliográfica subjacente ao tema e para isso utilizaram-se os livros e compêndios nas versões mais recentes, associados a uma pesquisa exaustiva a nível nacional e mundial, usando a internet.

Usou-se como motor de busca o GoogleTM, mais precisamente o *Google académico*TM e o *Google books*TM, e como base de dados utilizou-se o MedScape® e o PubMed, que possui um vasto registo bibliográfico de estudos quer em versão integral quer em resumo. As palavras-chave usadas foram: “*estenose mitral*”, “*febre reumática*”, “*tratamento estenose mitral*”, “*tratamento febre reumática*”, “*fibrilhação auricular*”, “*epidemiologia estenose mitral*”, não só em português mas também em inglês, francês e espanhol. Optou-se por seleccionar primeiro os artigos mais recentes, desde 2003 até 2008, e posteriormente procedeu-se a uma pesquisa mais abrangente. Outros artigos foram identificados através das referências bibliográficas nos artigos de revisão encontrados. Consultaram-se diversas revistas da especialidade na versão online, nomeadamente: “*Journal Watch Cardiology*®”, “*Pacific Health Dialog*®”, “*Indian Heart Journal*®”, “*Indian Journal of Pediatrics*®”, “*Acta Reumatologia Portuguesa*®”, “*Pediatric Cardiology*®”, “*New England Journal of Medicine*®”, “*European Journal of Cardiology*®”, “*American Heart Association*®”, entre outras.

Após esta pesquisa inicial encontraram-se vários artigos considerados relevantes para esta revisão temática, mas cujo conteúdo não estava disponível online, pelo que se pediu o auxílio do serviço de documentação e informação do Centro Hospitalar Cova da Beira (CHCB) para os obter.

Para a segunda parte deste trabalho obteve-se a lista de doentes internados no serviço de cardiologia do HSM com o diagnóstico de estenose mitral, com base nas classificações dos Grupos de Diagnóstico Homogéneos (G.D.H), através do departamento de estatística deste mesmo hospital. Utilizaram-se os códigos da estenose mitral pura ou associada a outras valvulopatias, classificados como diagnóstico principal ou secundário, durante o período de 1 de Janeiro de 2000 (início da classificação dos G.D.H no HSM) até 31 de Outubro de 2007 (uma vez que a recolha dos dados dos processos clínicos ocorreu em Novembro de 2007).

Contactou-se também com um dos cardiologistas, estabelecendo-se como elo de ligação com os restantes cardiologistas do HSM, com o intuito de se identificarem os doentes que poderiam ter sido erroneamente não classificados como tendo EM, ou seja: (1) doentes que foram internados no serviço de cardiologia no período anteriormente referido, mas cuja nota de alta poderia não conter a informação de que sofriam de EM; (2) doentes que foram internados numa data anterior a Janeiro de 2000 ou (3) pacientes que nunca foram internados no serviço de cardiologia do HSM, sendo seguidos apenas em regime de consulta externa.

Para a recolha e utilização destes dados pediu-se uma autorização ao Conselho de Administração do HSM (em anexo), à Dra. Cristina Gamboa (Directora do Serviço de Cardiologia do HSM) e à Dra. Sílvia Albuquerque (Psiquiatra e Codificadora no HSM).

Após esta preparação inicial, procedeu-se ao levantamento dos processos clínicos para realizar a análise retrospectiva. Recolheram-se informações previamente estabelecidas, nomeadamente a idade, sexo, residência actual, ritmo cardíaco presente no ECG, parâmetros do ecocardiograma e do cateterismo cardíaco, assim

como o número de vezes e o tipo de procedimento a que foram submetidos para obter alívio mecânico da EM (nos casos em que isso se aplica).

Para compilar, analisar e tratar os dados obtidos utilizou-se o programa Microsoft Office 2007-Excel®, e para elaborar o relatório usou-se o Microsoft Office 2007- Word® e o Adobe Reader 8.1.2®.

Capítulo 1: Estenose mitral

A Estenose Mitral (EM) representa uma obstrução ao fluxo proveniente da aurícula esquerda (AE) em direcção ao ventrículo esquerdo (VE), devido a uma anormalidade estrutural da válvula mitral. A principal causa desta patologia é a Febre reumática (FR).

Capítulo 1.1 - Epidemiologia da estenose mitral e da febre reumática

A descrição epidemiológica da FR e da doença cardíaca reumática frequentemente aparece descrita de uma maneira conjunta, devido a uma grande associação entre estas doenças.

Apesar da FR e as suas consequências terem sido uma importante causa de doença valvular cardíaca nos países desenvolvidos, actualmente pode considerar-se rara, e consequentemente também são poucos os casos de EM detectados nestes países (Carabello 2005). Pelo contrário, nos países em desenvolvimento a FR e a EM persistem como um grande problema.

A verdadeira incidência de febre reumática aguda (FRA) e a prevalência de doença cardíaca reumática é difícil de identificar, uma vez que os dados epidemiológicos dos países onde estas patologias são endémicas frequentemente são valores presumidos ou com pouca qualidade epidemiológica levando a que, segundo Carapetis et al. (2005a), se subestime o verdadeiro número de casos.

A incidência mais elevada reside na população indígena da Austrália e da Nova Zelândia, atingindo cerca de 100 a 300 casos por ano por 100 000 crianças dos 5 aos 14 anos de idade, podendo este valor ser ainda mais elevado pelas limitações atrás mencionadas. Destas crianças, cerca de 60% desenvolvem doença cardíaca reumática (Carapetis et al., 2005b & Cilliers 2006). Por outro lado, informações relativas à população não indígena da Nova Zelândia indicam uma incidência inferior a 10 casos por 100 000 crianças (Carapetis et al., 2005a). A prevalência regional de doença cardíaca reumática mais elevada, entre as crianças em idade escolar, reside na África Sub-Sarrihana (5.7 casos por 1000), nas populações indígenas da Austrália e da Nova Zelândia (3.5 por 1000) e na Ásia Central/Sul (2.2 casos por 1000) (Carapetis et al., 2005b).

Segundo Carapetis et al. (2005b), as melhorias progressivas nas condições sanitárias, no estado de nutrição e nos acessos a cuidados médicos, permitiram a diminuição do número de casos de FR e EM nos países desenvolvidos. O uso de antibióticos também prestou auxílio neste declínio, no entanto convém salientar que nem a antibioterapia nem as medidas sanitárias foram completamente eficazes no controlo da FR e da doença cardíaca reumática.

Contrastando com os dados relativos aos países em desenvolvimento, a incidência estimada da doença cardíaca reumática em países industrializados, como por exemplo nos EUA, é de cerca de 1 em 100 000 habitantes (Cilliers 2006 & WHO 2001), com uma prevalência de 0.5 casos por cada 1000 crianças em idade escolar, sendo cada vez menor o número de casos detectados (Carapetis et al., 2005a). Porém, mesmo nestes países surgem surtos inesperados, principalmente em aglomerados

populacionais de indivíduos com baixo estatuto socioeconómico, como ocorre por exemplo no caso de imigrantes nos EUA (Kasper et al., 2005 & Carabello 2005).

A FRA é uma doença rara antes dos 5 anos de idade e quase não há descrições de ocorrências em idades inferiores a 2 anos. Os primeiros episódios normalmente surgem entre os 5 e os 15 anos de idade, diminuem depois da segunda década e são incomuns em doentes com mais de 35 anos de idade (Carapetis et al., 2005a). Compreensivamente, a EM é rara em crianças e adolescentes, excepto no caso de países em desenvolvimento em que a febre reumática ainda permanece como uma doença endémica (Gamra et al., 2003). Nesta situação, as manifestações podem surgir numa idade muito precoce, em que o mais comum é o início de sintomatologia decorrente de EM entre a terceira e a quarta décadas de vida (Yuko-Jowi & Bakari 2005).

Apesar de ainda não se saber o motivo desta diferença, a EM afecta maioritariamente o sexo feminino, sendo 2 a 3 vezes mais frequente do que no sexo masculino (Carabello 2005).

Os dados em Portugal relativos a esta patologia são escassos, e os que existem são extrapolados da literatura internacional.

Capítulo 1.2 - Etiologia e patofisiologia da estenose mitral

A principal causa da EM é a FR, apesar de apenas se identificar em cerca de um terço das histórias clínicas, o que indica que uma grande parte dos casos de FRA não é clinicamente aparente (Fuster et al., 2003). Outras causas de EM, muito menos

frequentes, são as seguintes: doença valvular congénita, endocardite infecciosa activa, artrite reumatóide, calcificação anular maciça, lúpus eritematoso sistémico, tumores carcinóides, erros inatos do metabolismo como a Doença de Fabry e a Doença de Whipple's, assim como depósito de amilóide na válvula mitral. A EM também pode desenvolver-se em pacientes que foram sujeitos a plastia ou substituição da válvula mitral (Nachimuthu et al., 2006).

Cerca de 40% de todos os pacientes com doença reumática cardíaca têm EM pura ou predominante. Nos outros casos a EM está associada a algum grau de insuficiência mitral (IM), estenose ou regurgitação da válvula aórtica, e em cerca de 5 a 10% dos casos de EM grave coexiste estenose tricúspide (Fauci et al., 2008). O curso da EM é caracterizado por uma evolução progressiva com um agravamento nos últimos anos.

A EM ocorre após múltiplos episódios de FRA (ver capítulo 1.2.1) que causam lesões ao nível valvular devido ao processo cicatricial com depósito de tecido fibroso, o que conduz ao espessamento dos folhetos das válvulas, ao depósito de cálcio, adesão das comissuras, assim como espessamento e encurtamento das cordas tendíneas. Consequentemente, ocorre uma retração de todas estas estruturas resultando na estenose e restrição do fluxo sanguíneo entre a AE e o VE, com uma aparência de “boca de peixe” no ecocardiograma (Fauci et al., 2008).

De seguida apresenta-se uma descrição da FR devido à sua importância na etiologia da EM, abordando também a questão do tratamento, uma vez que a melhor maneira de tratar a EM é começar pela prevenção dos casos de FR.

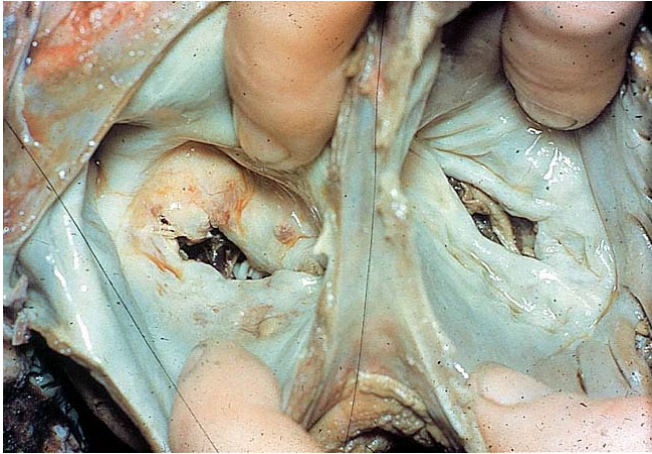


Ilustração 1 - Sequelas a longo prazo da inflamação valvular decorrente da Febre Reumática. A válvula mitral apresenta-se estenosada e com calcificações. O envolvimento da válvula tricúspide é menos severo. Modificado de: 'Department of Pathology', slide 2.5, at <http://www.pathology.vcu.edu/education/cardio/lab2.b.html>.

Capítulo 1.2.1 - Febre reumática

A FR é uma doença infecciosa que ocorre como uma seqüela não-supurativa tardia da infecção faríngea por estreptococos do grupo A. Este grupo é responsável por diversas doenças em humanos, nomeadamente faringite, glomerulonefrite pós-estreptocócica, febre reumática, síndrome do choque tóxico, impetigo, escarlatina, entre outras.

A febre reumática aguda (FRA) possui manifestações extremamente variáveis podendo afectar o coração, as articulações, o SNC, o tecido cutâneo e subcutâneo, e actualmente permanece como uma síndrome clínica para a qual não há um teste diagnóstico específico. Contudo, e apesar de nenhum sintoma, sinal clínico ou teste laboratorial ser patognomónico, a combinação entre eles fazem o diagnóstico (Fuster et al., 2003).

Devido à complexidade do seu diagnóstico, esta doença é muitas vezes “esquecida” no diagnóstico diferencial de pacientes que se apresentam com febre e poliartralgia ou artrite (Cilliers 2006). Indivíduos que já tiveram um episódio de FRA

têm maior predisposição a episódios recorrentes de infecções estreptocócicas do grupo A (Lutwick & Ravishankar 2006).

Capítulo 1.2.2 - Epidemiologia da FR

As características epidemiológicas da FR já foram descritas anteriormente, uma vez que quando se fala de epidemiologia de EM normalmente os dados relacionam-se com a FR. Convém salientar novamente que apesar de ser uma patologia muito frequente em países em desenvolvimento, actualmente mesmo nos países industrializados ocorrem esporadicamente surtos inesperados. Logo, é conveniente não pôr de parte este assunto, até porque se sabe que a antibioterapia e a melhoria das condições sanitárias diminuíram de uma maneira drástica os casos de FR mas não os eliminaram totalmente (Kasper et al., 2005).

Capítulo 1.2.3 - Patogenia da FR

Actualmente está bem estabelecido na literatura nacional e internacional que é a infecção por *Streptococcus* beta-hemolítico do grupo A que conduz à FRA, todavia a patogénese e os mecanismos imunes envolvidos ainda não são completamente compreendidos (Cilliers 2006 & Kaplan 2005).

Apenas certas estirpes dos estreptococos do grupo A estão associadas a FR. Inicialmente pensou-se que este potencial para a reumatogenicidade seria unicamente mediado pelos serotipos reumatogénicos “tipo M” e pelo componente antifagocítico

da parede celular da bactéria. Actualmente coloca-se esta hipótese em discussão, pois há evidências científicas que identificam novos serotipos. Um estudo realizado com o objectivo de identificar a razão da descida do número de casos de FR nos EUA, por Sulman et al., em 2006, concluíram que existem inúmeros novos serotipos. Estes dados correlacionam a diminuição do número de casos nos EUA nas últimas quatro décadas com a substituição de serotipos reumatogénicos por serotipos não-reumatogénicos nos casos de faringite estreptocócica aguda em crianças. Permanecem ainda desconhecidas as razões desta alteração na distribuição (Shulman et al., 2006).

O papel da infecção por estreptococos é complexo, sendo necessário ocorrer a repetição das infecções para estimular o desenvolvimento de uma resposta imune, quantitativamente e qualitativamente, antes da ocorrência do primeiro episódio de FRA (Ilustração 2). A virulência pode estar aumentada em ambientes que favoreçam uma rápida transmissão entre indivíduos (Carapetis et al., 2005b).

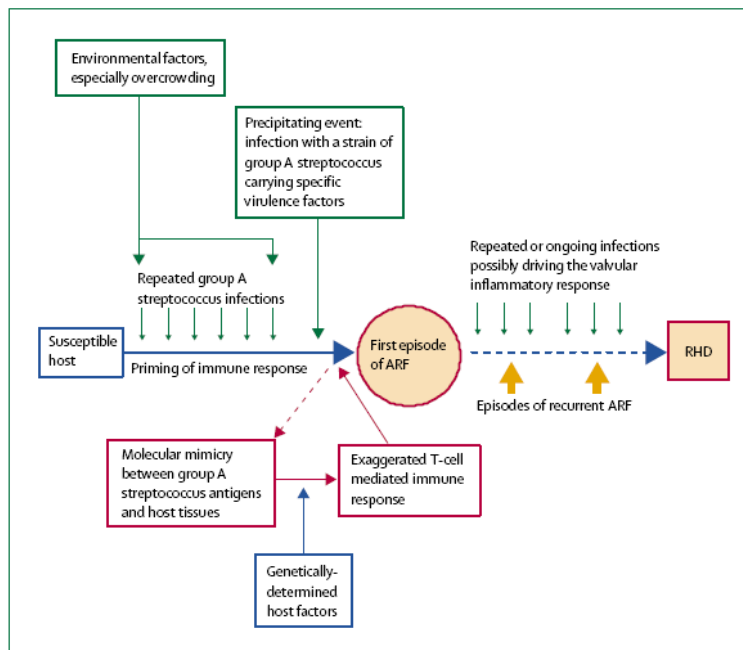


Ilustração 2- Patogénese da Febre Reumática Aguda e da Doença Reumática Cardíaca. In Carapetis, J.R., MacDonald, M., Wilson, N.J., 2005, 'Acute Rheumatic Fever' *The Lancet*, Vol 366, pg. 155-168 (RHD- rheumatic heart disease; ARF- acute rheumatic fever).

Apenas uma pequena percentagem de pacientes com faringite estreptocócica desenvolvem FRA, sendo que actualmente está comprovada uma predisposição

genética para tal (Cilliers 2006). A ocorrência de vários episódios de FR leva ao desenvolvimento de uma resposta inflamatória valvular, culminando em danos permanentes nas válvulas cardíacas.

Uma nova hipótese que actualmente está a ser ponderada relaciona-se com o facto de que infecções piodérmicas (e não apenas a faringite estreptocócica) possam estar associadas à FRA. Esta suposição surgiu após se verificar em vários estudos que a ocorrência de faringite estreptocócica é rara em certas zonas, como nas comunidades aborígenes Australianas (e também noutras regiões desfavorecidas) em que a incidência de FRA é elevada, e que pelo contrário as infecções piodérmicas são muito mais comuns. Este elo entre pioderma e FR ainda não foi validado, mas a ser confirmado terá grandes implicações em algumas comunidades, principalmente no que concerne às estratégias de prevenção primária e desenvolvimento de vacinas (McDonald et al., 2007).

Na última década tem-se assistido também ao desenvolver de um novo conceito, no qual se atribui alguma importância às infecções virais na patogenia da FR, nomeadamente por enterovirus. Isto porque é do conhecimento actual que certas infecções virais estão associadas a doenças cardíacas, e colocou-se a hipótese do mesmo ocorrer no caso da FR. Surgiram vários estudos que contribuem positivamente para esta hipótese, no entanto até à data nenhum deles permite que se indique com certeza uma relação entre o desenvolvimento de FR e as infecções virais (Kaplan et al., 2005 & Li et al., 2002).

Capítulo 1.2.4 - Diagnóstico e manifestações clínicas da FR.

As principais manifestações clínicas da FRA estão incluídas nos critérios de Jones, estabelecidos em 1944 e sujeitos a várias revisões pela *American Heart Association*[®], tendo a última ocorrido em 1992. Cada revisão aumentou a especificidade do diagnóstico mas perdeu em sensibilidade, principalmente em certas regiões do Mundo onde a FRA é endémica e o risco de não detectar a doença pode ter efeitos nefastos. Para tentar colmatar esta falha, a *World Health Organization* apresentou os critérios da WHO 2002-03 (baseando-se na revisão dos critérios de Jones), permitindo também o diagnóstico de FRA recorrente (Cilliers 2006 & Carapetis et al., 2005a).

