

Estenose Pulmonar Valvar Discreta: a Possível Cura Espontânea na Evolução Natural do Defeito

Mild Pulmonary Valve Stenosis: the Possible Spontaneous Cure in the Natural History of the Defect

Edmar Atik
Clínica Dr. Edmar Atik - São Paulo, SP

OBJETIVO

Determinar a evolução natural, a longo prazo, de pacientes com estenose pulmonar valvar discreta.

MÉTODOS

No período evolutivo de 24 anos (1980 a 2004), foram avaliados 83 pacientes com estenose pulmonar valvar, sendo 29 destes em grau discreto. Destes 29, foram acompanhados, a longo prazo, 13 pacientes. A idade média na primeira e na última consulta correspondeu a 34 meses (1 mês a 15 anos) e 10,5 anos (3 a 24 anos), respectivamente. Avaliaram-se, como elementos evolutivos, os referentes à clínica, os aspectos eletrocardiográficos e os ecocardiográficos.

RESULTADOS

Todos os pacientes mantiveram-se assintomáticos. Quanto ao gradiente de pressão valvar pulmonar, em 5 (38,4%) houve diminuição, manutenção em 3 (23%), eliminação em 4 (30,7%) e acentuação para grau moderado em 1 (7,6%). O gradiente médio inicial e final foi de 24,2 mmHg (15 a 30) e de 13,6 mmHg (0-54). Os gradientes iniciais dos 4 pacientes que obtiveram a cura espontânea eram de 30, 19, 30 e 20 mmHg. O sopro sistólico e a sobrecarga ventricular direita guardaram relação com o grau do gradiente de pressão, subdividido a cada 10 mmHg.

CONCLUSÃO

A cura espontânea da estenose pulmonar valvar discreta é possível, de igual modo que ocorre em outras anomalias acianogênicas.

PALAVRAS-CHAVE

Estenose da valva pulmonar, cardiopatias congênitas.

OBJECTIVE

To determine the long-term natural history of patients with mild pulmonary valve stenosis

METHODS

Throughout a 24-year evolutive period (1980 a 2004), 83 patients with pulmonary valve stenosis were evaluated, with 29 of them presenting a mild form of the defect. Of these 29, 13 patients had a long-term follow up. The mean age at the first and last follow-up visits was 34 months (1 month to 15 years) and 10.5 years (3 to 24 years), respectively. In addition to evolutive elements, those regarding clinical, electrocardiographic and echocardiographic aspects were also assessed.

RESULTS

All patients remained asymptomatic throughout the study. Regarding the pulmonary valve pressure gradient, 5 (38.4%) presented a decrease, 3 (23%) remained unchanged, 4 (30.7%) presented elimination and 1 (7.6%) presented accentuation to a moderate degree of involvement. The mean initial and final gradient was 24.2 mmHg (15-30) and 13.6 mmHg (0-54), respectively. The initial gradients of the 4 patients who achieved spontaneous cure were 30, 19, 30 and 20 mmHg. The systolic murmur and right ventricular overload had a direct correlation to the gradient pressure degree, subdivided at each 10 mmHg.

CONCLUSION

The spontaneous cure of the mild pulmonary valve stenosis is possible to achieve, similarly to other acyanogenic anomalies.

KEY WORDS

Pulmonary valve stenosis, congenital cardiopathy, natural history.

A longevidade média, seguindo a história natural, da estenose pulmonar valvar foi estimada por Campbell¹ em $24 \pm 4,5$ anos. Nessa avaliação, realizada em 1969, referente a graus moderados e acentuados do defeito, $19 \pm 7\%$ sobreviviam até 40 anos de idade. Demonstra-se que, esses defeitos com maior repercussão tendem a se agravar, responsáveis por evolução desfavorável, caso não sejam oportunamente aliviados por meio de técnicas intervencionistas, por cateter-balão ou pela própria cirurgia^{2,3}.

Contrariamente, Samanek⁴ posicionou, posteriormente, em 1992, também sob estudo natural das cardiopatias congênitas, que a estenose pulmonar seja a anomalia mais benigna de todas, com sobrevida de 94%, até 15 anos de idade.

