

FABIAN A. MERINO ZALDUMBIDE

# HIPERTENSÃO PULMONAR NA CARDIOPATIA REUMÁTICA

Tese apresentada à Universidade Federal do Paraná,  
na conclusão do curso de Pós-Graduação em  
Cardiologia, nível Mestrado

CURITIBA  
1977

ERRATA

Página	Linha	Onde se lê	Leia-se
02	23	gravidade e tempo	gravidade <u>das lesões vasculares</u> e tempo
20	Tabela IV	AE - 4%	AE - 4% 20 mmHg
35	28	(Foto 4 e 5)	-
46	25	por diluição	por ventriculografia
51	9	1% do <u>débito cardíaco</u>	20% do volume pulmonar
52	8	inferior a	inferior à da artéria
57	6	determinou um <u>diâmetro</u>	encontrou um espessamento da <u>mêdia</u> do valor 3,1% do diâmetro externo
75	19	nº 77 é repetição	do nº 50
87	Tabela D <sub>1</sub>	Caso 3; OV=+ Caso 5; OV=-	Caso 3; OV = - Caso 5; OV = +
89	Tabela D <sub>3</sub>	Caso 1; Em/DE = 70% Caso 14; Em/DE= 70%	Caso 1; Em/DE = 10% Caso 14; Em/DE = 10%

UNIVERSIDADE FEDERAL DO PARANÁ  
SETOR DE CIÊNCIAS DA SAÚDE  
DEPARTAMENTO DE CLÍNICA MÉDICA

Prof. Dr. Adyr Soares Mulinari  
Chefe do Departamento de Clínica Médica  
Diretor do Centro de Pesquisas Nefrológicas

Prof. Dr. Gastão Pereira da Cunha  
Coordenador do Mestrado em Cardiologia  
Chefe da Disciplina de Cardiologia

Prof. Dr. Paulo Franco de Oliveira  
Vice-Coordenador do Mestrado em Cardiologia  
Chefe do Serviço de Hemodinâmica

Dedico este trabalho à minha  
querida esposa Sônia, e aos  
meus adorados filhos.

A meus pais que me ensina-  
ram o valor da humildade .

A G R A D E C I M E N T O S

Ao Prof. Dr. Gastão Pereira da Cunha, pelo contínuo apoio e valiosos ensinamentos.

Ao Prof. Dr. Paulo Franco de Oliveira, pela orientação - neste trabalho e em minha formação profissional.

Aos Profs.Drs.Izeu Affonso da Costa e Danton da Rocha Loures, pela colaboração na obtenção das biópsias pulmonares.

Ao Prof. Dr. Affonso Coelho, pelas suas valiosas críticas.

Ao Dr. Sebastião Carvalho, pela análise radiológica.

Aos Drs. Miguel Hilú Júnior, Luiz Lessa, Juarez Carvalho, Noriaki Takeshita e Antônio Pádua, pela ajuda, tolerância e amizade demonstradas durante a elaboração deste trabalho.

Ao Dr. Marcelo Moreano, pela importante orientação inicial em cardiologia.

À Prof.<sup>a</sup>. Zélia Milleo Pavão, pelo estudo estatístico.

Ao Dr. Bernardo Rzeznik, pela sólida orientação em Cardiologia Pediátrica.

Aos Profs.Drs.Hélio Germiniani e Flávio Suplicy de Lacerda Júnior, pelos ensinamentos em eletro e vetocardiografia.

Aos funcionários dos Serviços de Hemodinâmica, Anatomia Patológica e Radiologia, pela sua silenciosa mas eficiente colaboração.

À Srt.<sup>a</sup>. Suzana Castilho, pelo levantamento bibliográfico.

Aos amigos Dr. Ênio Rogacheski e Eng. Dario Francio pela colaboração na revisão do vernáculo e datilografia.

Í N D I C E

DEDICATÓRIA	ii
AGRADECIMENTOS	iii
ÍNDICE	iv
INTRODUÇÃO	01
CASUÍSTICA	06
METODOLOGIA	09
RESULTADOS	19
COMENTÁRIOS	38
ILUSTRAÇÕES	63
CONCLUSÕES	66
REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS	68
APÊNDICE - TABELAS	79

## I N T R O D U Ç Ã O

A cardiopatia reumática é a seqüela de agressão de doença reumática no coração e sempre se apresenta como disfunção valvar<sup>(01)</sup>.