Panel: Diagnosis of ARF

Jones criteria (1992)

Two major or one major and two minor manifestations must be present, plus evidence of antecedent group A streptococcus infection

Chorea and indolent carditis do not require evidence of antecedent group A streptococcus infection

Recurrent episode requires only one major or several minor manifestations, plus evidence of antecedent group A streptococcus infection

Major manifestations

Carditis

Polyarthritits

Chorea

Erythema marginatum

Subcutaneous nodules

Minor manifestations

Arthralgia

Fever

Raised erythrocyte sedimentation rate or C-reactive protein concentrations

Prolonged PR interval on electrocardiogram

Evidence of antecedent group A streptococcus infection

Positive throat culture or rapid antigen test for group A streptococcus

Raised or rising streptococcal antibody titre

Ilustração 3 - Critérios de Jones para o diagnóstico de Febre Reumática Aguda. In Carapetis JR., MacDonald M., Wilson NJ., 2005a, 'Acute Rheumatic Fever' *The Lancet*, vol. 366, pg. 155-168

Para se preencherem os critérios de Jones são necessários 2 critérios maiores ou 1 maior mais 1 menor, com evidências de antecedentes de infecção estreptocócica. Esta infecção pode ser documentada pela identificação do microrganismo em culturas da faringe ou pela detecção rápida da presença de uma resposta imune a um anticorpo

– TASO (título de antiestreptolisina O), anti-DNAse B e antihialuronidase. Pelo menos 80% dos indivíduos com FRA têm elevação do TASO. No caso de se utilizarem estes três exames a percentagem de casos detectados sobe para mais de 95%, no entanto se todos forem negativos é aconselhável ponderar outro diagnóstico. A documentação da infecção é mais fiável quando se observa um aumento no título entre a fase aguda e a convalescença, do que quando existe apenas uma elevação durante a fase aguda (Kasper et al., 2005).

Estes critérios são apenas guias para o diagnóstico, devendo ser adaptados em certas situações, principalmente em populações com elevado risco de FRA. Isto porque nestas populações existe um número elevado de infecções cutâneas por estreptococos do grupo A com conseqüente positividade dos testes serológicos, e nas quais o diagnóstico de FRA é essencialmente clínico.

Diagnostic categories	Criteria
Primary episode of rheumatic fever	Two major or one major and two minor manifestations plus evidence of a preceding group A streptococcal infection
Recurrent attack of rheumatic fever in patients without established rheumatic heart disease	Two major or one major and two minor manifestations plus evidence of a preceding group A streptococcal infection
Recurrent attack of rheumatic fever in patients with established rheumatic heart disease	Two minor manifestations plus evidence of a preceding group A streptococcal infection
Rheumatic chorea. Insidious onset rheumatic carditis	Other major manifestations or evidence of group A streptococcal infection not required
Chronic valve lesions of rheumatic heart disease (patients presenting for first time with pure mitral stenosis, mixed mitral valve disease, and aortic valve disease)	Do not require any other criteria to be diagnosed as having rheumatic heart disease

Ilustração 4 - Critérios da WHO 2002-03 para o Diagnóstico de FRA e EM. In Carapetis JR., MacDonald M., Wilson NJ., 2005a, 'Acute Rheumatic Fever' *The Lancet*, vol. 366, pp. 155-168 (RHD- rheumatic heart disease; ARF- acute rheumatic fever).

A **cardite** característica da FR é uma pancardite, envolvendo o pericárdio, miocárdio e endocárdio, e surge em cerca de 40-60% dos pacientes com FRA. A

probabilidade de ocorrência é maior em crianças e adolescentes. Indícios de pericardite aguda, cardiomegalia e sopros de insuficiência mitral (IM) sugerem a sua presença. No caso de estes indícios não estarem presentes poderão encontrar-se modificações menos específicas no ECG como alteração do contorno das ondas P, inversão das ondas T e/ou arritmias alterações (Tierney et al., 2007). Nas situações em que é difícil estabelecer o diagnóstico, se o risco de recorrência de FRA for elevado deve considerar-se a cardite subclínica como parte do espectro da doença reumática cardíaca (Carapetis et al., 2005a).

A **poliartrite** tem características migratórias, com envolvimento sequencial das grandes articulações (em adultos poderá afectar apenas uma única articulação), com uma duração que pode variar entre 1 a 5 semanas, desaparecendo sem deixar deformidade residual. A dor é frequentemente severa, limitando as actividades do dia-a-dia, apresentando uma boa resposta ao tratamento com salicilatos ou antiinflamatórios não esteróides, inclusive a administração precoce destes fármacos pode mascarar esta patologia (Tierney et al., 2007). Convém diferenciar esta situação da artrite reactiva pós-estreptocócica (*Post-streptococcal reactive arthritis – PSRA*), que afecta mais frequentemente as pequenas articulações das mãos, responde menos ao tratamento anti-inflamatório e não acarreta risco de desenvolver cardite. Como a distinção entre estas duas entidades é muitas vezes ténue na prática clínica, no caso de regiões com elevada incidência de FRA e em que existam dúvidas do diagnóstico correcto deve considerar-se como sendo FRA, uma vez que o tratamento é realizado durante 5 anos, contrariamente ao único ano de tratamento no caso de ser PSRA (Carapetis et al., 2005a).

A **Coreia de Sydenham** representa uma alteração neurológica caracterizada por labilidade emocional, fraqueza muscular e movimentos rápidos e descoordenados, principalmente da face, mãos e pés. Muitas vezes ocorre de maneira isolada, quer seja por não ser acompanhada de outras manifestações maiores, quer por surgir após um período latente de vários meses. O diagnóstico é clínico e os doentes devem receber tratamento profilático para a prevenção de crises recorrentes (Kasper et al., 2005 & Fuster et al., 2003). Estas alterações tendem a desaparecer durante o sono, são parcialmente suprimidas com sedação e a maioria dos pacientes recuperam em cerca de 6 meses (Lutwick & Ravishankar 2006).

O **eritema marginado** é uma manifestação incomum, caracterizado por lesões maculares evanescentes, que se distribuem pela pele num padrão serpiginoso, predominantemente na zona central do corpo e extremidades proximais dos membros, poupando a face. Têm a tendência a alastrar pela margem enquanto vão melhorando na zona central. Estas lesões podem desaparecer em minutos ou horas (Fuster et al., 2003).

Os **nódulos subcutâneos** frequentemente estão associados a formas graves de cardite. Raramente surgem como uma manifestação isolada da FR. São lesões subcutâneas redondas, firmes, indolores e móveis à palpação, variando de 0,5 a 2 cm (Fuster et al., 2003). Normalmente estão localizados nas superfícies ósseas e tendinosas, como nos cotovelos, joelhos, punhos e tendão de Aquiles, persistindo cerca de 1 a 2 semanas.

Os critérios menores são inespecíficos e podem estar presentes nas mais variadas situações clínicas, sendo que os indivíduos com um primeiro episódio de FRA

têm maior probabilidade de novos episódios, muitas vezes com manifestações clínicas subtis (Carapetis et al., 2005a).

Apesar dos critérios de Jones não contemplarem o uso de ecocardiografia, os critérios da WHO reconhecem a sua utilidade no diagnóstico de cardite reumática na presença de uma auscultação cardíaca anormal ou em pacientes com poliartrite e manifestações menores equívocas, sem no entanto existir uma sugestão por parte da WHO de incluir o ecocardiograma nos critérios de Jones (Carapetis et al., 2005a).

Em 2007, Marijon et al. avaliaram a utilidade do uso de ecocardiografia no diagnóstico de FR, e concluíram que esta técnica auxiliar de diagnóstico detectava 10 vezes mais casos do que comparado apenas com as manifestações clínicas. A limitação encontrada reside no facto de que esta tecnologia não está disponível para todas as populações de maneira equitativa, devendo no entanto o seu uso ser considerado nos casos em que é possível realizá-la.

O diagnóstico diferencial de FRA deve ter em atenção doenças com manifestações clínicas semelhantes, nomeadamente artrite séptica, osteomielite, doenças do tecido conjuntivo e outras doenças autoimunes, doença de Lyme, anemia falciforme, endocardite infecciosa, leucemias e linfoma. Convém não esquecer muitas outras patologias que apesar de não terem manifestações clínicas tão semelhantes também podem interferir no diagnóstico, como por exemplo doenças cardíacas congénitas, intoxicação por fármacos, encefalite, entre outros (Carapetis et al., 2005a).

Capítulo 1.2.5 - Tratamento e prevenção da FR

A melhor maneira de realizar profilaxia primária implica duas situações: primeiro as medidas de saúde pública com o objectivo de diminuir a pobreza e melhorar as condições de acesso aos serviços de saúde, e em segundo o tratamento da faringite por estreptococos do grupo A com antibioterapia instituída nos primeiros 9 dias (Robertson et al., 2004 & Carapetis et al., 2005a). Os principais antibióticos usados estão resumidos na Ilustração 5.

	Dose	Frequency	Duration
Primary prophylaxis (treatment of group A streptococcal pharyngitis)			
Benzathine penicillin G	1.2 million units intramuscularly (600 000 units if bodyweight <27 kg)	Single dose	Single dose
Phenoxyethylpenicillin (penicillin V) or amoxicillin	Children: 250 mg orally Adolescents and adults: 500 mg orally	Two to three times daily	10 days
First generation cephalosporins or erythromycin (only if allergic to penicillin*)	Orally: dose varies with drug and formulation	Varies with agent and formulation	10 days
Secondary prophylaxis (long-term preventive therapy in patients with a history of ARF or RHD)			
Benzathine penicillin G	1.2 million units intramuscularly (600 000 units if bodyweight <20 kg)	Every 3–4 weeks	5 years since last episode or age 18 years (whichever is longer) 10 years since last episode or age 25 years (whichever is longer) if mild or healed carditis Lifelong if more severe carditis or valve surgery†
Phenoxyethylpenicillin (penicillin V)	250 mg orally	Twice daily	
Erythromycin	250 mg orally	Twice daily	

*Small proportion of patients with penicillin allergy also allergic to cephalosporin. Erythromycin should not be used in regions with high rates of group A streptococcus macrolide resistance. †WHO recommendation.‡ See text for discussion of alternatives.

Ilustração 5 - Antibioterapia recomendada para profilaxia primária e secundária da Febre Reumática Aguda.
In Carapetis, J.R., MacDonald, M., Wilson, N.J 2005a, 'Acute Rheumatic Fever', The Lancet, vol 366, pp. 155-168.

O tratamento com penicilina oral por 10 dias parece erradicar a infecção respiratória superior, mas não existem dados que afirmem a eficácia deste tratamento na prevenção de FR. O mesmo acontece com as cefalosporinas e macrólidos. Daí que actualmente se considere preferível o tratamento com penicilina intramuscular (Cilliers 2006).

A prevenção secundária é a maneira mais eficaz de prevenir a longo prazo a evolução para doença cardíaca reumática, pois visa a prevenção de episódios recorrentes de FRA. O tratamento de escolha neste caso também é a penicilina, podendo ser administrada uma dose a cada 3 ou 4 semanas (é preferível usar um intervalo de 3 semanas nos doentes com lesões cardíacas mais extensas). A duração do tratamento é de: (a) 5 anos após o último episódio de FR ou até aos 18 anos de idade no caso de não se ter identificado cardite; (b) 10 anos em indivíduos com insuficiência mitral moderada ou até aos 25 anos de idade e (c) durante toda a vida nos casos em que a afectação das válvulas é severa e após cirurgia cardíaca (Cilliers 2006).

São vários os estudos que se debruçaram sobre a actuação de certos medicamentos como por exemplo a aspirina e os glicocorticóides, no entanto não há actualmente evidências científicas que comprovem o seu benefício a longo prazo nas complicações da FRA. Estes fármacos são frequentemente usados na fase aguda da FRA, verificando-se benefícios na redução do processo inflamatório, principalmente com diminuição da febre (Carapetis et al., 2005a & Cilliers 2006).

O repouso no leito é aconselhado apenas durante a fase inicial da doença, devendo ser desencorajado após se observar uma melhoria clínica, e o tratamento cirúrgico não está indicado nos casos de FRA, mas apenas numa fase posterior se houver afectação das válvulas cardíacas.

Capítulo 1.2.6 – Prognóstico da FR

O prognóstico da FR tem vindo a melhorar progressivamente, principalmente devido ao uso de antibioterapia na prevenção de recorrências. No entanto, quanto maior for o envolvimento cardíaco durante a fase aguda, pior será o prognóstico a longo prazo, nomeadamente nos indivíduos com insuficiência cardíaca congestiva (ICC) ou pericardite que têm uma probabilidade de 70% de desenvolverem problemas cardíacos em 10 anos (Lutwick & Ravishankar 2006). Além da gravidade da cardite inicial, quanto maior for o número de recorrências de FR e quanto mais baixo o nível socioeconómico, pior é o prognóstico (Meira et al., 2005).

Capítulo 1.3 - Fisiopatologia da estenose mitral.

A área normal do orifício da válvula mitral varia entre 4 a 6 cm². A estenose deste orifício vai desencadear uma tentativa de compensação por parte do organismo humano com um aumento do gradiente de pressão entre a AE e o VE (Kasper et al., 2005).



Ilustração 6 - Representação esquemática da válvula mitral estenosada. Modificada de 'Mitral stenosis 2007' - University of Pittsburgh Medical Center [online].

Uma elevação do débito cardíaco decorrente do aumento das necessidades orgânicas (exercício físico, gravidez, tireotoxicose) e o encurtamento da diástole nas

patologias que cursam com alterações do ritmo cardíaco, originam também um aumento do gradiente AE-VE e da pressão da AE (Fuster et al., 2003).

Quando a área é inferior a 2cm^2 os pacientes podem estar assintomáticos em repouso, mas quando realizam exercício físico, ainda que moderado, ocorre um aumento compensatório do gradiente transvalvular, mas que a certa altura poderá causar dispneia de esforço (Kasper et al., 2005). A EM “crítica” caracteriza-se por um orifício valvular inferior a 1cm^2 , sendo que neste caso é necessária uma pressão na AE de cerca de 25 mmHg para manter um débito cardíaco normal (Fuster et al., 2003 & McPhee et al., 2008).

A *American Heart Association*[®] publicou em 2006 uma revisão sobre a evolução dos pacientes com doença valvular cardíaca, onde também estabelece uma classificação da severidade da EM baseando-se em múltiplas variáveis hemodinâmicas, nomeadamente o gradiente mitral, a pressão sistólica arterial pulmonar e a área valvular, tal como está representado na Ilustração 7 (Bonow et al., 2006).

	Mitral Stenosis		
	Mild	Moderate	Severe
Mean gradient (mm Hg)*	Less than 5	5–10	Greater than 10
Pulmonary artery systolic pressure (mm Hg)	Less than 30	30–50	Greater than 50
Valve area (cm^2)	Greater than 1.5	1.0–1.5	Less than 1.0

Ilustração 7- Classificação da Severidade da Estenose Mitral em Adultos (Baseado nas "ACC/AHA 2006 Guidelines for the Management of Patients With Valvular Heart Disease").

A dilatação cada vez mais acentuada da AE associada a um certo grau de hipertrofia predispõe à ocorrência de duas complicações: fibrilhação auricular (FA) e formação de trombos. Estes últimos ocorrem pela própria calcificação da válvula ou, mais frequentemente, pela dilatação da AE associada à FA com consequente embolização arterial (Fuster et al., 2003 & Kasper et al., 2005). Actualmente sabe-se

que o apêndice auricular esquerdo também tem um papel importante na trombogênese. No ano de 2000, Goldsmith et al. debruçaram-se as alterações endocárdicas em pacientes com doenças da válvula mitral e concluíram que as alterações possivelmente trombogénicas são mais comuns no apêndice auricular esquerdo, principalmente no caso de EM associada a FA.

Esta elevação da pressão na AE conduz a um aumento da pressão venosa pulmonar, pressão arterial pulmonar e da resistência vascular pulmonar (Carabello 2005). As causas desta hipertensão pulmonar (HTP) estão relacionadas com a transmissão retrógrada da pressão na AE, condicionando o aparecimento de constrição arteriolar pulmonar, cefalização da distribuição do leito vascular pulmonar e edema intersticial, entre outras alterações (Kasper et al., 2005).

Com o aumento da HTP venosa ocorre também o aumento da HTP arterial, condicionando uma elevação da pressão sistólica do VD com conseqüente hipertrofia do ventrículo, dilatação e insuficiência da válvula tricúspide (IT). Quando surge a IT ocorre uma diminuição da pressão pulmonar, mas infelizmente associada a uma hipertensão venosa sistémica.

Pode ocorrer ruptura das cordas tendíneas com a progressão da EM, associada a maior probabilidade de endocardite infecciosa, deterioração aguda e intervenção cirúrgica precoce (Kaymaz et al., 2005).

Na EM pura, a pressão diastólica final do VE e a função sistólica são normais, mas quando está associada a outras situações, como por exemplo insuficiência mitral (IM), podem ocorrer alterações muito mais acentuadas no funcionamento do VE (Fuster et al., 2003).

Capítulo 1.4 – Sintomatologia

A EM é uma doença contínua, progressiva, com uma etapa inicial de desenvolvimento lenta, seguida de uma fase de aceleração progressiva com incapacidade cada vez maior.

Actualmente a idade de aparecimento da sintomatologia varia muito entre regiões, sendo que nos países em desenvolvimento surge por volta dos 30 a 40 anos de idade, podendo mesmo surgir tão cedo como aos 20 anos de idade. Esta idade tão precoce provavelmente surge como consequência do maior número de episódios de cardite reumática, uma vez que nestes países a actuação preventiva tem uma menor implementação (Yuko-Jowi, C. & Bakari M., 2005). Inversamente, e de acordo com as *Guidelines* de 2006 da ACC/AHA, no Norte dos EUA e na Europa a idade média de apresentação surge por volta da 5ª a 6ª década de vida (Bonow et al., 2006). No entanto, mesmo nestas regiões podem existir algumas áreas geográficas em que a idade média ocorre mais cedo.

De seguida surge um período de desenvolvimento relativamente rápido com grande incapacidade cerca de 10 anos depois (Bonow et al., 2006). Esse declínio sintomático acentua-se fortemente com a progressão para HTP severa.

As diferenças encontradas nas várias faixas etárias foram demonstradas num estudo realizado em 2005 pela Universidade de Nairobi no Kenia, com base nas características ecocardiográficas dos pacientes. Concluíram que a doença cardíaca reumática na idade pediátrica frequentemente apresentava-se como insuficiência mitral (IM) isolada ou associada a insuficiência aórtica (IA), e a calcificação valvular era rara nesta situação.