Por seu lado, quando o defeito se mostra discreto em repercussão, a evolução natural do mesmo tende a ser mais favorável ainda²⁻¹³, sendo raro, no entanto, a “cura” espontânea⁸.

Este estudo relata a história natural da estenose pulmonar discreta em uma pequena série de pacientes observados pelo autor, com alguns apresentando involução total do gradiente de pressão transvalvar.

MÉTODOS

Foram avaliados 83 pacientes, portadores de estenose pulmonar valvar, no período de novembro de 1980 a dezembro de 2004, por apenas um observador na clínica privada do autor. Dentre eles, 29 pacientes eram de grau discreto (gradiente de pressão inferior a 40 mmHg), 27, de grau moderado (gradiente de pressão entre 41 a 80 mmHg) e 27, de grau acentuado (gradientes de pressão superiores a 80 mmHg). Dos 29 com estenose pulmonar discreta e sem displasia valvar, 13 pacientes, todos com gradiente de pressão inferior a 30 mmHg, foram acompanhados por um longo prazo e constituem a casuística deste trabalho. Foram acompanhados e avaliados evolutivamente com ênfase na presença ou não de sintomas, intercorrências clínicas, o tipo e intensidade do sopro cardíaco, sempre em correlação com achados eletrocardiográficos, como eixo elétrico de QRS e sobrecarga de ventrículo direito e, principalmente, ao gradiente de pressão entre o ventrículo direito e o tronco pulmonar, avaliado pelo estudo ecocardiográfico.

Em relação ao sopro cardíaco, caracterizou-se o tipo como de ejeção e a intensidade do mesmo variando de + a +++++, conforme o grau, sendo + discreto, ++, moderado e acima de +++, acentuado. A intensidade +/++ referia-se à de grau discreto a moderado. O estudo ecocardiográfico foi realizado por profissional habilitado e experiente na especialidade, em serviços hospitalares e/ou clínicas especializadas, e de forma aleatória, independente da fase evolutiva do defeito. O gradiente de pressão entre o ventrículo direito e o tronco pulmonar foi avaliado pelo estudo Doppler ecocardiográfico transtorácico, em corte paraesternal no eixo curto ou no corte subcostal. Não foi dada importância ao tamanho do ventrículo direito,

em vista de que, em todos os pacientes mostrou-se ele normal, dada a discreta repercussão da obstrução a nível valvar pulmonar.

Não se considerou uma limitação do estudo o fato do exame ecocardiográfico ter sido feito aleatoriamente por vários examinadores, dada a experiência dos mesmos na aquisição da imagem diagnóstica, assim como na avaliação acurada do referido defeito, realizado de maneira uniforme e padronizada. Alia-se, ainda, o fato de que o defeito seja simples, o que não mostrou dificuldade para a feitura rotineira deste diagnóstico, assim como da estimativa da repercussão.

RESULTADOS

A idade dos 13 pacientes, na fase inicial, variou de um mês a 15 anos, média de 34 meses, e com peso médio de 15,1 kg, oscilando entre 3,6 a 60 kg. Na última avaliação, a idade média foi de 10,5 anos, variando de 3 a 24 anos e peso médio de 41,1 kg, variando este de 14 a 93 kg. O sexo feminino correspondeu a 6 pacientes e o masculino a 7 pacientes. Em nenhum paciente constatou-se outro defeito cardíaco associado, mesmo a comunicação interatrial. Em quatro deles havia forame oval pérvio.

Quanto à evolução do gradiente de pressão, observou-se diminuição do mesmo em 5 (38,4%) pacientes, correspondendo aos casos 4, 6, 8, 9 e 10, manutenção do mesmo em 3 (23%) pacientes, casos 3, 7 e 13, eliminação em 4 (30,7%) pacientes, casos 1, 2, 5 e 12, e acentuação a grau moderado em apenas 1 (7,6%) paciente, caso 11.