As valvopatias reumáticas têm fisiopatologia, evolução e complicações variáveis, de acordo com o tipo e grau de lesão e dependente, principalmente, da valva lesada. Entre as complicações das valvopatias, tem merecido maior atenção a hipertensão pulmonar, que ocorre mais intensa e frequentemente na estenose mitral ou na dupla lesão mitral com predomínio de estenose.

Levantamento da prevalência da doença reumática na cidade de Curitiba foi realizado pela Divisão de Bioestatística e Epidemiologia da Secretaria de Saúde Pública do Paraná. Relacionou-se o total de óbitos no Município de Curitiba com aqueles causados pela cardiopatia reumática e/ou cardite reumática no período de 12 anos, de 1.961 a 1.973. Encontrou-se uma prevalência, nos últimos anos, com um valor máximo de 12,2 x 100.000 habitantes, dando uma percentagem de 1,54 óbitos no ano de 1.973. Comparando esta cifra com a prevalência em 1.961, de 8,6 x 100.000 habitantes, é evidente um considerável aumento<sup>(02)</sup>.

Pela importância dessa doença em nosso meio, o Serviço de Anatomia Patológica do Hospital de Clínicas de Curitiba realizou um levantamento parcial de necrópsias, num período de 5 anos, encontrando uma incidência de 10,25% de óbitos causados por moléstia reumática, em relação ao número total de óbitos. De 99 casos com lesão orovalvular, 12 apresentaram estenose mitral pura e 18, associada com insuficiência mitral<sup>(02)</sup>.

A estenose mitral foi, neste levantamento, a lesão isolada mais freqüente. Valores semelhantes foram determinados num trabalho realizado pelo Serviço de Anatomia Patológica da Universidade Federal da Bahia, Salvador, onde se encontrou um total de 38 casos de estenose mitral pura em 137 casos de lesões o rovalvulares por doença reumática. Este trabalho foi desenvolvido no período de 1.961 a 1.975<sup>(03)</sup>.

A ocorrência de doença reumática em pacientes internados no Hospital de Clínicas de Curitiba, num período de 3 anos, foi de 2,75%, dando uma média de 91 internamentos por ano.

Nos 5.559 casos examinados no Estado do Paraná, entre a população escolar, foram identificadas 38 crianças com doença e/ou cardiopatia reumática. É interessante a comparação desta incidência, 0,68%, com o valor encontrado em Los Angeles, EUA, por Durnin e seus colaboradores e que foi de 0,05%<sup>(04)</sup>.

Dos doentes com estenose mitral ou disfunção do tipo estenose, 50% apresentam uma forma estável e 50%, uma forma progressiva, às vezes rápida<sup>(05)</sup>. A forma progressiva é geralmente sintomática após duas décadas da agressão valvular inicial, não sendo rara a presença de casos com curso rápido levando à hipertensão pulmonar grave antes dos 20 anos<sup>(6, 7)</sup>.

Experimentalmente, com bezerros, é possível obter uma relação direta entre a gravidade e tempo de constrição das veias pulmonares com as pressões da artéria pulmonar e modificações histológicas nos pequenos vasos<sup>(8)</sup>. Na estenose mitral reumática, ao contrário, a hipertensão pulmonar não é em todos os casos quantitativamente relacionável com o gradiente diastólico atrioventricular esquerdo. Com hipertensão pulmonar severa, pode-se encontrar estenose mitral moderada ou grave e hipertensão pulmonar leve pode ser a única repercussão



pulmonar em alguns casos de portadores de estenose mitral grave<sup>(9)</sup>. Supõe-se, por isso, a existência de condição pulmonar primária<sup>(10)</sup>.