Os principais sintomas da EM são a dispneia de esforço e o cansaço fácil, limitando a capacidade de realizar as actividades diárias. Inicialmente, e enquanto o paciente está em repouso, o gradiente auriculoventricular (AV) é baixo e o paciente permanece assintomático. Como consequência do aumento da actividade cardíaca surge uma elevação da pressão na AE, condicionando uma dispneia para esforços progressivamente menores (Fuster et al., 2003). É essencial avaliar as limitações funcionais, como demonstrado na Ilustração 8. Quando a obstrução avança, os pacientes começam a queixar-se de dispneia paroxística nocturna e/ou ortopneia devido à redistribuição de sangue no tórax quando se adopta a posição de decúbito dorsal (Fuster et al., 2003).

Classificação funcional da New York Heart Association	
Classe I	Nenhuma limitação à actividade física Sem sintomas aos esforços comuns
Classe II	Limitação discreta da actividade física As actividades comuns desencadeiam sintomas
Classe III	Limitação intensa da actividade física Actividades menos comuns que as intensas podem desencadear sintomas Assintomático em repouso
Classe IV	Incapaz de executar qualquer actividade física sem desconforto Sintomático em repouso

Ilustração 8 - Classificação funcional da New York Heart Association (NYHA). Modificado de 'The Criteria Committee of the New York Heart Association' (Fauci et al., 2008).

Pode ocorrer sintomatologia de dor torácica aguda decorrente da isquémia cardíaca, da aterosclerose coronária concomitante ou embolismo cardíaco.

A EM pura ou associada a IM é a forma mais comum de doença valvular associada a arritmias, sendo que a fibrilhação auricular (FA) é a complicação mais frequente da EM. A incidência de FA aumenta de uma maneira muito acentuada em

pacientes com mais de 60 anos, mesmo sem outros factores de risco (Ucer et al., 2008). Esta pode ocorrer com uma frequência episódica, em que o paciente manifesta queixas de palpitações, dispneia paroxística, taquicardia ou até mesmo episódios de síncope, ou ocorrer como uma arritmia persistente (Horstkotte 1992).

Severity	MVA, cm ²	Gradient, mm Hg	PAP	Symptoms	Signs	Therapy
Mild	>1.8	2–4	Normal	Usually absent	S ₂ -OS >120 ms; normal P ₂	IE prophylaxis
Moderate	1.2–1.6	4–9	Normal	Class II	S ₂ -OS 100–120 ms; normal P ₂	IE prophylaxis; diuretics
Moderate to severe	1.0–1.2	10–15	Mild pulmonary HTN	Class II–III	S ₂ -OS 80–100 ms; P ₂ increase	IE prophylaxis; BMV if applicable or surgery if more than mild Sx
Severe	<1.0	>15	Mild to severe pulmonary HTN	Class II–IV	S ₂ -OS <80 ms; P ₂ increase; RV lift Sx if R heart fails	IE prophylaxis; BMV or surgery

MVA indicates mitral valve area; PAP, pulmonary artery pressure; OS, opening snap; IE, infective endocarditis; HTN, hypertension; Sx, symptoms; and RV, right ventricular.

Ilustração 9 - Graus de severidade da Estenose Mitral. Retirado de Carabello, B.A. 2005, 'Modern Management of Mitral Stenosis', *Circulation*; vol. 112, pp. 432-437

Ucer et al. (2008) demonstraram que mesmo os pacientes que aparentemente estão num ritmo sinusal podem desenvolver taquiarritmias episódicas (1 em cada 2 casos de ritmo sinusal), sendo que esta informação tem implicações importantes em relação ao tratamento clínico nestes pacientes. A EM associada a FA é uma condição clínica com grande risco de tromboembolismo sistémico, e consequentemente com maior risco de morbidade e mortalidade (Selcuk et al., 2007). Os maiores preditivos de tromboembolismo nestes doentes são: FA, tromboembolismo prévio e presença de contraste espontâneo na AE (Vahanian 2008). A embolização sistémica pode condicionar acidentes vasculares cerebrais, enfarte agudo do miocárdio, amaurose fugaz, isquémia mesentérica, isquémia dos membros, entre outras situações (Liu & Sinert 2006).

A endocardite infecciosa é uma complicação rara da EM (Fuster et al., 2003 & Kasper et al., 2005).

A hipertensão venosa pulmonar pode resultar na ruptura de anastomoses entre as veias brônquicas, condicionando o aparecimento de hemoptises. Estas são manifestações comuns da doença cardíaca reumática que costumam ser bem toleradas, sendo que as hemorragias pulmonares massivas mortais são extremamente raras e imprevisíveis (Fauci et al., 2008 & Hodes 1992). Quando ocorre compressão do nervo laríngeo recorrente ou dos brônquios devido ao alargamento da AE, o paciente manifesta rouquidão (Síndrome de Ortner) ou tosse persistente, respectivamente (Liu & Sinert 2006). Além disso, uma maior transudação de líquido dos capilares pulmonares para o interstício e os alvéolos induz uma redução dos seguintes parâmetros: capacidade vital, capacidade pulmonar total, capacidade inspiratória máxima, captação de oxigénio por unidade de ventilação e capacidade de difusão, resultando numa maior dificuldade em executar as actividades do dia-a-dia. Bronquite, broncopneumonia e pneumonia lobar podem surgir principalmente no seguimento de uma EM não tratada (Fauci et al., 2008).

Capítulo 1.5 - Exame físico

Alguns pacientes podem permanecer sem sinais ou sintomas apesar de possuírem pressões da AE bastante elevadas. A pressão arterial sistémica pode estar normal ou diminuída, e numa fase avançada da doença pode ocorrer hipotensão

arterial devido ao débito cardíaco diminuído. Estas alterações do débito cardíaco originam um rubor malar caracteristicamente designado de fácies “mitral”.

Os sinais indicativos do aumento do VD, como por exemplo a palpação de um impulso no bordo esternal esquerdo, surgem a partir do momento em que existe HTP. Pode palpar-se um frémito diastólico no ápice cardíaco, que sobressai quando o doente é colocado em decúbito lateral esquerdo (Carabello 2005).

São 3 os achados auscultatórios característicos da EM: hiperfonese do 1º som cardíaco (S_1), ruído de abertura e o rodado diastólico mitral (Brunicardi et al., 2005). Na EM leve o S_1 pode apresentar-se hiperfonético, já que nesta fase a válvula mitral ainda permanece flexível e aberta no início da contracção isovolumétrica, em consequência da elevação da pressão da AE (Kasper et al., 2005). Posteriormente o S_1 pode ser mais suave, já que a válvula não consegue abrir nem fechar. O componente pulmonar do segundo som cardíaco (S_2) terá uma intensidade maior se coexistir HTP (Carabello 2005).

Com a progressão da doença o sopro mesodiastólico surge após um ruído de abertura. Este som é caracteristicamente breve e agudo decorrente da estenose da válvula mitral. No caso de ser uma estenose tricúspide (ET) o som ocorre numa fase posterior, comparativamente ao som da válvula mitral. Quanto mais avançado é o grau da EM, maior é a pressão da AE e a válvula abre mais rapidamente. Quando este espaço de tempo é inferior a 0,08 segundos geralmente indica estenose severa (Carabello 2005).

O rodado típico da EM localiza-se no ápice cardíaco, preferencialmente durante a expiração e com o doente em decúbito lateral esquerdo (Fauci et al., 2008). O

rodado diastólico apical segue-se ao ruído de abertura e pode ser caracterizado por uma acentuação pré-sistólica se o doente estiver em ritmo sinusal. Um murmúrio diastólico, aspirativo, agudo e em decrescendo – *Sopro de Graham Steel* - pode ser audível na base cardíaca. A presença de FA pode obscurecer os achados físicos (Carabello 2005).

Quando surge um sopro pansistólico com propagação para a zona axilar normalmente é indicativo de insuficiência mitral associada (Brunicardi et al., 2006).

Pacientes com falência cardíaca direita podem apresentar distensão venosa jugular, hepatomegalia, ascite, derrame pleural ou edema maleolar.

Capítulo 1.6 - Exames complementares de diagnóstico

Capítulo 1.6.1 - Abordagens diagnósticas não-invasivas: ECG, telerradiografia, ecocardiograma, TC e RM.

O electrocardiograma (ECG) pode apresentar-se com um ritmo sinusal ou FA. Quando o ritmo é sinusal, é comum existir um aumento da AE, com uma onda P alargada nas derivações dos membros e bifásicas em V1, com componente negativo predominante. A hipertrofia do VE raramente está presente, excepto no caso de afectação de múltiplas válvulas. A presença de HTP leva ao aparecimento de uma hipertrofia do VD com possível desvio do eixo para a direita (Fuster et al., 2003 & Kasper et al., 2005). A FA é a complicação mais frequente da EM, quer na sua forma pura quer associada a IM.

Na telerradiografia do toráx em posição pósterio-anterior a silhueta cardíaca normalmente não mostra cardiomegalia, mas sim uma rectificação dos limites do lado esquerdo. Isto ocorre devido ao alargamento da AE, associado a uma dilatação das veias pulmonares do lobo superior e deslocamento posterior do esófago (visualizado na telerradiografia lateral) por aumento da pressão na AE (Fuster et al., 2003 & Kasper et al., 2005). Uma outra característica que poderá estar presente é o alargamento da silhueta do apêndice auricular esquerdo, no entanto esse alargamento pode ser mascarado pelo aumento ou rotação da silhueta cardíaca. Quando no lugar da convexidade esperada se identificar uma concavidade, ponderar a hipótese de o apêndice auricular ter sido laqueado numa valvotomia prévia (Somerville & Chambers, 1964; Yale 2004). A silhueta do VE frequentemente é normal, e a do VD pode estar alargada no caso de HTP. Com a evolução da doença podem existir evidências nos campos pulmonares de um aumento da pressão venosa pulmonar, com redistribuição da corrente sanguínea para os lobos mais superiores. Quando há acumulação de fluidos nos septos interlobulares observam-se umas imagens finas, densas, opacas e horizontais nos campos pulmonares inferiores estendendo-se até à pleura: Linhas B de Kerley. Quando esta acumulação ocorre essencialmente a um nível perivascular ou peribronquial designam-se de linhas A de Kerley. Estas alterações não são específicas da EM, mas estão associadas a todas as situações que cursam com um aumento da pressão da AE. Ocasionalmente pode identificar-se calcificação da válvula mitral. Ao observar-se um VE normal, com alargamento da AE e congestão venosa pulmonar deve ponderar-se sempre a hipótese de EM (Kasper et al., 2005).

O ecocardiograma é o método complementar de diagnóstico mais útil para a avaliação da EM, pois é um exame não invasivo e com elevada sensibilidade e especificidade (Fuster et al., 2003). Existem várias modalidades ecocardiográficas, nomeadamente: modo M; Doppler contínuo, pulsátil e a cores; modo bidimensional e mais recentemente modo tridimensional. Estes permitem avaliar vários parâmetros como o gradiente transvalvular, o tamanho da abertura mitral, a presença e gravidade da IM, o tamanho das câmaras cardíacas, a extensão da restrição das cúspides, assim como a espessura e o grau de distorção das mesmas. Permite ainda estimar a função do VE e a pressão arterial pulmonar, assim como avaliar uma possível adequação anatómica para a realização de valvuloplastia mitral com balão (Kasper et al., 2005).

Na EM os folhetos da válvula encontram-se espessados, apresentando hiperintensidades com cone de sombra posterior reflectindo as calcificações presentes, assim como um encurtamento das cordas tendíneas, um alargamento da AE e movimento em paralelo do folheto anterior e posterior da válvula devido à fusão das comissuras (Fuster et al., 2003). O espessamento dos folhetos e o encurtamento das cordas tendíneas condicionam um orifício em forma de “boca de peixe”.

Para se proceder à medição da área mitral, é essencial identificar o corte com uma menor área seccionada para evitar erros de medição (Fuster et al., 2003). Conforme a medição da área valvular seja superior a $1,5 \text{ cm}^2$, entre 1 e $1,5 \text{ cm}^2$ ou inferior a 1 cm^2 , assim será a classificação da EM em leve, moderada ou severa, respectivamente (Ilustração 7). Carabello em 2005 (Ilustração 9) fez uma distinção ligeiramente diferente, uma vez que considera uma estenose leve quando a área é superior a $1,8 \text{ cm}^2$, e diferencia entre estenose moderada (entre 1,2 a $1,6 \text{ cm}^2$),

estenose moderadamente severa (1,0 a 1,2 cm²), e severa quando a área mitral é inferior a 1 cm².

Existe um índice de classificação ecocardiográfica – **Classificação de Wilkins** (também designado de MES: *mean echocardiographic score*) – baseado em quatro parâmetros: calcificação valvular, mobilidade dos folhetos, espessamento dos folhetos e afectação ou não do aparelho subvalvular (Bonow et al., 2006). Cada um destes itens é graduado de 1 (envolvimento leve) a 4 pontos (envolvimento severo). Apesar da viabilidade prognóstica ser limitada, quando o resultado é inferior a 12 pontos, e principalmente quando é igual ou inferior a 8, o resultado da valvuloplastia por balão é mais satisfatório e envolve menos riscos, nomeadamente menor risco de reestenose e maior número de anos livres de doença (Fawzy et al., 2007a).

O movimento anormal da válvula pulmonar e alargamento do VD são consistentes com HTP significativa. Apesar de ser incomum a ocorrência de calcificação extensa da parede da AE e do aparelho valvular, a ecocardiografia permite identificar estas alterações caso estejam presentes, condicionando assim uma abordagem cirúrgica modificada (Vijayvergiva et al., 2006).

A forma da válvula também tem as suas implicações, que sobressaíram com o advento da ecocardiografia a três dimensões (possibilidade de gerar “cortes” de qualquer secção pretendida, independentemente da janela ecográfica fisicamente ditada). Esta técnica permite uma medição mais precisa do orifício valvular (quando comparada com a forma bidimensional e pelo cateterismo cardíaco), e é de grande auxílio antes e depois da valvuloplastia mitral percutânea (Agustin et al., 2007 & Mohammed et al., 2007).

$$MVA(\text{cm}^2) = \frac{220}{\text{Pressure halftime (ms)}}$$

Equação 1 - Formula para determinar a área mitral (MVA) em cm^2 utilizando o tempo de semi-pressão. 220 é uma constante empírica.

A medição da área da válvula mitral através da planimetria é considerada o “gold standart”, mas

para isso é necessário muita experiência por parte de quem realiza o exame, isto porque ocasionalmente é difícil identificar uma boa janela para se efectuar a medição. Nestes casos é de grande utilidade o Tempo de Semi-Pressão (PHT) com base no ecodoppler (Equação 1), que é um método simples e muito utilizado para avaliar a área da válvula. Contudo, deve-se ter cautela com doentes com idade superior ou igual a 65 anos (Abascal et al., 1996) ou com FA, assim como após o tratamento cirúrgico da válvula mitral, pois os dados não são tão exactos como na planimetria.

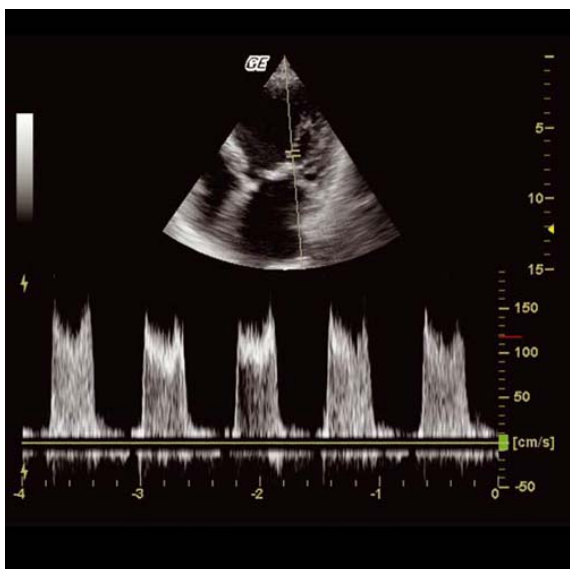


Ilustração 10 - Estenose da válvula mitral. Modificado de GE Healthcare 2007, Logiqbook XP – The Picture of the diagnostic confidence in ultrasound

Isto ocorre porque quando o THP é inferior a 130 milissegundos (na fase pós-cirúrgica) está associada com uma boa abertura valvular (com elevada especificidade e valor preditivo positivo) contrariamente a quando o valor é superior a 130

milissegundos em que as conclusões devem ser mais cautelosas. (Messika-Zeitoun et al., 2005). Actualmente a eficácia e exactidão da PHT só foi estabelecida em séries com uma população relativamente pequena (Osterne et al., 2006).

Um outro parâmetro ecocardiográfico muito valorizado é o grau de mobilidade do corpo do folheto anterior da válvula mitral, para saber se é exequível a realização de uma comissurotomia ou uma plastia.

Valocik et al., (2007) estudaram dois novos índices quantitativos para a avaliação da estenose mitral. O primeiro baseia-se no “doming volume” da válvula mitral – volume que ocupa a região entre os folhetos da válvula mitral e o plano de corte que passa pelo annulus – e o segundo índice diz respeito ao volume da válvula mitral propriamente dita. Constataram que pacientes com válvulas mais móveis e com uma geometria cónica têm mais probabilidade de permanecerem num ritmo sinusal, e que a FA está mais associada a pacientes com válvulas imóveis e geometria plana. Actualmente a utilidade destes índices ainda é muito controversa.

Quando a ecocardiografia transtorácica (ETT) não é satisfatória, pode-se usar a ecocardiografia transesofágica (ETE). Esta deve ser realizado a todos os doentes com FA, antecedentes de tromboembolismo, visualização inadequada da AE na ETT (ex. obesidade), ou quando não se consegue identificar correctamente a morfologia da válvula mitral na ETT. Fawzy et al. (2007a) e Fauci et al. (2008) não recomendam a ETE de uma maneira rotineira a todos os pacientes com EM, excepto se surgirem as situações anteriormente descritas.

Pode acontecer que alguns doentes manifestem sintomas muito limitantes, mas que após o exame físico e o ecodoppler suscitem algumas dúvidas acerca da indicação para tratamento correctivo da estenose. De acordo com as directrizes de 2006 da ACC/AHA, nesses casos é aconselhável realizar um ecocardiograma de stress (físico ou induzido pela dobutamina) para assim avaliar a necessidade ou não de intervenção cirúrgica. No caso de pacientes que durante o teste revelem aumento da PSAP (superior a 60 mmHg), elevação do gradiente transmitral médio (superior a 15 mmHg) ou elevação da pressão em cunha da artéria pulmonar (superior a 25 mmHg), é denunciativo da necessidade de tratar a EM. Quando estas alterações não ocorrem, a probabilidade de se obter algum benefício com a cirurgia para tratamento da EM é baixa (Bonow et al., 2006 & Pellikka et al., 2007).