O gradiente médio de pressão entre o ventrículo direito e o tronco pulmonar na fase inicial foi de 24,2 mmHg e o final, de 13,6 mmHg. Eliminando-se o caso 11, o único que mostrou na evolução à acentuação do defeito, o gradiente médio inicial dos outros 12 casos correspondeu a 24,4 mmHg e o final, a 10,25 mmHg. A “cura” da cardiopatia ocorreu em pacientes com gradientes de pressão prévios de 30, 19, 30 e 20 mmHg, correspondendo aos casos 1, 2, 5 e 12, respectivamente (tab.1).

Todos os pacientes permaneceram assintomáticos, desde a fase inicial até a última consulta clínica. Nesse período de acompanhamento, em 4 deles houve aparecimento de intercorrências, como asma brônquica, broncopneumonia, infecção urinária e litíase renal. Nenhum paciente mostrou alterações no desenvolvimento neuropsicomotor.

A intensidade do sopro cardíaco e a presença ou não de sobrecarga ventricular direita discreta guardaram nítida relação com o grau do gradiente de pressão a nível valvar pulmonar.

Assim, considerando os períodos inicial e final e totalizando, portanto, 26 exames cardiovasculares, das 13 ocasiões nas quais constatou-se gradientes de pressão inferiores a 19 mmHg, o sopro sistólico era ausente em 4 (30,7%) e de intensidade discreta, de +, em 8 (61,5%); e das 13 ocasiões com gradientes de pressão superiores

Tabela 1 - Gradientes de pressão entre o ventrículo direito e o tronco pulmonar, relacionados à idade e ao peso, em duas fases evolutivas, a inicial e a final

Caso	Gradiente de pressão VD-TP (mmHg)		Idade		Peso (Kg)	
	Inicial	Final	Inicial	Final	Inicial	Final
1	30	0	5 m	5 a	7,8	18,8
2	19	0	4 m	7 a	7	22,5
3	19	18	2 a	5 a	10	20
4	30	9	1 m	14 a	3,6	50,5
5	30	0	15 a	24 a	60	93
6	15	10	6 m	4 a	8	18
7	30	25	9 a	22 a	35	72
8	30	15	1 a	9 a	12	37
9	25	13	3 a	16 a	15	65
10	20	10	6 m	8 a	8	34
11	22	54	4 a	14 a	16,8	68,5
12	20	0	6m	6 a	6	21
13	25	23	7m	3ª	8	14
Médias	24,2	13,6	34m	10,5 a	15,1	41,1

a- anos; m- meses; TP- tronco pulmonar; VD- ventrículo direito

a 20 mmHg, o sopro era de intensidade +/+ em 11 (84,6%) deles. A sobrecarga ventricular direita, pelo eletrocardiograma, não ocorreu em 12 (92,3%) das 13 ocasiões com gradientes de pressão inferiores a 19 mmHg e foi ela discreta em 9 (69,2%) das 13 com gradientes acima de 20 mmHg. O eixo elétrico de QRS situou-se, dentre os 13 pacientes com gradientes inferiores a 19 mmHg, entre 0 a 90°. Dentre os 13 com gradientes superiores a 20 mmHg, em 2 deles o QRS situou-se acima de 90°, em 10, entre 0° a 90° e em 1 a, -20°. Esse último constituiu-se no único paciente da série com orientação superior do eixo elétrico do QRS (tab. 2).

Discussão

O conhecimento da história natural da estenose pulmonar valvar permite-nos afirmar que os defeitos moderados e acentuados tendem a sofrer intensificação da repercussão^{2,3} e os defeitos discretos, a diminuição da mesma²⁻¹³. A longevidade média deste defeito, quando se mostra com maior repercussão, é de 24,5 ± 4,5 anos,

dado o aparecimento de fatores adversos na evolução, responsáveis por deterioração da função ventricular, principalmente representados pela hipertrofia, fibrose, insuficiência cardíaca e arritmias¹.

No entanto, Samanek⁴ salienta, em estudo natural de várias cardiopatias congênitas, que a estenose pulmonar apresenta o curso evolutivo mais favorável dentre todas elas, com sobrevida de 97%, 96% e de 94% em 1, 2 e 15 anos, respectivamente. Neste material, 3% faleceram no primeiro ano, sendo que período mais seguro evolutivo correspondeu do 3° ao 10° ano de vida⁴.