Trell, no seu trabalho sobre Hipertensão Pulmonar na Estenose Mitral, chega a caracterizar, em 234 casos, uma incidência de 7,6% de casos graves, não encontrando relação direta com idade, sexo ou duração da lesão orovalvular. Conclui uma história positiva para doença reumática em 65% dos casos e em 14%, infecção estreptocócica de repetição<sup>(11)</sup>. Wood<sup>(12)</sup>, no seu trabalho, examinando um grupo de pacientes portadores de estenose mitral, encontra 13% com resistência pulmonar superior a 10 U.W. e 36% com resistência pulmonar superior a 6 U.W.. Na insuficiência mitral, o mesmo autor determina 13% com resistência pulmonar superior a 6 U.W. e 6% com resistência pulmonar superior a 10 U.W.. Selzer, em 1.961<sup>(13)</sup>, caracterizou a possibilidade de aumento da resistência pulmonar de 4 a 10 U.W. no lapso pequeno de dois a três anos, confirmando assim estudos anteriores nos quais não foi possível relacionar o tempo de lesão valvular e a gravidade da hipertensão pulmonar.

A resposta pulmonar perante a agressão orovalvular mitral tem sido objeto de exaustivas análises, mediante vários métodos, e foram Parker e Weiss, em 1.936<sup>(14)</sup>, que determinaram as alterações, tanto macroscópicas quanto microscópicas, do parênquima e do leito vascular na estenose mitral.

Brener, em 1.935, consegue classificar de forma geral as alterações histopatológicas da hipertensão pulmonar em doenças das artérias, arteríolas e vênulas, iniciando desta maneira uma nova fase na pesquisa desta doença<sup>(15)</sup>.

Das alterações morfológicas no leito vascular pulmonar após essas primeiras tentativas, começou-se a observar modificações estruturais, principalmente em artérias pulmonares menores que 600 micra, arteríolas e vênulas, parênquima pulmonar e, mediante a ajuda de microscópio eletrônico, até na ultra-estrutura da membrana alvéolo-capilar. Estas análises foram ainda favorecidas pelos estudos morfométricos (16,17,18,19,20,21,22,23).

Desde o aparecimento da cirurgia cardiovascular até nossos dias, tem sido de interesse do clínico proporcionar ao doente o tratamento indicado na época certa. Isto o levou a aperfeiçoar os métodos não-invasivos como eletrocardiografia, vectocardiografia, fonomecanografia, radiologia, medicina nuclear (24,25,26,27,28,29,30), no propósito de analisar qualitativa e quantitativamente as modificações criadas pelas cardiopatias congênitas e adquiridas sobre o aparelho cardiovascular. Aos estudos não-invasivos, é, na maioria dos casos, necessário associar análises cruentas como o estudo hemodinâmico, cárdio-angiográfico, microrradiográfico (31,32,33,34). Estas pesquisas têm sido sempre corroboradas por interpretações judiciosas dos resultados obtidos em estudos experimentais (35,36,37,38,39,40,41,42).

Encontraram-se grandes dificuldades, até hoje, ao se analisarem fatores sociais que influenciam na gravidade das complicações na moléstia reumática, mas são conhecidos quadros mais graves e precoces em ambientes subdesenvolvidos como Egito, Índia e provavelmente América Latina, segundo Roy (43).

Afastar o fator genético, tem sido outra das preocupações na gênese da hipertensão pulmonar, tanto nas cardiopatias congênitas, quanto nas adquiridas, criando-se o conceito de

pessoas com potencial genético hiper-reativo no leito vascular pulmonar. Grover<sup>(21)</sup>, em 1.963, analisa, em crianças consideradas normais e que moram em altitudes acima de 3.094m, o fator hiper-reativo do leito vascular pulmonar, encontrando uma incidência de 20% de crianças hiper-reativas em decorrência de quadros de hipóxia e esforço físico, caracterizando as sim a possibilidade de uma seleção natural na presença de resistência vascular pulmonar elevada. Evans acredita que o fator de seleção seja uma predisposição genética na camada média das artérias pulmonares que permite a presença ou não de hipertensão pulmonar em certo número de casos<sup>(44)</sup>.

Rassl consegue experimentalmente, em ratos, provocar hipertensão pulmonar reversível induzida por exposição intermitente a elevadas altitudes com quadros de hipóxia<sup>(41)</sup>.