No ano de 2005 foi realizado, por Djavidani et al., um estudo com o objectivo de avaliar a potencialidade da ressonância magnética (RM) na determinação da área mitral. Constatou-se que a RM permitia a planimetria não-invasiva da área valvular mitral com uma boa qualidade de imagem, fornecendo informações adicionais sobre a estrutura e função valvular. Constatou-se também que a RM tende a sobrestimar ligeiramente e de uma maneira sistemática a área mitral, quando comparada com os valores proporcionados pela ecocardiografia e cateterização cardíaca. Não esquecer contudo que indivíduos com pacemakers ou cardiodesfibrilhadores implantáveis não são bons candidatos para realizar a RM. Contudo, são necessários mais estudos para avaliar os benefícios desta técnica em relação com a ETT e ETE, que são exames mais acessíveis e com as vantagens anteriormente descritas.

A área da válvula mitral determinada por tomografia computadorizada (TC) “Multislice” também se correlaciona com as determinações realizadas por ecocardiografia (Rahimtoola 2008).

Em 2007, na Universidade de Istambul, concluiu-se um estudo que tinha por objectivo determinar se o ecodoppler tecidual com aceleração miocárdica poderia ser utilizado para a detecção de disfunção sistólica do ventrículo direito (avaliando a contracção isovolumétrica do annulus lateral tricúspide), em pacientes com EM mas sem sinais de congestão venosa sistémica. Constatou-se que efectivamente este método pode ser usado como técnica adjuvante, fiável e não-invasiva, com o intuito de identificar antecipadamente a disfunção do VD em relação ao início de sintomatologia (Tayyareci et al., 2008).

Pelo que foi anteriormente enumerado, e a título de resumo, a ecocardiografia é considerada actualmente como sendo “o” exame fulcral na avaliação da EM.

Capítulo 1.6.2 - Abordagens diagnósticas invasivas: cateterização cardíaca e angiografia.

Uma correcta história clínica, exame objectivo e a ecocardiografia providenciam a maior parte da informação necessária nos casos de EM. A cateterização cardíaca é usada como uma avaliação pré-operatória, quando a decisão de realizar a intervenção cirúrgica já foi estabelecida, frequentemente devido a discrepâncias entre o exame clínico e os dados ecocardiográficos. É um exame invasivo e envolve a inserção de cateteres numa artéria (cateterização esquerda) ou numa veia periférica (cateterização

direita) até ao coração, sob anestesia local. Pelo facto de ser um método caro e com riscos associados, não se realiza em todas as situações, daí que actualmente muitos pacientes com cardiopatia congénita ou valvular são submetidos a intervenções cirúrgicas apenas com base na clínica e exames não-invasivos. Isto ocorre principalmente quando são doentes jovens com apresentação típica da doença, exame ecocardiográfico compatível e baixa probabilidade de alterações coronárias.

Este exame permite a avaliação da presença concomitante de outras valvulopatias e de doenças coronárias (McPhee et al., 2008). A ventriculografia esquerda permite calcular o volume do VE, a fracção de ejeção, avaliar qualitativamente o movimento da parede cardíaca, e se for realizada numa projecção anterior oblíqua permite ainda a avaliação das válvulas aórtica e mitral. O gradiente transmitral é utilizado na medição da severidade da EM, considerando-se que gradientes diastólicos superiores a 5 mmHg são significativos, mas podem surgir valores de 12-16 mmHg no caso de EM severa. Contudo, o cálculo do gradiente depende da frequência e do débito cardíaco, e esta técnica têm sido ultrapassada pela ecocardiografia. A área da válvula mitral derivada da Fórmula de Gorlin (Equação 2) é mais fiável, mas mesmo assim requer o conhecimento do débito cardíaco (Lo et al., 2006).

Mitral valve area (cm ²)	Cardiac output (litres/minute)
(Gorlin formula)	Opening time/beat x heart rate x $\sqrt{\text{mean gradient (mm Hg)}}$ x 37.7

Equação 2 - Área da válvula Mitral usando a Fórmula de Gorlin. In 'Chardiac Catheterization' MEDICINE, vol. 34.

Os dados fornecidos por este exame podem na maioria dos casos ser obtidos por ETT, ETE ou RM, dispensando-se a ventriculografia principalmente em doentes em que é aconselhável evitar o uso de material de contraste (Kasper et al., 2005).

Devido ao impacto negativo da coronariopatia não-tratada na sobrevivência a curto e a longo prazo, é essencial identificar os doentes com provável patologia coronária antes da intervenção cirúrgica. Assim sendo, pacientes sintomáticos e/ou com disfunção do VE, a angiografia coronária pré-operatória deve ser realizada em (1) indivíduos do sexo masculino e com idade superior a 35 anos, (2) mulheres pré-menopausa com idade superior a 35 anos com factores de risco coronário e (3) mulheres pós-menopausa (Bonow et al., 2006).

Actualmente ponderam-se os possíveis benefícios desta técnica comparativamente ao uso da angiografia coronária não-invasiva por tomografia computadorizada (*Multidetector Computed Tomography* - MDCT). Em 2005 realizou-se um estudo prospectivo utilizando estes dois métodos, para avaliar a presença de estenose coronária significativa (superior ou igual a 50%) numa fase pré-operatória de doenças valvulares adquiridas severas. Concluiu-se que o MDCT tem um valor preditivo negativo de 99% na detecção de estenose coronária severa numa população com risco médio de coronariopatia. A principal dificuldade encontrada foi na avaliação de coronárias muito calcificadas e de segmentos distais, sendo necessário nesse caso realizar a angiografia invasiva tradicional. Outras limitações recaem sobre o facto de necessitar uma frequência cardíaca ideal inferior a 60 bat/min, podendo no entanto ser realizada com frequências até aos 100 bat/min sem alterações significativas (Zhang et al., 2005), assim como pelo facto de uma grande percentagem da população mais

idosa sofrer de FA e falência renal, que representam contra-indicações à sua realização. Todavia, sempre que a MDCT indicar sinais de coronariopatia significativa é necessário realizar na mesma a angiografia coronária invasiva para uma visualização completa das coronárias (Reant et al., 2006).

As possíveis complicações destes métodos invasivos envolvem complicações maiores (hemorragia, EAM, AVC, arritmias e morte), que segundo Lo et al., (2006) ocorrem em 0,25% dos doentes, e são mais comuns quando há uma doença cardíaca avançada. As complicações menores tais como reacções vasovagais e urticária ocorrem a cerca de 5% dos doentes. Actualmente são muito pouco frequentes as complicações mais graves como perfuração cardíaca ou dissecação arterial (Kasper et al., 2005).

Capítulo 1.7 - Diagnóstico diferencial

É essencial diferenciar a EM não só de outras doenças valvulares, mas também de outras doenças que apesar de não afectarem a válvula mitral directamente, alteram a hemodinâmica cardíaca e mimetizam a EM.

Uma patologia que frequentemente coexiste com a EM é a insuficiência aórtica (IA). Cerca de dois terços dos doentes com IA têm uma origem reumática, e cursam com afectação de múltiplas válvulas. Quando a insuficiência aórtica ocorre isoladamente a origem reumática é mais rara. Na IA moderada o sopro é breve, mas com a progressão da doença este torna-se mais longo e mais audível, culminado num sopro holodiastólico, mais perceptível quando se ausculta com o diafragma do

estetoscópio e o doente numa posição erecta, inclinado para a frente, com manutenção da expiração forçada (Kasper et al., 2005).

A insuficiência mitral (IM) é caracterizada por um sopro pansistólico no ápice cardíaco com irradiação para a axila e um impulso do VE hiperdinâmico. No ECG e noutros exames complementares de diagnóstico detectam-se alterações na AE, mas contrariamente ao que ocorre na EM pura, também há alargamento do VE.

A estenose tricúspide (ET) ocorre na maioria das vezes em associação com a EM, mas pelo facto de coexistirem pode vir a mascarar alguns sinais e sintomas desta. No entanto, o ruído de abertura da estenose tricúspide ocorre mais tardiamente na diástole que no caso da EM.

Outras situações clínicas, tal como um mixoma auricular esquerdo, podem mimetizar a EM por obstrução do fluxo (Nachimuthu et al., 2007). Neste caso os pacientes exibem frequentemente sinais sugestivos de doença sistémica como perda de peso, febre, anemia, embolia sistémica e elevação das imunoglobulinas.

Apesar de ser um achado pouco frequente, é conveniente ponderar a possibilidade de a doença cardíaca reumática coexistir com uma doença cardíaca congénita de apresentação tardia, sendo que neste caso o diagnóstico é dificultado. Isto ocorre com mais frequência em zonas onde o acompanhamento perinatal é deficitário (Krishna et al., 2007).

A endocardite infecciosa com grandes vegetações e a Síndrome de Lutembacher (defeito congénito do septo auricular associado a EM) também devem ser ponderadas.

É importante diferenciar a EM de outras possíveis causas de ICC e HTP. Apesar de as hemoptises serem uma manifestação relativamente comum da EM, devemos considerar sempre outras origens (infecciosa, neoplásica, cardiovascular, vasculites, entre outras) como sendo a causa deste sinal. Embora ocorra raramente, podem existir massas pulmonares hilares e linfadenopatia mediastinal decorrentes da congestão pulmonar venosa e HTP, levantando muitas vezes a necessidade de excluir cancro do pulmão (Lueder et al., 2007).

Capítulo 1.8 – Tratamento

Capítulo 1.8.1 – Tratamento clínico

A terapêutica a realizar para a prevenção da febre reumática já foi discutida anteriormente (Capítulo 1.2.5). No caso de pacientes que estejam em ritmo sinusal, a terapêutica médica é relativamente limitada.

Todos os doentes com estenose mitral devem realizar profilaxia contra a endocardite infecciosa em certos procedimentos que se sabem estar associados a maior risco de bacteriemia.

Os diuréticos são úteis para o tratamento de sintomas moderados.

As elevações da frequência cardíaca condicionam um comprometimento no enchimento ventricular esquerdo com hipertensão arterial abrupta e diminuição do débito cardíaco. É essencial o controlo efectivo da frequência cardíaca,

designadamente com beta-bloqueadores ou bloqueadores do canal de cálcio. Se estas terapêuticas forem ineficazes no controlo da frequência cardíaca e o paciente estiver instável há indicação para cardioversão eléctrica imediata.

A FA é uma entidade que frequentemente coexiste com a EM. Nestes casos é aconselhável usar digitálicos como a digoxina. Como estes doentes têm maior risco de tromboembolismo, é mandatório a anticoagulação (Carabello 2005). Apesar de as guidelines sofrerem alguma variação de país para país, actualmente considera-se que pacientes com FA permanente ou paroxística, assim como doentes com ritmo sinusal mas com grande risco de tromboembolismo (tromboembolismo prévio, identificação de um trombo na AE ou ecocontraste espontâneo no ETE) devem fazer uma anticoagulação em que o INR (*International Normalized Ratio*) se situe entre 2 e 3 (Vahanian 2008). Com menor grau de evidência, mas mesmo assim a ponderar, são os casos de alargamento da AE superiores a 50mm. A anticoagulação vitalícia deve ser administrada em todos os doentes com válvulas mecânicas, assim como em doentes com próteses biológicas e outras indicações para anticoagulação, nomeadamente FA ou estados de hipercoagulação (Vahanian 2008 & Topaloglu et al., 2007).

Capítulo 1.8.2 - Tratamento mecânico

Uma vez que a EM implica uma obstrução ao fluxo, o único tratamento eficaz é o alívio mecânico desta obstrução. Actualmente, são considerados cinco diferentes tipos de intervenção para esse efeito: valvuloplastia mitral percutânea com cateter-

balão (*BMV*), comissurotomia mitral fechada ou aberta, valvoplastia mitral cirúrgica e substituição valvular.

Segundo Carabello (2005), quanto mais avançada for a sintomatologia do paciente, maiores são as vantagens que se obtêm com o alívio mecânico da obstrução, comparativamente ao uso de terapêutica medicamentosa. Daí que seja aconselhável submeter os doentes ao tratamento mecânico quando existe sintomatologia de grau moderado ou severo, excepto quando coexiste HTP, uma vez que não se deve deixar evoluir, independentemente da existência ou não de sintomas.

O 'timing' adequado para a realização dos procedimentos depende não só das limitações funcionais do paciente, mas também do tipo de intervenção a que vai ser submetido. Por exemplo, considerando um doente com uma classe funcional II em que se pondera realizar uma *BMV*, esta deve ser realizada numa fase mais precoce do que no caso das intervenções cirúrgicas, isto porque é um procedimento com uma taxa de morbilidade e mortalidade muito baixa no caso de ser realizada em centros especializados. Por outro lado, quando a válvula mitral se apresenta muito calcificada ou imóvel (mesmo que o doente se encontre numa classe funcional II), e seja da opinião do cirurgião que a comissurotomia mitral aberta e a *BMV* não são exequíveis, deve-se atrasar a data da realização da substituição da válvula mitral até que o doente se encontre mais limitado funcionalmente (classe III), uma vez que este procedimento tem mais riscos que a *BMV*. (Carabello 2005).

Capítulo 1.8.2.1 - Valvuloplastia mitral com balão (BMV)

Esta técnica tem surgido como o tratamento de escolha para pacientes seleccionados com EM moderada a severa, desde a sua introdução por Ynoue em 1984. Envolve a colocação de um cateter com um balão na extremidade, quer por via percutânea quer pela via retrógrada. A insuflação do balão provoca uma abertura nos folhetos valvulares fundidos, melhorando o movimento dos mesmos e aumentando a área do orifício (Hasan-Ali et al., 2007). As contra-indicações relativas incluem a presença de trombos na AE e IM de grau III-IV/IV (Bonow et al., 2006).

Considera-se que o procedimento foi bem sucedido quando a área da válvula mitral é superior a $1,5 \text{ cm}^2$, com uma insuficiência mitral no máximo de grau moderado. O aumento da área mitral melhora a mobilidade dos folhetos até ao valor máximo de $1,5 \text{ cm}^2$, a partir do qual qualquer aumento na área não se reflecte em alterações significativas da mobilidade dos folhetos (Hasan-Ali et al., 2007).

Como é que se avalia a indicação ou não de um doente ser submetido a este tipo de intervenção? A classificação de Wilkins providencia um bom método para avaliar a adequação da válvula mitral para BMV. Quando o resultado é inferior ou igual a 8 (e caso haja insuficiência mitral, esta seja leve) os resultados com o procedimento são óptimos. Todavia, como mesmo os doentes com valores mais altos podem alcançar bons resultados, deve considerar-se BMV no caso de existirem comorbilidades sérias ou situações cujo risco da intervenção cirúrgica seja muito elevado, não sendo aconselhado a comissurotomia mitral aberta. Quando a classificação é superior a 8 e estas complicações não existem deve privilegiar-se uma abordagem cirúrgica

(Carabello 2005). Foi publicado um estudo em 2007, por Fawzy et al., que evidencia a boa relação que existe entre a classificação de Wilkins e o prognóstico, salientando a morfologia da válvula mitral anteriormente ao procedimento como o melhor parâmetro preditivo das melhorias após a realização do mesmo. Pode ocorrer um certo grau de insuficiência mitral no pós-operatório (mais comum nos casos de elevada pontuação na classificação de Wilkins), no entanto é rara a ocorrência de insuficiência severa (Fawzy et al., 2007c).

A BMV envolve o uso de ETE ou ecocardiografia intracardíaca, ambas consideradas seguras e efectivas, contudo a via transesofágica proporciona melhor qualidade de imagem (Chiang et al., 2007). Antes da reparação mecânica da válvula deve realizar-se um ETE em todos os pacientes com o objectivo de detectar trombos na AE ou no apêndice auricular esquerdo. No caso de estes estarem presentes, adia-se o procedimento para se iniciar terapia anticoagulante com varfarina com o objectivo de obter um INR alvo ≥ 3 durante 2 a 3 meses, repetindo-se estão o exame, e caso não se encontrem trombos pode realizar-se a BMV (Carabello 2005 & Vahanian 2008).

No estudo realizado por Fawzy et al. (2007a) em que se avaliaram os resultados até 16,5 anos depois da BMV, numa população de 518 pacientes, a taxa de reestenose encontrada foi de 21%, sendo bastante menor no caso de doentes com uma classificação de Wilkins baixa, que também está associada a maior número de anos livres de doença. Em vários estudos os parâmetros preditivos de reestenose foram: elevada classificação de Wilkins e área da válvula mitral inferior a 1.8 cm^2 . Concluíram também que imediatamente após a BMV existe uma diminuição significativa do

tamanho da AE, assim como da HTP, com continuação do decréscimo ao longo de 6 a 12 meses.

Esta técnica é igualmente útil quer sejam adultos jovens ou indivíduos mais adultos, sendo que o número de anos livres de doença não evidencia diferenças estatisticamente significativas entre estas duas faixas etárias. No caso de doentes mais jovens, a BMV está associada a melhores resultados imediatos e menos complicações agudas (Gamra et al., 2003).

A BMV pode ser repetida no caso de existir reestenose, sendo aconselhável neste caso ponderar entre a BMV e a substituição da válvula mitral (Kim et al., 2006). Também tem sido usada em casos seleccionados de doentes que já possuem uma prótese biológica que entretanto degenera e se torna disfuncional, permitindo adiar em alguns anos outra substituição valvular (Mangiafico et al., 2007).

No geral esta técnica é considerada segura e com altas taxas de sucesso, devendo ser realizada em centros especializados, uma vez que os bons resultados estão correlacionados com a experiência dos operadores envolvidos (Bonow et al., 2006).

Quando ocorrem complicações, estas surgem com a seguinte probabilidade: morte (0-0,5%), AVC (0,5-1%), tamponamento cardíaco (0,7-1%), IM grave que requer cirurgia (0,9-2%), IM de qualquer grau (15%), e defeitos do septo auricular detectado por ecodoppler (20-22%) que frequentemente diminuem de tamanho e resolvem na maioria dos pacientes (Fawzy 2007b). A BMV está associada a menor morbidade, menor permanência hospitalar, menos custos e evita o desconforto que uma intervenção cirúrgica traz, além de outros problemas associados com a esternotomia.

Comparativamente com a comissurotomia aberta, e apesar dos resultados imediatos serem similares, a mortalidade é maior no caso desta última (2,97% comparativamente a 0,5% da BMV) (Fawzy et al., 2007a).