A maioria das publicações menciona também evolução favorável nas estenoses pulmonares valvares quando se mostram em grau discreto²⁻¹³. Poucas destas^{5,7} mostram evolução desfavorável do defeito discreto, dado o agravamento rápido do mesmo, semelhante àqueles defeitos com repercussão maior, principalmente quando a exteriorização for precoce na vida. Mody⁵ observou que o aumento da severidade da lesão foi notada em pacientes abaixo de um ano, mesmo os com discreta

Tabela 2 - Correlação da intensidade do sopro sistólico, da presença de sobrecarga ventricular direita e do eixo de QRS com o gradiente de pressão transvalvar pulmonar, nos 26 exames cardiovasculares evolutivos, nos 13 pacientes.

Gradiente de pressão VD-TP (mmHg)	Nº	Sopro sistólico			SVD discreta		ÂQRS°		
		Ausente	+	+/++	Não	Sim	<0	0 - 90	91 - 120
0 - 9	5	4	1	-	5	-	-	5	-
10 - 19	8	-	7	1	7	1	-	8	-
20 - 29	7	-	1	6	3	4	-	7	-
> 30	6	-	1	5	1	5	1	3	2

SVD- sobrecarga ventricular direita; TP- tronco pulmonar; VD- ventrículo direito

repercussão, em uma progressão e rapidez maiores que em pacientes com idades superiores a um ano. O mesmo tipo de evolução foi encontrado em 6 (15%) de 40 lactentes, com agravamento rápido da lesão discreta, neste período etário, por Anand e Mehta⁷. Estima-se que tal evolução decorra de dois motivos. O primeiro pela presença de hipertensão pulmonar fisiológica no período neonatal, causando um gradiente subestimado inicial; e o segundo, pelo rápido crescimento da criança nos primeiros meses de vida, desproporcional ao do anel pulmonar e dos constituintes valvares. Tomita et al⁶, no entanto, contestam tais assertivas na constatação de evolução favorável dos pacientes com estenose pulmonar valvar discreta abaixo de um ano.

Em contraposição, em nenhuma publicação na literatura, exceto a de Gielen e cols.⁸, menciona-se a involução total do gradiente de pressão transvalvar pulmonar. De acordo com estes autores⁸, essa normalização ocorreu em 9 (28,1%) dentre 32 pacientes com estenoses pulmonares, caracterizadas como triviais, com gradientes de pressão inferiores a 20 mmHg. Estes autores⁸, no entanto, não comentam, nesta regressão, os outros eventos clínicos dessa “cura”, como o desaparecimento do sopro cardíaco, a normalização eletrocardiográfica, ao lado da regressão total do gradiente de pressão entre o ventrículo direito e o tronco pulmonar, como ocorreu em 4 (30,7%) de nossos 13 pacientes. Os nossos outros resultados estão de acordo com a maioria dos outros achados da literatura, nos quais em 5 (38,4%) pacientes houve diminuição do gradiente, em 3 (23%) pacientes ocorreu manutenção do mesmo e em apenas 1 (7,6%) houve agravamento a grau moderado.

Nesse aspecto, Anand e Mehta⁷ encontraram agravamento do gradiente em 15% (6 de 40 lactentes assintomáticos), que necessitaram de intervenção cirúrgica ou de valvuloplastia percutânea. O mesmo tipo de evolução foi encontrado por Gielen e cols.⁸, que em defeitos triviais e discretos notaram agravamento

em 3 e 10%, respectivamente. Wennevold e Jacobsen² observaram acentuação em 1 (14,2%) dos 7 pacientes com gradiente de pressão inferior a 50 mmHg. Lueker e cols¹² notaram acentuação discreta em 1 (12,5%) de 8 pacientes com gradientes de pressão inferiores a 50 mmHg, em intervalo médio de tempo de 7,8 anos, na criança. Nugent e cols⁹ também já haviam mostrado acentuação do gradiente transvalvar pulmonar em 14% dos pacientes avaliados por estudo hemodinâmico, em intervalo de tempo de 4 a 8 anos.