A obstrução linfática, conhecida como "fator adicional", tem provocado discrepância entre os sintomas e a gravidade da lesão mitral em portadores de doenças pulmonares independentes, associadas à cardiopatia reumática, obrigando ao clínico a observar a drenagem linfática pulmonar como um dos principais fatores nas manifestações clínicas das patologias cardiopulmonares<sup>(45)</sup>.

De acordo com o exposto, verificou-se não ter a hipertensão pulmonar, conseqüente à disfunção mitral tipo estenose, fisiopatologia totalmente esclarecida. Procuramos, com nosso estudo, trazer alguma contribuição para a compreensão de tão importante doença.

C A S U Í S T I C A

O nosso estudo foi desenvolvido num período de quatro meses, em pacientes portadores de cardiopatia reumática com diagnóstico clínico de lesão tipo estenose com hipertensão pulmonar.

Dentre os pacientes encaminhados ao Serviço de Hemodinâmica do Hospital de Clínicas de Curitiba, foram escolhidos 22, que atendiam às características requeridas, visando à realização de análise eletrocardiográfica, radiológica e hemodinâmica. Em 14 deles, foi possível obter a correlação com as alterações histológicas pulmonares.

Sendo necessário determinar o índice entre a pressão diastólica da artéria pulmonar em inspiração máxima com relação à pressão diastólica da mesma artéria em respiração normal, foi analisado hemodinamicamente um grupo adicional de 10 pacientes. Eles eram portadores de coronariopatia, porém, sem repercussões na função cardiopulmonar.

TABELA I

Dados Individuais

a) Grupo com Cardiopatia Reumática:

Caso	Idade (anos)	Sexo	Superfície Corporal (m <sup>2</sup> )	Área Valvular Mitral (cm <sup>2</sup> )	Tratamento	V.M.
1º	22	F	1,50	0,85	cirúrgico	x -
2º	19	F	1,25	1,86	"	x -
3º	27	F	1,54	1,03	"	x -
4º	29	M	1,63	0,90	"	- x
5º	35	F	1,51	0,51	"	x -
6º	17	F	1,40	0,90	"	x -
7º	36	F	1,57	0,92	"	x -
8º	38	F	1,30	0,60	"	x -
9º	30	F	1,45	0,58	"	- x
10º	24	F	1,51	0,63	"	x -
11º	14	M	1,29	1,13	"	x -
12º	18	F	1,45	1,30	"	x -
13º	19	F	1,35	1,30	"	x -
14º	30	F	1,40	0,44	"	x -
15º	35	F	1,54	0,90	clínico	- -
16º	32	M	1,64	1,50	"	- -
17º	18	F	1,35	0,97	cirúrgico	x -
18º	43	F	1,40	0,56	clínico	- -
19º	31	F	1,42	0,66	"	- -
20º	37	F	1,46	0,68	"	- -
21º	23	F	1,47	1,12	"	- -
22º	28	F	1,38	0,70	cirúrgico	x -

V. = vivo

M. = morto

Quando não for especificado, desconhece-se a situação atual do paciente.

TABELA II

Dados Individuais

b) Grupo-Controle:

Caso	Idade (anos)	Sexo	Fração de Ejeção	Resistência Arteriolar Pulmonar (U.W.)	PdAP(i)/PdAP(n)
1º	59	M	0,62	1,25	0,60
2º	42	M	0,60	2,38	0,30
3º	55	F	0,58	1,38	0,40
4º	50	M	0,67	2,09	0,53
5º	37	F	0,61	1,56	0,60
6º	40	M	0,61	2,35	0,56
7º	63	M	0,59	2,37	0,53
8º	38	M	0,64	2,07	0,50
9º	63	M	0,60	2,33	0,46
10º	60	M	0,66	2,14	0,50

$$\text{Fração de Ejeção} = \frac{\text{VDF} - \text{VSF}}{\text{VDF}}$$

VDF: Volume diastólico final

VSF: Volume sistólico final

PdAP(i): Pressão diastólica da artéria pulmonar com ins-  
piração máxima.