Capítulo 1.8.2.2 – Comissurotomia mitral fechada

Por volta de 1940-1950 este procedimento cirúrgico era aceite como tratamento cirúrgico da EM, quer por via transauricular ou transventricular. Esta é uma técnica que não necessita de circulação extracorpórea, no entanto com o passar dos anos e o aparecimento do bypass cardiopulmonar, foi sendo ultrapassada pela comissurotomia mitral aberta e substituição da válvula mitral (porque permitem a inspeção directa do aparelho valvular) assim como pela BMV. Contudo, em países menos desenvolvidos ainda é bastante utilizada, uma vez que têm mais dificuldades em realizar os outros procedimentos descritos (Bonow et al., 2006).

No caso de gestantes com EM, e quando a terapêutica clínica otimizada já não consegue controlar a sintomatologia, deve ponderar-se a realização de BMV ou comissurotomia mitral fechada, uma vez que as outras hipóteses cirúrgicas estão associadas a maior risco de abortamento ou parto prematuro. O procedimento deve ser realizado após a vigésima semana de gestação, privilegiando-se a BMV (Bonow et al., 2006), e quando esta não pode ser realizada a comissurotomia fechada é uma alternativa válida (Galvão & Grezzana, 2005).

Capítulo 1.8.2.3 – Comissurotomia mitral aberta

Esta abordagem permite aliviar a obstrução, em pacientes que não são candidatos para realizar a BMV, como acontece quando a classificação de Wilkins é alta ou coexistem outras comorbilidades. Requer circulação extracorpórea, contrariamente ao que acontece com a BMV. Deve privilegiar-se esta técnica em detrimento da substituição da válvula mitral, uma vez que evita os riscos inerentes a uma prótese, mecânica ou biológica, e a necessidade de anticoagulação em doentes com ritmo sinusal (Carabello 2005). Quando coexiste IT severa também deve preferir-se a comissurotomia aberta em vez da BMV. Em 2004, Akter et al. demonstraram que cerca de 50% dos pacientes com IT severa e EM sofreram regressão significativa dos valores da IT quando submetidos a BMV. Isto ocorria maioritariamente em doentes jovens, com pressões arteriais pulmonares mais elevadas, e EM e IT mais severa. Estudos mais recentes (2007) indicam que em doentes com EM e IT severas, a reparação da válvula tricúspide associada a BMV tem melhores resultados clínicos do que a BMV isolada, principalmente quando também existe FA ou alargamento do VD (Song et al., 2007).

São poucos os estudos sobre as técnicas cirúrgicas a usar no caso de estenose mitral congénita, isto porque a maioria dos estudos são realizados em doentes com EM decorrente de febre reumática. No ano de 2005, McElhinney et al. debruçaram-se sobre as possíveis alternativas cirúrgicas nestas situações, estudando 108 pacientes com EM congénita severa que foram submetidos ao tratamento da sua EM entre 1 mês de idade e os 18 anos (a média de idade era de 18 meses). No geral, a BMV foi a terapêutica de primeira linha, sendo que a cirurgia foi reservada para casos em que

coexistiam lesões intracardíacas (como defeito do septo ventricular ou estenose subaórtica), assim como em doentes com elevado grau de IM. Concluíram que a maioria das mortes e reintervenções ocorriam no primeiro ano após o primeiro procedimento, reflectindo assim um subgrupo de pacientes que não obteve benefícios, ou estes foram mínimos, com o tratamento inicial. O primeiro episódio de reintervenção decorria na maioria dos casos por reestenose, e nos restantes casos por IM. Como seria de esperar, quanto mais cedo se procedia ao tratamento mecânico da EM, pior era a sobrevida e maior a probabilidade de reintervenção.

Capítulo 1.8.2.4 – Valvuloplastia mitral cirúrgica

A plastia da válvula mitral refere-se ao acto de diminuir a fusão dos músculos papilares e cordas tendíneas, assim como a remoção dos depósitos de cálcio e dos trombos auriculares (Fauci et al., 2008). Está indicada em pacientes sintomáticos (classe funcional III-IV/IV NYHA) com EM moderada a severa, quando a BMV está contra-indicada, indisponível ou a válvula não tem uma morfologia adequada, assim como quando a comissurotomia aberta não resulta. Também pode ser considerada em pacientes assintomáticos com EM moderada a severa com morfologia adequada para plastia, e que apesar de receberem anticoagulação adequada têm eventos tromboembólicos recorrentes (Bonow et al., 2006).

A laqueação do apêndice auricular esquerdo é recomendada para diminuir a probabilidade de ocorrências tromboembólicas pós-operatórias. Aquando da comissurotomia aberta ou da plastia da válvula mitral, caso se encontre uma elevada

deformidade do aparelho valvular é aconselhável ponderar a substituição da válvula mitral (Bonow et al., 2006).

Actualmente, o número de plastias está a subir em detrimento da diminuição do número de substituições da válvula mitral (Bonow et al., 2006).

Capítulo 1.8.2.5 - Substituição da válvula mitral

Esta técnica deve ser reservada para os casos em que o envolvimento reumático da válvula impede a sua conservação. Quando existe IM significativa ou no caso de as válvulas terem sido gravemente deformadas por manipulação através de cateter ou cirurgia prévia, deve considerar-se esta opção. Em pacientes com classe funcional III (NYHA) devido a EM severa pura ou predominante, a substituição valvular traz melhorias consideráveis, devendo evitar-se que o doente atinja a classe funcional IV, pois nesse caso os benefícios são menores.

O risco operatório é maior do que com as outras técnicas, sendo de 3% a 8% na ausência de HTP e outras comorbilidades. A sobrevivência após 10 anos é de aproximadamente 70%. O prognóstico a longo prazo é pior na população idosa e naqueles com grande afectação cardíaca pré-operatória. Existem próteses mecânicas e biológicas, sendo que a escolha do tipo de prótese baseia-se na idade do paciente, nos riscos da anticoagulação e na preferência do cirurgião e do paciente (Carabello 2005 & Kasper et al., 2005). As complicações desta cirurgia estão relacionadas com a possibilidade de tromboembolismo, deiscência, infecção e funcionamento valvular inadequado (Bonow et al., 2006).

Capítulo 1.9 – Prognóstico

A EM pode permanecer assintomática ou com sintomas ligeiros durante toda a vida, ou pode evoluir de uma maneira acentuada em poucos anos (McPhee et al., 2008). De uma maneira geral, a taxa de sobrevivência aos 10 anos de doença não-tratada varia entre os 50 a 60%, dependendo da sintomatologia inicial. Contudo, a partir do momento em que os sintomas limitantes surgem, assiste-se a uma deterioração progressivamente maior com cerca de 10 a 15% de sobreviventes aos 10 anos de doença. Quando surge HTP severa, a idade média de sobrevivência é de 3 anos (Bonow et al., 2006).

O avanço no tratamento da obstrução mecânica da EM trouxe um novo alento a estes doentes. De acordo com a literatura internacional revista, a classificação de Wilkins é um óptimo índice preditivo do resultado da BMV a curto e a longo prazo. Quando o valor é igual ou inferior a 8, existe uma redução considerável do tamanho da AE, assim como uma diminuição mais pronunciada da HTP, uma menor taxa de reestenose e maior percentagem de anos livres de doença (Fawzy et al., 2007c).

Apesar de na maioria dos casos as pressões pulmonares diminuírem após o procedimento realizado, existe uma minoria de pacientes que mantêm a HTP fixa, ou seja, não diminuiu após o tratamento. Há dados recentes que sugerem que a inalação de óxido nítrico durante a cateterização cardíaca poderá ser útil na diferenciação de HTP fixa ou reversível, no entanto estes dados ainda não foram comprovados (Carabello 2005). Para além do óxido nítrico existem várias substâncias vasodilatadoras como por exemplo: iloprost (Braun et al., 2007), prostaglandina 1 (Radovancevic et al.,

2005), mononitrato de isossorbido (Baraona et al., 2005) assim como a resposta obtida após inalação de O₂, que permitem avaliar a reversibilidade ou não da HTP.

Ainda que a limitação funcional dos indivíduos seja muito elevada e surjam mais complicações, como por exemplo insuficiência cardíaca congestiva, devem ser submetidos a intervenção cirúrgica porque caso não o façam o prognóstico é ainda mais reservado. É controversa a indicação de indivíduos assintomáticos ou com sintomatologia leve, associados a HTP e EM severa (PSAP superior a 60mmHg e área mitral inferior a 1 cm²), no entanto o tratamento cirúrgico é geralmente recomendado (Bonow et al., 2006).

A questão relacionada com os efeitos a longo prazo da FA em doentes que foram submetidos a tratamento cirúrgico da EM permanece muito controversa. Existem autores que apontam para um efeito favorável da BMV (Fawzy et al., 2006), todavia estes resultados não são de modo nenhum consensuais na literatura internacional. Ucer et al. apresentaram em Janeiro de 2008 dados que demonstram uma incidência mais elevada de taquiarritmias supraventriculares em doentes com história prévia de valvuloplastia mitral, mas contrariamente Krasuski et al. (2004) demonstraram que esta técnica cirúrgica não tem impacto no desenvolvimento de FA no futuro, mas sim a idade dos pacientes e a dimensão da AE antes da intervenção cirúrgica. Actualmente, também se pondera a necessidade de tratamento cirúrgico no caso de FA crónica. Esta é uma questão envolta em muita polémica, e apesar dos vários estudos apresentados nenhum deles é estatisticamente significativo.

Capítulo 2 - Análise da Casuística do Hospital Sousa Martins (HSM)

Capítulo 2.1 - Introdução

O Hospital Distrital da Guarda -Hospital Sousa Martins (HSM)- serve a população do distrito da Guarda onde residem, de acordo com os Censos de 2001, uma população total de 179 961 pessoas, em que 85 855 são homens e 94 106 são mulheres.

O objectivo desta dissertação, para além da revisão bibliográfica abordando o tema da estenose mitral (EM), inclui também uma análise dos casos com esta patologia e que são seguidos neste hospital.

Para identificar os doentes com EM, foram colhidos os dados fornecidos pelo Departamento de Estatística do HSM acerca dos doentes internados no serviço de Cardiologia deste hospital, entre Janeiro de 2000 e Outubro de 2007 inclusive, assim como se procedeu a uma identificação dos doentes seguidos em regime de consultas externas. Para se descobrirem estes doentes, foi fornecido uma lista por parte de um cardiologista deste hospital, que identificou não só os pacientes seguidos por ele mas também os que são seguidos pelos restantes cardiologistas. Apesar de não ser um método científico, foi a única solução encontrada uma vez que não há nenhum sistema actualmente implementado pelo HSM que permita a classificação e a codificação das patologias dos doentes seguidos na consulta externa.

Em relação aos doentes internados na data anteriormente referida, verificaram-se 58 ocorrências que correspondem a 46 indivíduos, uma vez que existem

pacientes com vários internamentos. Na consulta externa de cardiologia foram identificados 16 doentes.

Os critérios de exclusão desta análise foram os seguintes: (1) pacientes com insuficiência mitral de grau III-IV/IV, (2) pacientes com insuficiência aórtica de grau III-IV/IV e (3) doentes em que o gradiente máximo entre o VE e a aorta fosse superior a 50 mmHg, tendo sido excluídos 3, 2 e 1 doentes (total de 6 indivíduos), respectivamente. Estes critérios estão relacionados com a hipótese de existir patologia concomitante noutras válvulas cardíacas (com grau de afectação predominantemente noutra válvula que não a mitral), daí que foi necessário excluí-los deste estudo.

Do total de 62 indivíduos identificados, foram excluídos 6 doentes com as condições anteriormente descritas, o que resulta num total de 56 doentes.

Após a identificação dos doentes com EM pura ou predominante, procedeu-se a uma análise documental dos respectivos processos clínicos, sendo apresentados de seguida os resultados obtidos.

Capítulo 2.2 – Resultados

Apresenta-se de seguida uma ilustração indicativa da zona de residência dos pacientes identificados neste estudo (Ilustração 11).

Tendo em consideração que apenas 50 dos 56 doentes identificados como sofrendo de EM residem no distrito da Guarda, e que a população deste distrito está descrita anteriormente, isto significa que nesta zona a prevalência é de 27,8 casos por 100 000 habitantes.

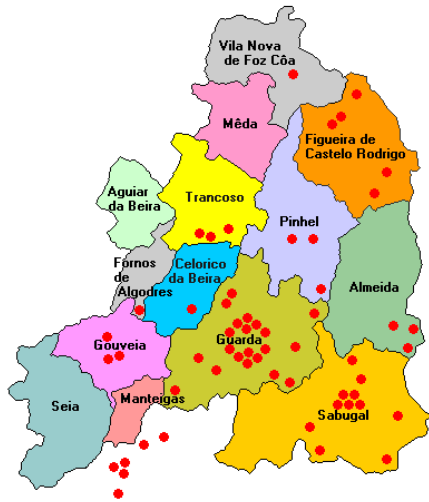


Ilustração 11 - Representação esquemática da distribuição dos pacientes com Estenose Mitral e que estão a ser seguidos no serviço de Cardiologia do HSM. (cada ponto vermelho representa um doente).

Em relação ao sexo dos pacientes, constatou-se que 89% (50) dos pacientes são do sexo feminino e apenas 11% (6) são do sexo masculino (Gráfico 1).

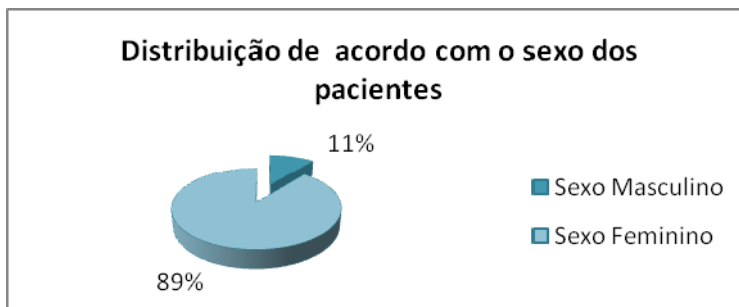


Gráfico 1 - Distribuição dos pacientes de acordo com o sexo.

Em relação à idade de nascimento, a maioria dos pacientes nasceram entre o ano de 1920 e de 1949, nomeadamente foram 10, 18 e 19 os pacientes que nasceram entre as décadas de 1920-1929, 1930-1939 e 1940-1949, respectivamente (Gráfico 2). Do total de 56 pacientes, 47 (83,9%) nasceram na primeira metade do século XX e apenas 9 (16,1%) nasceram na segunda metade, sendo que a data de nascimento mais recente encontrada é de 1962.

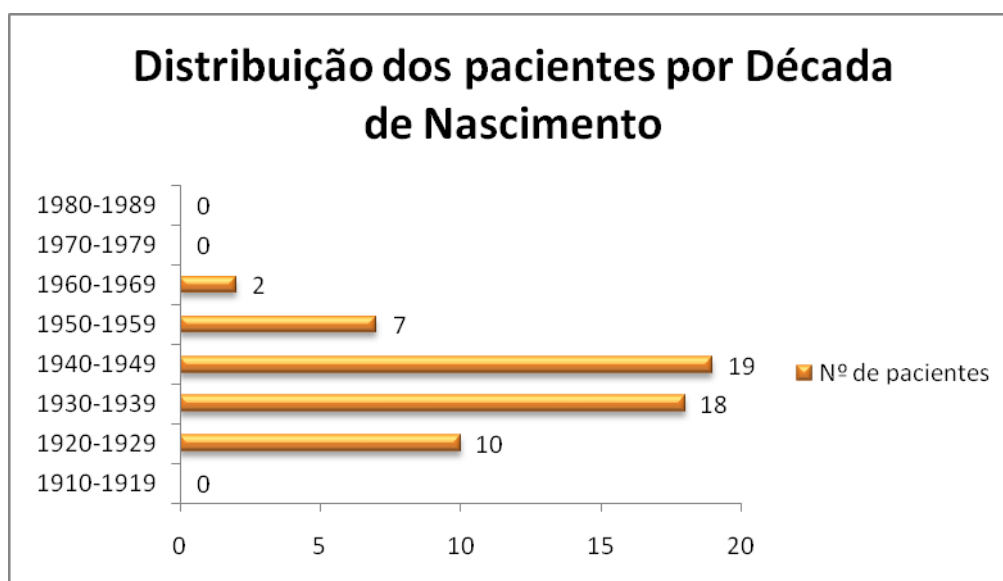


Gráfico 2 - Distribuição dos pacientes por década de nascimento.

Ao analisar os processos clínicos, recolheram-se informações acerca do número de internamentos por EM no serviço de cardiologia do HSM (Tabela 1) que estes pacientes detêm. Neste caso não existiu nenhuma limitação temporal, uma vez que inclui também os internamentos prévios a 2000, para assim se poder ter uma noção do

Nº de internamentos	Nº de doentes
0	4
1	14
2	8
3	7
4	9
5	4
6	1
7	0
8	0
9	1
10	0
11	0
12	0
13	1

Tabela 1 - Nº de internamentos no Serviço de Cardiologia com o diagnóstico de Estenose Mitral.

número médio de internamentos, por esta patologia, que estes pacientes têm até à data da recolha de dados (Novembro de 2007). Inclui também os doentes seguidos na consulta externa e que foram indicados pelos cardiologistas, uma vez que ao analisar os processos identifiquei internamentos anteriores a 2000.

Esta análise refere-se a um total de 49

pacientes, uma vez que os restantes doentes já faleceram ou então não se encontrou o processo. Foi detectada uma média de 2,8 internamentos no serviço de cardiologia do HSM, em que na nota de alta estava indicada a patologia de EM. Existe uma pessoa que até à data de recolha dos dados apresentava 13 internamentos, podendo no entanto ter sido internada por outra patologia qualquer, e na nota de alta ter sido indicada a EM como diagnóstico secundário.

Dos 49 pacientes em que existia indicação nos processos clínicos acerca do ritmo cardíaco (já que 5 tinham falecido e em 2 casos não se encontrou o processo), 63% destes, ou seja, 31 pacientes apresentavam fibrilhação auricular (Gráfico 3). Dos restantes 18 pacientes, 15 apresentavam ritmo sinusal e 3 apresentavam flutter auricular. Não esquecer, no entanto, que podem existir casos de indivíduos que apresentem um ritmo sinusal constante nos exames de rotina, mas isso não exclui a hipótese de FA paroxística.

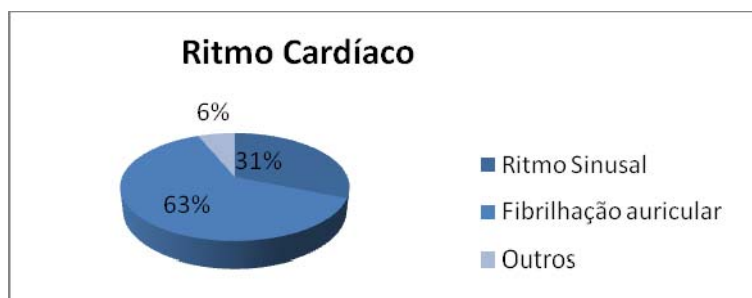


Gráfico 3 - Ritmo cardíaco identificado ao consultar os processos clínicos.