Finalmente, pode-se afirmar que na estenose pulmonar discreta, com gradiente de pressão inferior a 30 mmHg, descoberta e avaliada em qualquer faixa etária, exceto a neonatal e primeiros meses de idade^{5,7}, a evolução é geralmente favorável até para a cura espontânea da lesão e, raramente, observa-se, neste grupo de pacientes, alguma preocupação para a necessidade de algum tipo de intervenção na evolução temporal.

Apesar dessa perspectiva evolutiva favorável, esses pacientes devem ser submetidos à profilaxia da endocardite infecciosa, embora ela ocorra raramente nos pacientes portadores de estenose pulmonar, mesmo em graus mais acentuados, seguindo a orientação atual da *American Heart Association*.

Passa a estar, assim, a estenose pulmonar valvar agrupada a outras anomalias congênitas que podem evoluir para a cura espontânea, de igual modo como ocorre com outros defeitos acianogênicos, como os com desvios de sangue da esquerda para a direita, principalmente representados pela comunicação interventricular, mas também pelo canal arterial e pela comunicação interatrial.

Esse conhecimento passa a ser fundamental para a devida orientação dos familiares desses pacientes na prática clínica diária, podendo-se, assim, traçar antecipadamente uma perspectiva mais adequada para a estenose pulmonar valvar discreta.

Declaro não haver conflitos de interesses pertinentes.

REFERÊNCIAS

1. Campbell M. Natural history of congenital pulmonary stenosis. *Br Heart J* .1969; 31: 394.
2. Wennevold A, Jacobsen JR. Natural history of valvular pulmonary stenosis in children below the age of two years. Long-term follow-up with serial heart catheterizations. *Eur J Cardiol* .1978; 8: 371-8.
3. Lange PE, Onnasch DG, Heintzen PH. Valvular pulmonary stenosis: natural history and right ventricular function in infants and children. *Eur Heart J* .1985; 6: 706-9.
4. Samanek M. Children with congenital heart disease: probability of natural survival. *Pediatr Cardiol* .1992; 13 :152-8.
5. Mody MR. The natural history of uncomplicated valvular pulmonary stenosis. *Am Heart J* .1975; 90: 317-21.
6. Tomita H, Ikeda K, Iida K, Chiba S. Mild to moderate pulmonary valvular stenosis in infant sometimes improves to the condition unnecessary to do PTPV: Doppler echocardiographic observation. *Tohoku J Exp Med* .1995; 176: 155-62.
7. Anand R, Mehta AV. Natural history of asymptomatic valvar pulmonary stenosis diagnosed in infancy. *Clin Cardiol* .1997; 20: 377-80.
8. Gielen H, Daniels O, van Lier H. Natural history of congenital pulmonary valvar stenosis: an echo and Doppler cardiographic study. *Cardiol Young* .1999; 9: 129-35.
9. Nugent EW, Freedom RM, Nora JJ, Ellison RC, Rowe RD, Nadas AS. Clinical course in pulmonary stenosis. *Circulation* .1977; 56(Suppl I): 38-47.
10. Freedom RM, Benson L. Congenital pulmonary stenosis and isolated congenital pulmonary insufficiency. In: Freedom RM, Yoo SJ, Mikailian H, William WG, editors. *The natural and modified history of congenital heart disease*. Toronto: Futura 2004; 107-18
11. Kirk CR, Wilkinson JL, Qureshi SA. Regression of pulmonary valve stenosis due to a dysplastic valve presenting in the neonatal period. *Eur Heart J* .1988; 9: 1027-9.
12. Lueker RD, Vogel JH, Blount SG Jr. Regression of valvular pulmonary stenosis. *Br Heart J* .1970; 32: 779-82.
13. Ardura J, Gonzalez C, Andres J. Does mild pulmonary stenosis progress during childhood?: a study of its natural course. *Clin* . 2004; 27: 519-22.