PdAP(n): Pressão diastólica da artéria pulmonar com res-  
piração normal.

M E T O D O L O G I A

A- Estudo Radiológico

Nos 22 pacientes portadores de estenose mitral foram realizadas radiografias em posição pósterio-anterior e perfil. A análise das radiografias foi feita por pessoal do serviço de Rx, sem conhecimento dos valores hemodinâmicos (Tabela A).

1- Artéria Pulmonar: caracterizando seu aumento pela relação existente com o primeiro arco. Seus diâmetros foram medidos no bordo cardíaco esquerdo, utilizando a escala seguinte:

Graus { AP+ = menor que o primeiro arco  
AP++ = igual ao primeiro arco  
AP+++ = maior que o primeiro arco

2- Átrio Esquerdo: caracterizando seu aumento pela relação, na posição anteroposterior, com o bordo direito do átrio direito e, quando este aumentado, com a linha que une as cavas no seu bordo direito. A escala utilizada foi:

Graus { AE+ = central na área cardíaca  
AE++ = por dentro do átrio direito  
AE+++ = junto ao bordo do átrio direito  
AE++++ = por fora do átrio direito

3- Aurícula Esquerda: caracterizando seu aumento através da relação de seu diâmetro, se existente, com o diâmetro da artéria pulmonar. Foi utilizada a seguinte escala:

Graus { AuE+ = menor que o segundo arco  
AuE++ = igual ao segundo arco  
AuE+++ = maior que o segundo arco

4- Circulação Venosa Pulmonar: foi observada nos lobos superiores e inferiores e hilo pulmonar. Utilizou-se a seguinte escala:

Graus	{	CV+ = circulação predominante nos lobos inferiores
		CV++ = circulação predominante nos lobos superiores
		CV+++ = circulação balanceada com estreitamento vascular difuso

5- Índice Cardíaco/Torácico: foi analisado tomando como medidas cardíacas a soma do maior diâmetro direito mais o maior diâmetro esquerdo e relacionando-a ao maior diâmetro torácico no plano diafragmático, em inspiração. A escala utilizada foi:

Graus	{	0 = normal = menor que 0,55
		+ = de 0,56 a 0,60
		++ = de 0,61 a 0,65
		+++ = de 0,66 a 0,70
		++++ = superior a 0,70

6- Sobrecarga Ventricular Direita, Calcificações, linhas B de Kerley:

+ = presença  
- = ausência

Sobrecarga de V.D. foi considerada quando a sua parede anterior encostava no esterno nos 2/3 inferiores ou mais.

B- Estudo Eletrocardiográfico

O estudo eletrocardiográfico foi realizado nas derivações clássicas, nos planos frontal e horizontal. Foram estudados os parâmetros que geralmente se encontram modificados na estenose mitral (Tabela B).



1- Sobrecarga do Átrio Esquerdo: analisada sob os seguintes parâmetros:

I = onda P maior que 0,11

II = onda P bimodal em  $D_1 - D_2 - V_3 - V_4$  com fase negativa lenta em  $V_1$

III = Índice de Macruz maior que 1,7

2- Sobrecarga Ventricular Direita: caracterizada por:

I = QRS com rotação horária nos planos frontal e horizontal  $S_1, S_2, S_3$ ; rR, rsR sem retardo final em  $V_1$   
I-L inferior a -17 mm (Índice de Lewis)

II = QRS com rotação anti-horária no plano horizontal e rotação horária no plano frontal  
R/S em  $V_1$  superior a 1, ou R superior a 5 mm em  $V_1$

III = rS de  $V_1$  a  $V_6$

S profunda em  $V_5$  e  $V_6$

IV =  $\hat{A}QRS$  no plano frontal maior que  $90^\circ$

C- Estudo Hemodinâmico

Previamente à realização do cateterismo cardíaco, foi obtida a superfície corporal dos pacientes empregando a tabela de Du Bois. Uma amostra de 4 ml de sangue foi retirada, acrescentando-se a ela anticoagulante de Paul Heller para a quantificação da hemoglobina no sangue. Depois foi diluída com "Isoton", na relação 20/1 (volume) com o "Coulter Diluter II". Após a diluição do sangue, foram eliminadas as hemácias com solução de Zap Globin e feita a leitura no "Coulter Electronics", após 5 minutos, em g % (Tabelas  $C_1, C_2, C_3$  e  $C_4$ ).