O ecocardiograma foi um dos exames auxiliares de diagnóstico analisados, tentando assim perceber qual o estado mais recente destes pacientes. Os resultados obtidos estão demonstrados na Tabela 2. Subtraindo os casos de pacientes que já faleceram e aqueles em que não foi possível consultar os processos clínicos, restaram

49 indivíduos. Todavia, existem 3 processos em que não faziam referência nenhuma à existência de ecocardiograma, provavelmente porque deixaram de ser seguidos neste hospital.

Ano	AE (mm)	VE: Dd (mm)	VE: Ds (mm)	Espessura SIV (mm)	Espessura PP (mm)	Área Mitral (cm ²)	PSAP (mmHg)	Gradiente da Vv. Aórtica	Grau de Regurgitação da Vv. Tricúspide	
1	2007	65	55	36	8	8	1.4	42	-	III
2	2007	50	52	37	10	8	1	29	11	II
3	2007	50	50	30	-	-	0.7	60	-	I
4	2007	57	49	34	-	-	1	54	-	I
5	2006	63	55	41	11	8	1.4	29	13	I
6	2007	52	50	33	11	9	1.6	44	35	II
7	2006	41	46	32	14	8	1.2	37	14	II
8	2006	42	49	37	7	8	1.1	-	-	I
9	2006	46	49	35	10	11	1.2	44	-	I
10	2005	36	49	35	-	-	1.6	-	-	0
11	2007	53	55	36	9	10	2	-	-	0
12	2006	35	45	30	-	-	-	-	-	0
13	2007	54	45	32	8	9	1.1	49	-	III
14	2008	49	55	32	9	11	2.3	35	-	II
15	2007	78	60	47	-	-	1.1	42	-	I
16	2004	52	53	44	-	-	1.1	42	-	II
17	2005	45	45	27	-	-	2.2	46	-	I
18	2004	41	52	34	10	8	1.4	46	-	II
19	2004	66	48	28	10	9	1	50	35	II
20	2007	53	56	40	11	11	1.9	-	27	0
21	2007	50	47	28	12	10	2.4	44	-	III
22	2003	41	41	23	14	11	1.9	-	-	0
23	2007	58	52	39	9	9	1.8	59	-	II
24	2006	55	55	34	9	8	2.0	44	-	II
25	2005	51	48	33	9	9	1.1	45	-	I
26	2006	50	47	29	10	9	1.3	44	-	I
27	2002	56	36	18	9	9	0.8	57	38	III
28	2004	45	42	27	13	7	2.6	-	-	0
29	2001	50	40	26	9	8	1	48	-	I
30	2004	42	56	39	10	10	1	49	48	I
31	2006	73	55	35	9	10	1.5	-	-	I
32	2006	43	55	31	9	10	1.3	44	-	I
33	2007	45	41	27	8	9	2.2	35	-	I
34	2007	36	46	27	9	8	1.6	39	-	I
35	2007	45	48	30	10	10	1.8	34	-	I
36	2006	60	53	34	-	-	1.8	90	-	III
37	2007	46	39	29	12	8	1.7	48	10	III
38	2007	47	49	34	8	8	1.4	44	-	I
39	2007	62	55	37	13	11	1.3	-	9	0
40	2007	-	-	-	-	-	1.5	47	-	III
41	2006	54	45	31	9	9	1.7	-	-	0
42	2007	46	51	37	10	7	1.3	41	-	I
43	2007	52	53	36	11	8	1.4	38	18	III
44	2007	48	54	41	12	7	2.1	-	7	I
45	2007	41	46	30	9	10	1.8	37	-	I
46	2007	45	51	36	6	7	1.5	44	-	III

Tabela 2 - Resultados do último ecocardiograma presente no processo clínico. (A azul: indivíduos que ainda não foram submetidos a intervenção cirúrgica; a verde: paciente que recusa ser operada.) AE: aurícula esquerda, VE: ventrículo esquerdo, Dd: diâmetro diastólico, Ds: diâmetro sistólico, SIV: septo interventricular, PP: parede posterior, PSAP: pressão sistólica artéria pulmonar.

Nestes pacientes identificados, são 11 aqueles em que o último exame presente no processo é anterior a 2006. Como neste grupo não estão inseridos os falecidos, pressupõe-se que estes doentes estejam a ser seguidos noutra local.

Ao avaliar o tamanho médio da aurícula esquerda (AE), constatou-se que nesta população é de $50,42 \pm 9,22$ mm. O valor mais elevado encontrado foi de 78 mm e o mais baixo de 35 mm. Considerando o diâmetro normal entre 19 e 40mm (Feigenbaum et al., 1994), 91,3% têm uma AE aumentada, correspondendo a 42 pacientes.

A área mitral média nestes doentes é de $1,51 \pm 0,45$ cm², sendo o valor mínimo encontrado de 0,7 cm² e o máximo de 2,6 cm². Cerca de 42,2% apresentam uma área mitral superior a 1,5 cm², 53,3% têm uma área mitral entre 1,0 e 1,5 cm² inclusive, e em 4,4% dos casos esta é inferior a 1 cm².

A tabela 3 apresenta o diâmetro diastólico e sistólico do VE, com os respectivos cálculos da fracção de encurtamento (em percentagem) para cada paciente. Considerando o diâmetro diastólico (Dd) normal entre 35-52mm (Feigenbaum et al., 1994), 71,11% dos pacientes estão dentro do considerado normal. No caso do diâmetro sistólico (Ds), e considerando como normal os valores entre 23-39 mm inclusive (Feigenbaum et al., 1994), 39 pacientes (86,67%) encontram-se dentro dos valores normais, 5 casos têm um valor superior a 39 mm, e apenas 1 caso tem um diâmetro inferior a 21 mm. O cálculo da fracção de encurtamento (o valor normal sendo de 18 a 42%, segundo Feigenbaum et al.) revelou que 91,11% (41 indivíduos) possuem uma fracção de encurtamento adequada, existindo 3 casos de aumento e 1 caso de diminuição da fracção de encurtamento. O valor mínimo e máximo identificado foi de 17% e 50%, respectivamente.

De acordo com Feigenbaum et al. (1994) que indicam que o valor normal do diâmetro do septo interventricular (espessura SIV – Tabela 2) se situa entre 6mm e 11mm inclusive, 84% dos pacientes encontram-se nesta situação, e apenas uma minoria (16%) possuem uma largura igual ou superior a 12mm.

Paciente	VE: Dd (mm)	VE: Ds (mm)	Fracção de encurtamento (%)	Paciente	VE: Dd (mm)	VE: Ds (mm)	Fracção de encurtamento (%)
1	55	36	34,5	24	52	34	34,6
2	52	37	28,8	25	48	33	31,3
3	50	30	40	26	47	29	38,3
4	49	34	30,6	27	36	18	50
5	55	41	25,5	28	42	27	35,7
6	50	33	34,0	29	40	26	35
7	46	32	30,4	30	56	39	30,4
8	49	37	24,5	31	55	35	36,4
9	49	35	28,6	32	55	31	43,6
10	49	35	28,6	33	41	27	34,1
11	55	36	34,5	34	46	27	41,3
12	45	30	33,3	35	48	30	37,5
13	45	32	28,9	36	53	34	35,7
14	55	32	41,8	37	39	29	25,6
15	60	47	21,7	38	49	34	30,6
16	53	44	17,0	39	55	37	32,7
17	45	27	40,0	40	-	-	-
18	52	34	34,6	41	45	31	27,5
19	48	28	41,7	42	51	37	27,5
20	52	40	23,1	43	53	36	32,1
21	47	28	40,4	44	54	41	24,1
22	41	23	43,9	45	46	30	34,8
23	52	39	25,0	46	51	36	29,4

Tabela 3 - Representação das variações entre o diâmetro diastólico e sistólico do VE, com a respectiva fracção de encurtamento. Informações retiradas do último ecocardiograma presente no respectivo processo clínico. (VE: ventrículo esquerdo; Dd: diâmetro diastólico; Ds: diâmetro sistólico)

A espessura da parede posterior apresenta uma média de 8,92 mm, sendo que todos os pacientes apresentam valores considerados normais (6-11 mm segundo Feigenbaum et al., 1994).

A pressão sistólica média da artéria pulmonar (PSAP) encontrada foi de 45,14 ± 10,64 mmHg, sendo que 82,9% dos casos apresentam valores superiores ou iguais a 35mmHg. Usou-se o valor de 35 mmHg porque embora o último Consenso de HTP -

Veneza 2003- tenha fixado o valor de 40 mmHg da PSAP como valor de referência, também foi afirmado que é comum a ocorrência de sintomas de HTP em doentes com a PSAP entre 35-40 mmHg (Campos, 2005). Foi detectado um indivíduo com um valor de PSAP de 90 mmHg.

Nos mesmos 49 indivíduos em que se analisou o ecocardiograma, também se procedeu à análise do último cateterismo cardíaco presente nos processos clínicos. Constatou-se que este exame apenas estava presente em 20 pacientes, sendo que em 13 dos restantes indivíduos não existia qualquer informação que indicasse o pedido de cateterismo, e nos outros 16 pacientes existem indicações de que este exame já teria sido realizado, mas os resultados não estavam no processo.

	Ano da realização do exame	Área Mitral (cm ²)	PSAP (mmHg)	Gradiente AE/VE (mmHg)	Insuficiência Mitral	Gradiente VE/Ao (mmHg)
1	2007	0,6	41	8	I/IV	37
2	2007	0,8	47	11	-	-
3	2001	0,6	43	9	II/IV	0
4	2006	-	30	0	0/IV	2
5	2005	-	32	-	0/IV	-
6	2005	1,65	24	-	0/IV	0
7	2005	1,14	23	-	0/IV	-
8	2003	0,5	46	8	-	0
9	2004	0,7	55	15	0/IV	40
10	2004	0,9	34	9	II/IV	11
11	2004	1,73	42	-	I/IV	0
12	2003	0,7	52	10	0/IV	2
13	2003	0,8	42	19	0/IV	-
14	2003	-	26	0	0/IV	0
15	2005	1,1	39	9	I/IV	11
16	2001	0,9	44	11	I/IV	20
17	2000	1,6	-	-	-	-
18	2001	1,2	58	-	II/IV	-
19	2007	1,1	37	10	II/IV	12
20	2006	1,7	52	7	II/IV	0

Tabela 4 - Resultados obtidos pela análise do último cateterismo presente nos processos clínicos.

A área mitral média detectada foi de $1,07 \pm 0,41$ cm², com um valor máximo de 1,73 cm² (Tabela 4). A PSAP média foi de $40,37 \pm 10,29$ mmHg e em 73,7% dos casos os valores são superiores a 35 mmHg. Em relação aos gradientes, encontraram-se 4 casos

em que o gradiente AE/VE médio era superior a 10 mmHg (num total de 15 doentes), e todos os pacientes apresentam um gradiente VE/Ao inferior a 50mmHg.

Outro parâmetro analisado foi a ocorrência (ou não) de tratamento mecânico/correção da EM.

Dos 56 doentes identificados, 2 processos não foram encontrados e portanto não foram consultados, e 5 pessoas já falecerem. Dos 49 restantes, existiam anotações no processo de uma doente em como esta se recusou a ser intervencionada, e no caso de 12 doentes não existiam informações que indiquem que foram propostos para tratamento mecânico. Outros 7 processos continham informações em como os doentes foram propostos para cirurgia, mas não existiam mais dados nenhuns (inclusive também não há indicações de que esses doentes tenham falecido). Restam assim 29 doentes que efectivamente foram submetidos a tratamento interventivo.

Existem algumas falhas nos respectivos processos clínicos, já que apenas 23 dos 29 pacientes têm anexado uma fotocópia dos relatórios dessas mesmas intervenções, enquanto os outros têm algumas informações nos registos médicos das consultas externas ou em internamentos posteriores, nomeadamente o tipo de procedimento e a data em que foi realizado. Outra dificuldade durante esta análise documental relacionou-se com a heterogeneidade entre relatórios, existindo uns com a informação detalhada (incluindo os parâmetros pré e pós-circulação extracorpórea), enquanto outros falam mais minuciosamente nas informações pré-operatórias e na descrição da

técnica utilizada, desprezando os valores relativos, por exemplo, à área mitral e às pressões das cavidades pós-circulação extracorpórea.

A idade média em que os doentes foram submetidos ao primeiro procedimento (e na maioria dos casos o único) foi de $56,2 \pm 12,9$ anos, em que a idade mais baixa e mais alta encontrada foi de 31 e 74 anos, respectivamente. Foram 6 os pacientes que foram submetidos a reintervenção cirúrgica por reestenose da válvula, decorrendo uma média de 22 anos desde a primeira intervenção, com uma variação entre 14 e 33 anos (Gráfico 4).

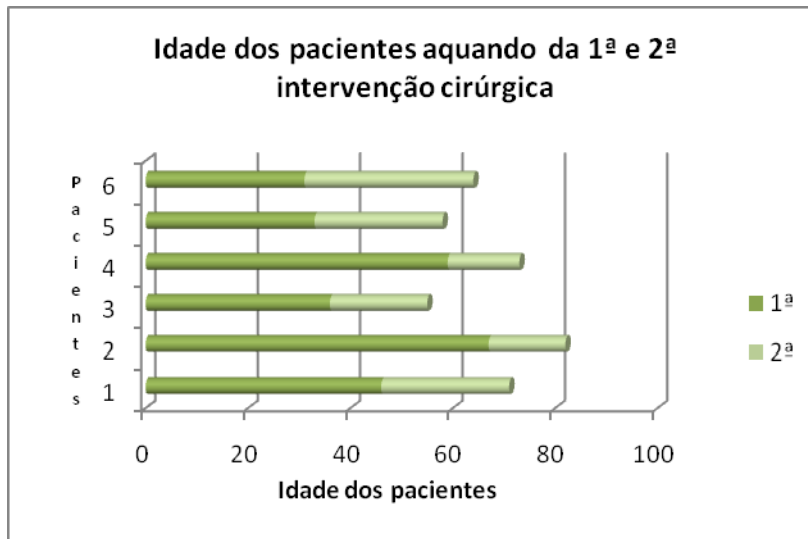


Gráfico 4 - Idade dos pacientes aquando da 1ª e da 2ª intervenção cirúrgica. (Apenas estão representados os doentes que foram reintervencionados).

Dos 28 doentes em que se conseguiu apurar o tipo de intervenção a que foram submetidos, constatou-se que 32,14% (9 pacientes) realizaram comissurotomia mitral aberta e 17,86% (5 pacientes) foram submetidos a comissurotomia mitral fechada. Dos restantes doentes, 4 realizaram comissurotomia associada a plastia, 4 realizaram valvuloplastia isolada, 4 foram submetidos a substituição da válvula mitral por prótese

(3 casos por prótese biológica e 1 caso por prótese mecânica), e apenas 2 doentes foram submetidos a valvuloplastia com balão de Ynoue (Tabela 5).

Tipo de Intervenção	Nº de Pacientes
Valvuloplastia mitral com balão de Ynoue	2
Comissurotomia mitral fechada	5
Comissurotomia mitral aberta	9
Comissurotomia mitral aberta + Valvuloplastia	4
Valvuloplastia mitral	4
Substituição da válvula mitral por prótese biológica	3
Substituição da válvula mitral por prótese mecânica	1

Tabela 5 - Tipo de procedimento a que os pacientes foram submetidos (inclui apenas o primeiro procedimento, não inclui as reintervenções).

Detectaram-se 15 pacientes que foram submetidos a intervenções noutras válvulas cardíacas no mesmo tempo operatório, nomeadamente à válvula aórtica (7 casos) e à válvula tricúspide (8 casos), o que corresponde no total a 53,57% dos 28 doentes com informações relativas ao tratamento mecânico da EM.

Dos 6 pacientes que foram reintervencionados (Tabela 6), 5 tinham sido submetidos inicialmente a comissurotomia mitral fechada, e apenas 1 realizou uma valvuloplastia. Quando foram submetidos ao segundo procedimento, 3 realizaram comissurotomia mitral aberta associada a valvuloplastia, e os outros 3 realizaram substituição da válvula mitral (2 casos com prótese biológica e 1 com prótese mecânica).

Dos 7 pacientes com prótese da válvula mitral (quer decorrente da primeira ou da segunda intervenção), 5 possuem uma prótese biológica e apenas 2 têm uma prótese mecânica.

	1ª Intervenção	2ª Intervenção
1	Comissurotomia fechada	Substituição da válvula mitral por prótese biológica
2	Valvuloplastia mitral	Substituição da válvula mitral por prótese biológica
3	Comissurotomia fechada	Comissurotomia aberta + Valvuloplastia mitral
4	Comissurotomia fechada	Comissurotomia aberta + Valvuloplastia mitral
5	Comissurotomia fechada	Comissurotomia aberta + Valvuloplastia mitral
6	Comissurotomia fechada	Substituição da válvula mitral por prótese mecânica

Tabela 6 – Comparação entre a 1ª e a 2ª intervenção a que foram submetidos os doentes em que ocorreu reestenose da válvula mitral.

Em relação ao estado funcional dos doentes, e com base na classificação da *New York Heart Association* (Ilustração 8), nos 19 relatórios cirúrgicos em que aparecia indicação da limitação pré-operatória, não existia nenhum caso em que não houvesse limitação da actividade física, nem foi identificado nenhum caso na situação oposta, ou seja, de incapacidade para executar qualquer actividade física sem desconforto ou sintomatologia mesmo em repouso.

Classificação da NYHA	Nº de doentes
I	-
II	8
III	11
IV	-
Total	19

Tabela 7 - Classificação funcional da *New York Heart Association* (NYHA) na fase pré-operatória. Informações retiradas dos relatórios cirúrgicos.

Todos os doentes apresentavam no mínimo uma limitação discreta da actividade física, sendo que a maioria manifestava uma limitação intensa – classe III/IV (Tabela 7). Convém referir que não se sabe nenhuma classificação no caso da primeira intervenção em doentes que foram reintervencionados.

A Tabela 8 mostra alguns dos parâmetros presentes nos relatórios das intervenções a que estes doentes se submeteram. Na fase prévia ao procedimento realizado existem dados referentes a: área da válvula mitral, pressão sistólica da artéria pulmonar, tamanho e pressão da AE, pressão da onda v, grau de regurgitação mitral e gradiente diastólico mitral. Na fase pós-procedimento existem alguns dados acerca da área mitral, da pressão da AE, da onda v, se existe ou não IM e gradiente AE/VE. Dos resultados apurados, constatou-se que a média da área mitral detectada antes do tratamento cirúrgico era de $1,12 \pm 0,29 \text{ cm}^2$, em que o valor mínimo e máximo encontrado foi de 0,8 e 2 cm^2 , respectivamente. São poucos os relatórios que indicam quantitativamente a área mitral pós-cirurgia, no entanto é frequente afirmarem que a válvula mitral apresenta uma “boa/adequada” abertura.