O cateterismo iniciou-se após artério e venotomia no braço direito, usando-se catêteres Cauroad e Lehmann, ligados ao "Strain-Gauge", com o ponto "0" em nível médio do tórax. (Strain-Gauge tipo  $P_{23}Db$ ). Foram obtidos registros gráficos das pressões e traçados eletrocardiográficos simultâneos com o Polígrafo da Electronics for Medicine, de 7 canais. O apare

lho de radioscopia e a câmara filmadora utilizados foram da marca Siemens, com filme de 35 mm. O meio de contraste usado para ventriculografia foi Flupac a 75%, sendo injetado com ejetor Gidlung da Elema-Schonander.

A seqüência no registro de pressões intracavitárias foi a seguinte:

1º) Capilar pulmonar, considerando as pressões obtidas por dois ou mais dos seguintes critérios:

- a) encravamento do catéter ao nível arteriolar pulmonar
- b) curva de pressões com características semelhantes às do átrio esquerdo
- c) oximetria tipo arterial do sangue aspirado na ponta do catéter
- d) não-arterialização da curva capilar.

2º) Saída em pressão média de capilar pulmonar para artéria pulmonar.

3º) Pressão total da artéria pulmonar direita em respiração normal.

4º) Pressão total de artéria pulmonar direita em inspiração máxima.

5º) Pressão média de capilar pulmonar concomitante à pressão ventricular esquerda.

6º) Saída da artéria pulmonar-ventrículo direito-átrio direito.

7º) Saída de ventrículo esquerdo-aorta ascendente.

Em 10 pacientes com função ventricular normal, sem doença pulmonar, com quadro clínico de insuficiência coronariana, foi realizado um estudo adicional para a análise dos valores normais da diminuição da pressão diastólica da artéria pulmonar em inspiração máxima, com relação ao registro da pressão diastólica em respiração normal (Tabela C<sub>5</sub>).

Nos 22 pacientes com cardiopatia reumática, o débito cardíaco foi determinado pelo método de Fick<sup>(34)</sup> e usou-se a fórmula de Pouseuille para a obtenção da resistência:

$$1) \quad DC \text{ (L/min)} = \frac{O_2 \text{ consumido (ml/min)}}{\text{diferença AV-O}_2 \text{ (vol } \text{‰})}$$

Sendo: DC = débito cardíaco

AV = arteriovenosa

$$2) \quad \frac{PmAP - PmAE \text{ (mmHg)}}{Qp \text{ (L/min)}} = \text{mmHg} \cdot \text{min} \cdot L^{-1} = 1 \text{ U.W.} = RaP$$

Sendo: PmAP = pressão média da artéria pulmonar

PmAE = pressão média do átrio esquerdo

Qp = fluxo pulmonar em L/min.m<sup>2</sup>

O consumo de oxigênio foi obtido por meio da tabela de La Farge<sup>(46)</sup>. Para cada paciente foi relacionado com o sexo, idade, frequência cardíaca média e superfície corporal e foi medido em valores de ml/min/m<sup>2</sup>.

A capacidade de oxigenação foi determinada pelo valor conhecido do poder de combinação da hemoglobina com o oxigênio: 1 mol de oxigênio, a pressão e temperatura constantes, ocupa 22,4 litros; 1 mol de oxigênio se combina com 16,700 g de hemoglobina, sendo isto um equivalente de hemoglobina. Pela equação:

$$\frac{22.400 \text{ cc por mol de } O_2}{16.700 \text{ g por equivalente de Hb}} = 1,34 \text{ cc } O_2 \text{ x g Hb}$$

sabemos que a capacidade total de oxigenação do sangue é de 1,34 cc de O<sub>2</sub> x g Hb. Para maior facilidade nos cálculos, foi apresentada em ml de O<sub>2</sub> por litro de sangue. A quantidade de O<sub>2</sub> dissolvido, considerada em 0,0031 cc x ml, não foi incluída no cálculo.