Constatou-se que a média da PSAP era de $50,1 \pm 15,4 \text{ mmHg}$, em que o valor mínimo foi de 38 mmHg e o valor máximo de 97 mmHg. Todos os pacientes apresentavam hipertensão pulmonar (PSAP superior a 35mmHg) associada a EM.

Na Tabela 8 também está indicada a pressão da AE, em que a pressão média pré-cirúrgica encontrada foi de $14,46 \pm 4,41 \text{ mmHg}$, e a pós-cirúrgica foi de $11,29 \pm 2,97 \text{ mmHg}$. A pressão da *onda v* inicialmente apresenta uma média de $20,79 \pm 6,95 \text{ mmHg}$ e na fase pós-cirúrgica é de $15,00 \pm 4,50 \text{ mmHg}$. (valor normal da pressão na AE varia entre 2-10 mmHg, e da onda v entre 3-15 mmHg, segundo Fauci et al., 2008).

Dos poucos valores disponíveis acerca do gradiente diastólico mitral, constatou-se que o gradiente médio antes das intervenções é de 8,0 mmHg e depois é de 1,2 mmHg.

	ANTES							DEPOIS							
	Mitral (cm ²)	NYHA	PSAP (mmHg)	AE (mm)	Pressão AE (mmHg)	Onda V AE (mmHg)	AE/VE (mmHg)	Área Mitral (cm ²)	NYHA	PSAP (mmHg)	AE (mm)	Pressão AE (mmHg)	Onda V AE (mmHg)	IM	AE/VE (mmHg)
1	2	II	38	66	15	30						12	14		
2	1		54	57								10	16		
3	1	III		58											
4	1	III		61	18	26	8					10	13		5
5	1.4	III	40												
6	1.2	III	42	37	9	12	4	3.2				8	11		
7	0.9			53											
8	1.3	IIB	46	54											
9	0.8	II	42	52	12	15	4	2.5				9	12		
10	1.2	III	47	53	15	22	3					15	22		0
11	1.4			45	9	12	2					8	15		
12	0.9	III	42				10								
13	0.9	III	97	48		32	15	3.6					10		0
14	0.8		39		18	23	12					10	11		0
15		III													
16	1.3	II	60		7	10						8	7		0
17	1.1	III	49		14	17						15	18	0/IV	0
18		IIB	74	61	13	18						15	19	0/IV	4
19	0.9			52	19	25	12					13	20		
20	1.1	II	40	48											
21	1.1	III	58	74	22	27	10					16	22	I/IV	3
22	1.0		40				11								0
23	1.6	II	43	60	17	22	10					9	15		0

Tabela 8 - Representação dos valores indicados nos relatórios de cirurgia (antes e depois do procedimento). NYHA: New York Heart Association; AE: aurícula esquerda; IM: insuficiência mitral; AE/VE: gradiente diastólico entre a aurícula e o ventrículo.

Capítulo 2.3 - Discussão e conclusão

A prevalência de pacientes com EM, e que estão a ser seguidos pelo HSM, é de 27,8 casos por 100 000 habitantes, o que é bastante considerável tendo em conta que actualmente é considerada uma patologia pouco frequente nos países desenvolvidos.

Verificou-se que a EM é cerca de 8 vezes mais comum no sexo feminino do que no sexo masculino (Gráfico 1), superando largamente os valores indicados pela literatura internacional. Em relação à data de nascimento constatou-se que a maioria (cerca de 80%) nasceu na primeira metade do século XX, sendo que a data de nascimento mais recente é de 1962. Como referido na revisão bibliográfica, com a melhoria dos acessos aos cuidados médicos, melhorias das condições sanitárias e a instituição de antibioprolaxia, foi-se observando um decréscimo nos casos de FR e

consequentemente de EM, como demonstrado neste caso, uma vez que hoje em dia no HSM não há referência a internamentos ou seguimento na consulta externa de cardiologia de doentes com idade inferior a 46 anos.

É comum a ocorrência de vários internamentos no serviço de cardiologia (com uma média de 2,8 internamentos), e apenas 4 doentes ainda não foram internados neste serviço e neste hospital, não invalidando no entanto que já o tenham sido noutra local.

Salienta-se também a superioridade dos doentes com fibrilhação auricular (31 indivíduos), em detrimento dos 11 pacientes que se mantêm em ritmo sinusal e os 3 que apresentavam flutter auricular. Concluiu-se portanto que a FA é cerca de 2 vezes mais comum que o ritmo sinusal nestes pacientes.

Em relação às informações retiradas dos últimos ecocardiogramas disponíveis (Tabela 2 e Tabela 3), concluiu-se que cerca de 90% dos casos possuem efectivamente um alargamento da AE, característica comum nos casos de EM. Não se detectam grandes alterações ao nível da contractilidade do VE, uma vez que a grande maioria dos pacientes apresenta uma fracção de encurtamento dentro dos parâmetros considerados normais. O diâmetro do septo interventricular é normal na maioria dos casos (84%), e todos os pacientes apresentam valores de espessura da parede posterior do VE dentro dos valores de referência.

A área mitral média encontrada foi de $1,51 \pm 0,45 \text{ cm}^2$, com um valor mínimo encontrado de $0,7 \text{ cm}^2$ e máximo de $2,6 \text{ cm}^2$. A maioria dos casos apresenta uma EM moderada, seguida dos que têm EM leve, e são poucos os casos que se apresentam

com uma EM severa. É preciso ter em atenção que a grande maioria destes doentes já foram submetidos a tratamento interventivo da sua estenose mitral, daí a existência de alguns valores de 2 e 2,6 cm², por exemplo.

A HTP é uma complicação muito importante da EM, afectando maior parte destes pacientes, pois está presente em quase 83% dos casos.

Pelo facto de faltarem vários relatórios de cateterismo cardíaco os resultados encontrados não são estatisticamente significativos. O valor máximo de área mitral detectado foi de 1,73 cm², e a área mitral média é bastante baixa (1,07 ± 0,41 cm²), no entanto como foi referido no capítulo 1.6.1, a ecocardiografia é um método muito mais fiável para avaliar este parâmetro. A HTP está presente numa grande percentagem dos casos, nomeadamente cerca de 74%.

Falando agora em relação aos procedimentos interventivos a que alguns destes pacientes foram submetidos, e com base nos relatórios relacionados com os mesmos, é possível retirar várias conclusões. No entanto, convém salientar que existem vários casos de doentes que foram propostos para cirurgia e não retornaram às consultas no HSM (e nem existe indicação que tenham falecido), provavelmente porque após o tratamento cirúrgico sejam seguidos nas consultas de *Doentes Valvulares Operados* (Hospitais da Universidade de Coimbra).

A idade média do primeiro procedimento ocorreu por volta dos 56 anos, no entanto existe uma variação bastante considerável, uma vez que há pacientes que realizaram-no na terceira década de vida, enquanto outros apenas na sexta década. Nos doentes em que ocorreu reestenose e que voltaram a ser submetidos a outro

procedimento para alívio da obstrução, este foi realizado cerca de 20 anos após o primeiro. Nestes casos, a maioria dos indivíduos foram submetidos inicialmente a comissurotomia mitral fechada, e posteriormente metade realizaram comissurotomia aberta ou valvuloplastia e na outra metade a solução encontrada foi a substituição da válvula mitral.

Considerando todos os procedimentos realizados, pode-se concluir que a técnica da valvuloplastia mitral com balão de Ynoe (BMV) é muito pouco utilizada, sendo mais comum a comissurotomia mitral aberta, fechada e a valvuloplastia. Presumivelmente, ainda existem vários casos de doentes que realizaram comissurotomia mitral fechada porque algumas décadas atrás esta técnica ainda era muito utilizada.

Concordando com a informação anteriormente veiculada que nos transmite que a principal indicação para tratamento da estenose é a limitação funcional, na fase pré-operatória todos os pacientes apresentavam no mínimo uma limitação discreta da actividade física, sendo que a maioria manifestava uma limitação intensa (III/IV NYHA). No entanto, e pelo facto de existirem vários relatórios sem indicação desta classificação, não se pode saber se a classificação não estava discriminada por não existir limitação nenhuma (nesse caso seria útil também estar referido no relatório), ou se porventura não foi referido por lapso.

A área mitral média indicada no relatório do procedimento realizado foi de $1,12 \pm 0,29 \text{ cm}^2$, transmitindo a gravidade da estenose mitral aquando da intervenção. Na fase posterior ao procedimento, são vários os casos em que não existem informações quantitativas da área mitral, mas sim frequentes referências indicando uma área mitral

“adequada”. Todos os doentes apresentavam uma PSAP superior a 35 mmHg, traduzindo a HTP decorrente da evolução da EM. A análise dos resultados da pressão da AE indica uma redução ligeira logo após o tratamento cirúrgico (a média passou de $14,46 \pm 4,41$ mmHg para $11,29 \pm 2,97$ mmHg), no entanto se analisarmos os valores mais pormenorizadamente constata-se que há alguns casos em que a pressão é similar antes e depois. O mesmo acontece com a pressão da *onda v* que sofre uma redução da média de pressões de $20,79 \pm 6,95$ mmHg para $15 \pm 4,50$ mmHg, mas mantendo-se igualmente alguns casos com pressões muito similares.

Em relação ao gradiente mitral pré e pós-cirurgia, os dados obtidos não são estatisticamente significativos.

Capítulo 3 - Conclusões Finais

A EM e a sua principal causa – a FR, são duas patologias que apesar de hoje em dia serem pouco frequentes nos países desenvolvidos, continuam a surgir em certas regiões com uma prevalência considerável, e caso não sejam tratadas podem condicionar limitações funcionais progressivas.

A título de resumo, este estudo reconhece que existe uma elevada prevalência de casos de EM nesta região, confirmando uma maior predominância desta doença no sexo feminino, assim como a presença de fibrilhação auricular (FA) na maioria dos casos. Os doentes nasceram principalmente na primeira metade do século passado e são frequentes os reinternamentos no serviço de cardiologia do HSM. Ecocardiograficamente está presente, na maioria dos casos, uma EM de grau moderado, com alargamento da AE e HTP. A valvuloplastia mitral percutânea com balão (BMV) ainda é uma técnica relativamente pouco usada nestes doentes, sendo mais utilizada a comissurotomia e/ou valvuloplastia. Os relatórios dos procedimentos a que estes doentes foram submetidos indicam que numa fase prévia é comum existir uma limitação funcional moderada a severa (classificação NYHA) associada frequentemente a estenose acentuada da válvula mitral e HTP, em concordância com os dados ecocardiográficos previamente referidos. Na fase pós-cirúrgica detecta-se uma diminuição da pressão da AE e da onda v.

Capítulo 4 - Limitações deste estudo

Ao longo da análise estatística destes processos, constatou-se a existência de inúmeras limitações. Apesar de o número de pacientes com EM ser considerável, uns já faleceram, outros deixaram de ser seguidos por este hospital, e em dois casos não foi possível consultar o processo clínico porque não estava no arquivo do hospital. Dos restantes pacientes, foram vários os casos em que as informações não estavam presentes no processo clínico. Ocorreram diversas situações em que uns relatórios apresentavam a informação descrita de uma forma quantitativa e noutros qualitativamente.

Adicionalmente, a limitação de tempo para a realização desta dissertação dificultou o pedido de segundas vias dos exames necessários e relatórios de cirurgias.

Apesar de não ser o objectivo primordial deste estudo, a análise documental não permite saber se os pacientes se recordam de terem tido febre reumática ou saber quando se iniciaram as queixas sintomatológicas relacionadas com a EM. Também não permite identificar qual o grau de limitação funcional que estes pacientes possuem presentemente (apenas permite saber que limitações tinham imediatamente antes de serem submetidos ao tratamento da EM), uma vez que estas informações não estão estandardizadas nos processos clínicos.

Uma outra limitação está relacionada com o facto de terem sido usados valores de referência considerados normais para a população em geral, não sendo adaptados à superfície de massa corporal, uma vez que nem todos os processos tinham a informação necessária para a calcular.

Capítulo 5 - Perspectivas de desenvolvimento

A título de sugestão de continuação, consideram-se três situações.

A primeira sugestão seria interpretar e analisar a evolução dos valores de PSAP pré e pós tratamento da EM, permitindo assim verificar se as tendências encontradas na literatura internacional também se aplicam nestes pacientes do distrito da Guarda.

Segundo, ponderar uma continuação desta análise mas com uma vertente mais prospectiva, privilegiando uma abordagem direccionada para o contacto com os pacientes, com o objectivo de caracterizar melhor a progressão da EM nos pacientes desta região.

Por último, seria interessante estabelecer uma relação entre a incidência de situações tromboembólicas e o ritmo cardíaco, para assim avaliar a implicação da presença ou não de FA nestes doentes.

Bibliografia

- Abascal, V.M., Moreno, P.R., Rodriguez, L., Monterroso, V.M., Palacios, I.F., Weyman, A.E. & Davidoff, R. 1996, 'Comparison of the usefulness of Doppler pressure half-time in mitral stenosis in patients < 65 and > or = 65 years of age', *Am J Cardiol*, vol. 78, nº 12, pg. 1390- 3.
- Abe, S., Matsubara, T., Hori, T., Nakagawa, I., Imai, S., Ozaki, K., Mezaki, T., Nasuno, A., Tanaka, T., Tamura, Y., Yamazoe, M. & Aizawa, Y. 2001, 'Effect of percutaneous transvenous mitral commissurotomy for the preservation of sinus rhythm in patients with mitral stenosis', *J Cardiol*, vol. 38, nº 1, pg. 29-34.
- Agustin, J.A., Nanda, N.C., Gill, EA, Isla, L.P. & Zamorano, J.L. 2007, 'The use of three-dimensional echocardiography for the evaluation of and treatment of mitral stenosis', *Cardiol Clin*, vol. 25, nº 2, pg. 311-8.
- Akter, M.W. & Rahimtoola, S.H. 2007, 'Update in the Clinical Management of Valvular Heart Disease', *Rev Esp Cardiol*, vol. 60, nº 4, pg. 333-41.
- Aragona, P., Galati, A., Savino, Q., Pino, G.P. & Terranova, A. 2007, 'Stress echocardiography in valvular heart disease', *G Ital Cardiol (Rome)*, vol. 8, nº 12, pg. 735-748.
- Baraona, B.R., Castro, P.G., Pérez, O.P., Morán, S.V., Zalaquett, R.S., Irrarrázabal M.J.L. & Jalil J.M., 2006, 'Utilidad de isosorbide sublingual en la reversibilidad de la hipertensión pulmonar reactiva, en pacientes candidatos a trasplante cardíaco', *Rev Méd Chile*, vol. 134, pg. 201-206.
- Biblioteca Nacional de Portugal© – Base Nacional de Dados Bibliográficos (*Porbase*), <http://www.porbase.org/> (último acesso: Maio/08).
- Bonow, R.O., Carabello, B.A., Chatterjee, K., Leon, A.C.J., Faxon, D.P., Freed, M.D., Gaasch, W.H., Lytle, B.W., Nishimura, R.A., O’Gara, P.T., O’Rourke, R.A., Otto, C.M., Shah, P.M. & Shanewise, J.S. 2006, 'A Report of the American College of Cardiology/American Heart ACC/AHA 2006 Guidelines for the Management of Patients With Valvular Heart and the Society of Thoracic Surgeons', *Circulation*, vol.114, pg. e84-e231.
- Braun, S., Schrötter, H., Schmeisser, A. & Strasser, R.H. 2007, 'Evaluation of pulmonary vascular response to inhaled iloprost in heart transplant candidates with pulmonary venous hypertension', *International Journal of Cardiology*, vol. 115, pg. 67–72.

- Brunicardi, F.C., Andersen, D.K., Billiar, T.R., Dunn, D.L., Hunter, J.G. & Pollock, R.E. 2005, *Schwartz's – Principles of Surgery*, 8th edition.
- Campos, S. 2005, 'Hipertensão pulmonar e esclerose sistêmica', *J. Brás. Pneumol.*, vol. 31, supl. 2.
- Carabello, B.A. 2005, 'Modern Management of Mitral Stenosis', *Circulation*, vol. 112, pg. 432-437.
- Carapetis, J.R., MacDonald, M. & Wilson, N.J. 2005a, 'Acute Rheumatic Fever', *The Lancet*, vol. 366, pg. 155-168.
- Carapetis, J.R., Steer A.C., Mulholland E.K. & Weber M. 2005b, 'The global burden of group A streptococcal diseases', *Lancet Infect Dis*, vol. 5, pg. 685-94.
- Chen, G.Y., Tseng, C.D., Chiang, F.T., Hsu, K.L., Lo, H.M., Tseng Y.Z. & Lin, F.Y. 1997, 'Congenital mitral stenosis: challenge of percutaneous transvenous mitral commissurotomy', *International Journal of Cardiology*, vol. 60, n° 1, pg. 99-102.
- Chiang, C.W., Huang, H.L. & Ko, Y.S. 2007, 'Echocardiography-guided balloon mitral valvotomy: transesophageal echocardiography versus intracardiac echocardiography', *J Heart Valve Dis*, vol. 16, n° 6, pg. 596-601.
- Cilliers, A.M 2006, 'Rheumatic fever and its management', *BRITISH MEDICAL JOURNEY*, vol. 333, pg. 1153-6.
- Cui, W., Dai, R. & Zhang, G. 2007, 'A new simplified method for calculating mean mitral pressure gradient', *Catheter Cardiovasc Interv*, vol. 70, n° 5, pg. 754-7.
- Djauidani, B. 2005, 'Planimetry of Mitral Valve Stenosis by Magnetic Resonance Imaging', *Journal of the American College of Cardiology*, vol. 45, n°. 12.
- Duke University School of Medicine, 2000 'Estimation of the Severity of Valvular Stenosis - Mitral Gradient in Mitral Stenosis', http://www.echoincontext.com/doppler03/doppler03_15.asp (último acesso: Maio/08).
- Fauci, A.S., Kasper, D.L., Longo, D.L., Braunwald, E., Hauser, S.L. & Loscalzo, J.L. 2008, *Harrison's Principles of Internal Medicine*, 17th edition, McGraw Hill's, EUA.
- Fawzy, M.E. 2007b, 'Percutaneous Mitral Balloon Valvotomy', *Catheterization and Cardiovascular Interventions*, vol. 69, pg. 313-321.

- Fawzy, M.E., Fadel, B., Al-Sergani, H., Amri, A.M., Hassan, W., Abdalbaki, K., Shoukri, M. & Canver, C. 2007a, 'Long-term results (up to 16.5 years) of mitral balloon valvuloplasty in a series of 518 patients and predictors of long-term outcome', *J Interv Cardiol.*, vol. 20, nº 1, pg. 66-72.
- Fawzy, M.E., Shoukri, M., Hassan, W., Nambiar, V., Stefadouros, M., & Canver, C.C. 2007c, 'The Impact of Mitral Valve Morphology on the Long- Term Outcome of Mitral Balloon Valvuloplasty', *Catheterization and Cardiovascular Interventions*, vol. 69, pg. 40-46.
- Fawzy, M.E., Shoukri, M., Sergani, H.A., Fadel, B., ElDali, A., Amri, M.A. & Canver, C.C. 2006, 'Favorable effect of Balloon Mitral Valvuloplasty on the incidence of Atrial Fibrillation in Patients with severe mitral stenosis', *Catheterization and Cardiovascular Interventions*, vol. 68, pg. 536-541.
- Feigenbaum, H. 1994, 'Echocardiography', 5th edition, Lea & Febiger, EUA.
- Fuster, V., Alexander, R.W., O'Rourke, R.A., Roberts, R., Prystowsky, E.N. & Nash, I. 2003, *Hurst's the Heart*, 11th edition, McGraw Hill's.
- Galvão, A.L.C. & Grezzana, G.B. 2005, 'Doença cardíaca reumática crônica na gravidez', *Revista da Sociedade de Cardiologia do Rio Grande do Sul*, nº5.
- Gamra, H., Betbout, F., Hamda, K.B., Addad, F., Maatouk, F., Dridi, Z., Hammami, S., Abdellaoui, M., Boughanmi, H., Hendiri, T. & Farhat, M.B. 2003, 'Balloon mitral commissurotomy in juvenile rheumatic mitral stenosis: a ten-year clinical and echocardiographic actuarial results', *European Heart Journal*, vol. 24, pg. 1349-1356.
- GE Healthcare 2007, LogiqBook XP, Clinical Images – The picture of diagnostic confidence in ultrasound, [online] disponível em <http://www.gehealthcare.com/euen/ultrasound/products/general-imaging/logiqbook-xp/image-gallery/index.html> (último acesso: Maio/08).
- Goldsmith, I., Kumar, P., Carter, P., Blann, A.D., Patel, R.L. & Lip, G.Y. 2000, 'Atrial endocardial changes in mitral valve disease: A scanning electron microscopy study', *American Heart Journal*, vol. 140, nº 5, pg. 777-784.
- Hannoush, H., Fawzy, M.E. & Stefadouros, M. 2004, 'Regression of significant tricuspid regurgitation after mitral balloon valvotomy for severe mitral stenosis', *Am Heart J*, vol. 148, pg. 865-70.
- Hasan-Ali, H., Shams-Eddin, H., Abd-Elseyed, A.A. & Maghraby, M.H. 2007, 'Echocardiographic assessment of mitral valve morphology after Percutaneous Transvenous Mitral Commissurotomy (PTMC)', *Cardiovascular Ultrasound*, vol. 5, pg. 48.

- Hodes, R.M. 1992, 'Hemoptysis in rheumatic heart disease', *Trop Geogr Med*, vol. 44, nº 4, pg. 328-330.
- Horstkotte, D. 1992, 'Arrhythmias in the natural history of mitral stenosis', *Acta Cardiol*, vol. 47, nº 2, pg. 105-113.
- Kaplan, E.L. 2005, 'Pathogenesis of acute rheumatic fever and rheumatic heart disease: evasive after half a century of clinical, epidemiological, and laboratory investigation', *Heart*, vol. 91, pg. 3-4.
- Kasper, D.L., Fauci, A.S., Longo, D.L., Braunwald, E., Hauser, S.L. & Jameson, J.L. 2005, *Harrison's Principles of Internal Medicine*, 16th edition, McGraw Hill's, EUA.
- Kaymaz, C., Ozdemir, N. & Ozkan, M. 2005, 'Differentiating clinical and echocardiographic characteristics of chordal rupture detected in patients with rheumatic mitral valve disease and floppy mitral valve: impact of the infective endocarditis on chordal rupture', *Eur J Echocardiogr*, vol. 6, nº 2, pg. 117-126.
- Kim, J.B., Ha, J.W., Kim, J.S., Shim, W.H., Kang, S.M., Ko, Y.G., Choi, D., Jang, Y., Chung, N., Cho, S.Y. & Kim, S.S. 2007, 'Comparison of long-term outcome after mitral valve replacement or repeated balloon mitral valvotomy in patients with restenosis after previous balloon valvotomy', *Am J Cardiol.*, vol. 99, nº 11, pg. 1571-4.
- Krasuski, R.A., Assar, M.D., Wang, A., Kisslo, K.B., Pierce, C., Harrison, K.J. & Bashore, T.M. 2004, 'Usefulness of percutaneous balloon mitral commissurotomy in preventing the development of atrial fibrillation in patients with mitral stenosis', *Am J Cardiol*, vol. 93, nº 7, pg. 936-939.
- Krishna, C.S, Babu, V.R., Mohan, K.R., Baruah, D.K. & Kumar, P.V.K. 2007, 'Juvenile rheumatic mitral stenosis with multiple ventricular septal defects', *Asian Cardiovasc Thorac Ann*, vol. 15, nº 5, pg. 432-434.
- Leung, W.H., Lau, C.P., Wong, C.K. & Cheng, C.H. 1990, 'Fatal massive pulmonary hemorrhage complicating mitral stenosis', *Clin Cardiol*, vol. 13, nº2, pg. 136-138.
- Li, Z., Pan, T., Peng, L. C. & Zhang, H. 2002, 'Enterovirus replication in valvular tissue from patients with chronic rheumatic heart disease', *European Heart Journal*, vol. 23, pg. 567-573.
- Liu, Y.T. & Sinert, R. 2006 'Mitral Stenosis', *Emedicine* [online] disponível em <http://www.emedicine.com/emerg/topic315.htm> (último acesso: Abril/08).

- Lo, T.S.N, Gurbir, B. & Nolan, J. 2006, 'Chardiac catheterization', *MEDICINE*, vol. 34, nº 4, pg. 153-339.
- Lueder, T., Steine, K., Nerdrum, T., Steen, T., Bay, D., Humerfelt, S. & Atar, D. 2007, 'Rheumatic mitral valve stenosis mimicking advanced lung cancer', *Heart Vessels*, vol. 22, pg. 345-348.
- Lutwick, L.I. & Ravishankar, J. 2006, Rheumatic Fever, Emedicine [online] disponível em <http://www.emedicine.com/med/topic3435.htm> (último acesso: Março/08).
- Mangiafico, S., Deste, W., Monte, I., Scandura, S. & Tamburino, C. 2007, 'Long-term follow-up of percutaneous balloon valvuloplasty on stenotic mitral bioprosthesis', *Minerva Cardioangiol*, vol. 55, nº 4, pg. 513-6.
- Marijon, E., Ou, P., Celermajer, D.S., Ferreira, B., Mocumbi, A.O., Jani, D., Paquet, C., Jacob, S., Sidi, D. & Jouven, X. 2007, 'Prevalence of Rheumatic Heart Disease detected by ecocardiographic Screening', *N Engl J Med*, vol. 357, no. 5, pg. 470-476.
- McDonald, M.I., Currie, B.J. & Carapetis, J.R. 2004, 'Acute rheumatic fever: a chink in the chain that links the heart to the throat?', *Lancet Infect Dis.*, vol. 4(11), pg. 661.
- McDonald, M.I., Towers, R.J., Andrews, R.M., Bengler, N., Currie, B.J. & Carapetis, J.R. 2006, 'Low rates of streptococcal pharyngitis and high rates of pyoderma in Australian aboriginal communities where acute rheumatic fever is hyperendemic', *Clin Infect Dis.*, vol. 43(6), pg. 683-9.
- McDonald, M.I., Towers, R.J., Fagan, P., Carapetis, J.R. & Currie, B.J. 2007, 'Molecular typing of Streptococcus pyogenes from remote Aboriginal communities where rheumatic fever is common and pyoderma is the predominant streptococcal infection', *Epidemiol Infect.*, vol. 135(8), pg. 1398-405.
- McElhinney, D.B., Sherwood, M.C., Keane, J.F., Nido, P.J., Almond, C.S.D. & Lock, J.E. 2005, 'Current management of severe congenital mitral stenosis', *Circulation*, vol. 112, pg. 707-714.
- McPhee, S.J., Papadakis, M.A. & Tierney, L.M. (eds) 2008, *Current Medical Diagnosis & Treatment*, McGraw Hill's LANGE.
- Meira, Z.M.A., Goulart, E.M.A., Colosimo, E. A. & Mota, C.C.C. 2005, 'Long term follow up of rheumatic fever and predictors of severe rheumatic valvar disease in Brazilian children and adolescents', *Heart 2005*, vol. 91, pg. 1019-1022.

- Messika-Zeitoun, D., Meizels, A., Cachier, A., Scheuble, A., Fondard, O., Brochet, E., Cormier, B., lung, B. & Vahanian, A. 2005 'Echocardiographic Evaluation of the Mitral Valve Area Before and After Percutaneous Mitral Commissurotomy: The Pressure Half-time Method Revisited', *J Am Soc Echocardiogr*, vol. 18, pg. 1409-1414.
- Messika-Zeitoun, Serfaty, J.M. & Laissy, J.P. 2006, 'Assesment of mitral valve area in patients with mitral stenosis by multislice computed tomography', *J Am Cardiol*, vol. 48, pg. 411-413.
- Mohammed, W., Rahimtoola, H.A & Rahimtoola, H.S. 2007, 'Update in the Clinical Management of Valvular Heart Disease', *Rev Esp Cardiol*, vol. 60, nº 4, pg. 333-41.
- Nachimuthu, S., Balasundaram, K. & Salazar, H.P.Jr. 2007, 'Mitral Stenosis' Emedicine [online] disponível em <http://www.emedicine.com/med/topic1486.htm> (último acesso: Março/08).
- Osterne, E.C.V., Haddad, J., Motta, V.P., Motta, P.A.M., Osterne, T.O.C., Osterne, N.M.A.C. & Gomes, O.M. 2006 'Determination of Mitral Valve Area through Pressure Half-Time Measurements in the Left Atrium and Pulmonary Capillary Wedge', *Arq Bras Cardiol*, vol. 87, nº 6, pg. 645-650.
- Pellikka, P.A., Nagueh, S.F., Elhendy, A.A., Kuehl, C.A., & Sawada, S.G. 2007 'American Society of Echocardiography Recommendations for Performance, Interpretation, and Application of Stress Echocardiography', *Journal of the American Society of Echocardiography*, vol. 20, nº 9, pg. 1121-1141.
- Pisco, J.M. 2003, *Imagiologia Básica- Texto e Atlas*, Lidel.
- Radovancevic, B., Vrtovec, B., Thomas, S.D., Croitoru, M., Myers, T.J., Radovancevic, R., Khan, T., Massin, M.K. & Frazier, O.H. 2005, 'Nitric Oxide Versus Prostaglandin E1 for Reduction of Pulmonary Hypertension in Heart Transplant Candidates', *The Journal of Heart and Lung Transplantation*, vol. 24, nº 6.
- Rahimtoola, S.H. 2008, 'The year in valvular Heart Disease', *Journal of the American College of Cardiology*, vol 51, nº 7, pg. 762.
- Reant, P., Brunot, S., Lafitte, S., Serri, K., Leroux, L., Corneloup, O., Iriart, X., Coste, P., Dos Santos, P., Roudaut, R. & Laurent, F. 2006, 'Predictive Value of Noninvasive Coronary Angiography With Multidetector Computed Tomography to Detect Significant Coronary Stenosis Before Valve Surgery', *The American Journal of Cardiology*, vol. 97, pg. 1506-1510.
- Robertson, K.A., Volmink, J.A. & Mayosi, B.M. 2004, 'Antibiotics for the primary prevention of rheumatic fever: a meta-analysis', *Eur Heart J*, vol. 25, pg. 527.

- Selcuk, M.T., Selcuk, H., Maden, O., Temizhan, A., Aksu, T., Dogan, M. & Sasmaz, A. 2007, 'Relationship between inflammation and auricular fibrillation in patients with isolated rheumatic mitral stenosis', *J Heart Valve Dis*, vol. 16, nº 5.
- Shulman, S.T., Stollerman, G.H., Beall, B., Dale, J.B. & Tanz, R.R. 2006, 'Temporal changes in streptococcal M protein types and the near-disappearance of acute rheumatic fever in the United States', *Clin Infect Dis.*, vol. 42(4), pg. 448-50.
- Shulman, S.T., Stollerman, G.H., Beall, B., Dale, J.B. & Tanz, R.R. 2006, 'Why acute rheumatic fever has virtually disappeared in the U.S', *International Congress Series*, vol. 1289, pg. 285– 288.
- Sommerville, W. & Chambers, R.J. 1964, 'Systemic embolism in Mitral Stenosis: Relation to the size of the Atrial Appendix', *British Medical Journal*, vol. 2, pg. 1167-1169.
- Song, H., Kang, D.H., Kim, J.H., Park, K.M., Song, J.M., Choi, K.J., Hong, M.K., Chung, C.H., Song, J.K., Lee, J.W., Park, S.W. & Park, S.J. 2007, 'Percutaneous mitral valvuloplasty versus surgical treatment in mitral stenosis with severe tricuspid regurgitation', *Circulation*, vol. 116, pg. 1246-1250.
- Tayyareci, Y., Nisanci, Y., Umman, B., Oncul, A., Yurdakul, S., Altun, I., Umman, S. & Bugra, Z. 2008, 'Early detection of right ventricular systolic dysfunction by using myocardial acceleration during isovolumic contraction in patients with mitral stenosis', *Eur J Echocardiogr.*
- Tierney, L.M, McPhee, J.S. & Papadakis, M.A. (eds) 2007, *Current Medical Diagnosis & Treatment*, 46th edition, McGraw Hill's LANGE.
- Topaloglu, S., Bovaci, A., Ayaz, S. Yilmaz, S., Yanik, O., Ozdemir, O., Soylu, M., Demir, A.D., Aras, D., Kisacik, H.L. & Korkmaz, S. 2007, 'Coagulation, fibrinolytic system activation and endothelial dysfunction in patients with mitral stenosis and sinus rhythm', *Angiology*, vol. 58, nº 1, pg. 85-91.
- Ucer, E., Gungor, B., Erdinler, I.C., Akyol, A, Alper, A.T., Eksik, A., Cakmak, N., Gurkan, K. & Ulufer, T. 2008, 'High sensitivity CRP levels predict atrial tachyarrhythmias in rheumatic heart stenosis', *Annals of Noninvasive Electrocardiology*, vol. 13, nº1.
- University of Pittsburgh Medical Center 2007, Mitral Stenosis, [online] disponível em <http://www.upmc.com/HealthManagement/ManagingYourHealth/HealthReference/Diseases/?chunkiid=11670> (último acesso: Maio/08).
- Vahanian, A. 2008, 'Antithrombotic Therapy in Valvular Heart Disease', *Herz @Urban & Vogel*, vol. 33, nº1.

- Valocik, G., Kamp, O., Mannaerts, H.F.J. & Visser, C.A. 2007, 'New quantitative three-dimensional echocardiography indices of mitral valve stenosis', *Int J Cardiovasc Imaging*, vol. 23, pg. 707-716.
- VCU Department of Pathology 2007, Rheumatic Heart Disease, Slide 2-5, [online] disponível em <http://www.pathology.vcu.edu/education/cardio/lab2.b.html> (último acesso: Maio/08).
- Vijayvergiva, R., Jeevan, H. & Groover, A. 2006, 'Left atrial calcification in rheumatic heart disease: a rare apresentation', *Heart*, vol. 92, pg. 1218.
- World Health Organization 2001, 'Rheumatic fever and rheumatic heart disease: report of a WHO expert consultation', WHO Tech Rep Ser; pg. 923. www.who.int/cardiovascular_diseases/resources/trs923/en/ (último acesso: Abril/08).
- Yale University School of Medicine, 2004, Cardiothoracic Imaging – Mitral stenosis, http://www.med.yale.edu/intmed/cardio/imaging/cases/mitral_stenosis/index.html(último acesso: Maio/08).
- Yuko-Jowi, C. & Bakari, M. 2005, 'Echocardiographic patterns of juvenile rheumatic heart disease at de Kenyatta National Hospital, Nairobi', *East Afr Med J*, vol. 82(10), pg. 514-519.
- Zhang, S.Z., Hu, X.H., Zhang, Q.W. & Huang, W.X. 2005, 'Evaluation of computed tomography coronary angiography in patients with a high heart rate using 16-slice spiral computed tomography with 0.37-s gantry rotation time', *Eur Radiol*, vol. 15, pg. 1105–1109.

Anexos

Digitalização da autorização:

Covilhã, 26 de Fevereiro de 2008

Ex.mo Presidente do Conselho de Administração do Hospital Sousa Martins:

O meu nome é Daniela Pinto Boleto, sou estudante de Medicina do 6º ano da Licenciatura e Mestrado Integrado da Faculdade de Ciências da Saúde da Universidade da Beira Interior. Encontro-me actualmente a realizar a Tese de Mestrado intitulada “*Estenose Mitral - Revisão Teórica e análise da casuística do HSM*”, sob orientação do Dr. Francisco Luís.

Venho por este meio solicitar a V. Ex. autorização para a consulta de dados necessários para a elaboração da referida tese, nomeadamente:

1) Consulta dos GDH, para identificar os doentes que foram internados no serviço de Cardiologia com esta patologia, de 2000 a 2007 (inclusive).

2) Consulta dos processos relativos aos doentes internados ou seguidos na consulta externa de Cardiologia de 2000 a 2007 (inclusive), e que têm como diagnóstico Estenose Mitral.

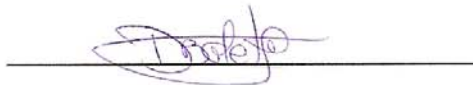
A informação que necessito desses mesmos processos é a seguinte: idade, sexo, residência actual, parâmetros de ECG nomeadamente se têm ritmo sinusal ou fibrilhação auricular, parâmetros de Cateterismo Cardíaco, parâmetros da Ecocardiografia, e relatórios dos procedimentos cirúrgicos, quando presentes.

Asseguro desde já, e durante todo o processo, que os dados obtidos serão tratados estatisticamente, sendo garantida a total confidencialidade da informação usada.

Página 1 de 2

Agradecendo antecipadamente a atenção de V. Ex., apresento os meus melhores cumprimentos.

A aluna



(Daniela Pinto Boletto)

Eu, actual Presidente do Conselho de Administração do Hospital Sousa Martins, declaro que autorizo o pedido acima proposto



(Presidente do Conselho de Administração do HSM)