A diferença da saturação arteriovenosa foi analisada após a obtenção de uma amostra de sangue da artéria pulmonar direita e ventrículo esquerdo ao mesmo tempo; a quantidade colhida foi de 2 ml, em seringa heparinizada. A análise realizou-se imediatamente após a colheita no "Macro Reflection Oximeter" da American Optical Corporation, dando valores finais em saturação percentual de  $O_2$ . As amostras foram colhidas antes de ser feita a ventriculografia esquerda.

Para o estudo da função atrioventricular, foram calculados o gradiente valvular mitral (GVM), o fluxo sanguíneo pela válvula mitral (FVM) e a área atrioventricular esquerda (AVM).

Foi obtido um valor aproximado para GVM relacionando as medidas instantâneas em 3 pontos diferentes no período de enchimento diastólico da pressão em capilar pulmonar e ventrículo esquerdo, considerando-se:

1º ponto: no ponto final da curva rápida descendente de ventrículo esquerdo

3º ponto: ao nível do ponto C do capilar pulmonar

2º ponto: ao nível médio dos dois pontos.

O resultado final do GVM é a média aritmética destes valores.

O fluxo sanguíneo pela válvula mitral foi calculado por meio da seguinte equação<sup>(34)</sup>:

$$FVM = \frac{DC \text{ (L/min)}}{PDE \text{ (seg/min)}}$$

sendo: DC = débito cardíaco (L/min)

PDE = período diastólico de enchimento (seg/min)  
= tempo de enchimento medido desde o cruzamento da onda Y com a curva descendente da PVE até o componente C na curva de capilar pulmonar, em seg/min.

O diâmetro da válvula mitral foi considerado em cada caso mediante o cálculo efetuado através da fórmula definida por Gorlin and Gorlin's<sup>(47)</sup>.

$$AVM = \frac{FVM}{C \times 44,5 \sqrt{GVM}} = \text{cm}^2$$

sendo: AVM = área da válvula mitral em cm<sup>2</sup>

C = constante matemática para válvula mitral = 0,7.

O grupo-controle utilizado para padronizar o valor normal de diminuição da pressão diastólica da artéria pulmonar após a inspiração máxima, em pessoas sem doença pulmonar, foi estudado mediante a fórmula de Pouseuille para os valores de resistência pulmonar e pelo método angiográfico para o cálculo do débito cardíaco, sendo empregada a fórmula de Snow em projeção oblíqua anterior direita na cinecardiografia<sup>(48)</sup>.

$$Vr = \frac{\pi}{6} L.D. \times 0,85D$$

$$Vc = \frac{\pi}{6} L.D. \times 0,85D (Fc)^3$$

sendo: Vr = volume medido

Vc = volume corrigido

Fc = fator de correção

L = diâmetro do eixo maior

D = diâmetro do eixo menor

0,85 = valor multiplicado ao diâmetro menor invisível

Obtêm-se, assim, um quociente de normalidade, Pressão Diastólica Pulmonar inspirada/Pressão Diastólica Pulmonar normal (PdAP(i)/PdAP(n)) que varia entre 0,40 e 0,60. Os 22 casos de cardiopatia reumática, segundo seu quociente, foram classificados em 3 grupos:

I = 0,61 - 0,70

II = 0,71 - 0,80

III = maior que 0,80

#### D- Estudo Histopatológico

O estudo histológico, em 14 dos 22 doentes, foi realizado após a obtenção de biópsias pulmonares no lobo inferior direito, em todos os casos. Este lobo é considerado por alguns autores como o mais alterado vascularmente em casos com hipertensão pulmonar secundária a cardiopatias adquiridas<sup>(23)</sup>.

As biópsias, imediatamente após obtidas, foram clivadas, desidratadas e diafanizadas. Os cortes histológicos mediram - de 3 a 6 micra e foram corados com Hematoxilina e Eosina e pela técnica de Weigert combinada à de Van Gieson.

Foram analisadas as alterações histológicas na circulação pulmonar, enquadrando cada caso num grupo histológico segundo a classificação de Heath e Edwards<sup>(22)</sup>.

Efetuuou-se uma pesquisa morfométrica, caracterizando os quocientes da espessura da média/diâmetro externo nas artérias pulmonares do tipo muscular, considerando-se a média o espaço entre as duas lâminas elásticas, interna e externa. Determinaram-se ainda os quocientes da espessura da íntima/diâmetro interno nas artérias do tipo muscular e nas arteríolas, comparando os resultados com os valores normais obtidos por Wagenvoort<sup>(49)</sup>, com relação a idades diferentes; ele utilizou uma amostra de 63 pacientes com idades que variavam entre 2 e 89 anos e analisou 50 vasos de tipo muscular em cada pulmão.

Seguindo a metodologia de Wagenvoort<sup>(49)</sup>, a espessura da média foi considerada pelo valor médio de duas medidas em pontos opostos. A espessura da íntima foi a soma de duas medidas opostas.

Os graus da classificação de Heath e Edwards, em nosso estudo, foram determinados pela análise microscópica das alterações dos vasos em geral e pelos dados obtidos nas medidas micrométricas. Tomando como base a classificação já mencionada, nós consideramos as seguintes características para fins - de elaboração da nossa própria classificação (Tabelas D<sub>1</sub>, D<sub>2</sub>, D<sub>3</sub>, D<sub>4</sub> e D<sub>5</sub>):

Grau I: hipertrofia da média, duplicação da membrana elástica, muscularização das arteríolas

Grau II: espessamento da íntima e proliferação celular

Grau III: fibrose da íntima

Grau IV: dilatações vasculares

Grau V: fibrose da média

Grau VI: arterite necrosante.

Os estudos micrométricos foram possíveis com a ajuda da Ocular Micrométrica "Leitz-Wetzlar", calibrada com uma lâmina com escala de 10 micra. Foi necessário estabelecer uma escala para os aumentos de 45 x e 10 x das objetivas do microscópio.

Foram caracterizadas também, na observação microscópica, a presença de arterialização, proliferação celular, fibrose e espessamento da íntima e oclusão vascular nas vênulas com diâmetro inferior a 100 micra (Tabelas D<sub>1</sub>, D<sub>2</sub> e D<sub>5</sub>).

Das modificações encontradas no parênquima pulmonar ou no espaço alveolar, foram consideradas as seguintes (Tabela D<sub>6</sub>):

- 1º) EMAC: Espessamento da membrana alvéolo-capilar, caracterizado por hipercelularidade e/ou aumento da trama reticular e/ou condensação do tecido colágeno e/ou epitelização da membrana alveolar
- 2º) Fi : Fibrose intersticial, caracterizada pela consolidação do tecido conjuntivo
- 3º) EIL: Espessamento interlobular
- 4º) H: Hemossiderose, presença do pigmento intracelular no espaço alveolar
- 5º) EA: Edema alveolar.

Os graus destas cinco alterações foram classificados da seguinte maneira:

- + = alterações leves
- Graus ++ = alterações moderadas
- +++ = alterações graves.



R E S U L T A D O S

A- Radiológicos (Tabela A)

O grau de estiramento do componente elástico das artérias pulmonares depende do volume sistólico ventricular direito e do volume diastólico arterial<sup>(50)</sup>.

Em nosso estudo, em estenose mitral manteve-se o volume sistólico débito cardíaco/frequência cardíaca (DC/FC) em níveis baixos (21,49 ml/bat. em média), o que nos permitiu considerar que o grau de estiramento do tronco pulmonar seja decorrente do aumento do volume diastólico arterial (Tabela C<sub>1</sub>). Por sua vez, este aumento deve-se, inicialmente, à resistência pós-capilar aumentada.

TABELA III

Relação entre a Artéria Pulmonar e a Pressão Sistólica da Artéria Pulmonar

Tronco da Artéria Pulmonar	Incidência	Pressão Sistólica da Artéria Pulmonar
menor que o 1º arco +	23 %	52 mmHg (em média)
igual ao 1º arco ++	27 %	55,8mmHg(em média)
maior que o 1º arco +++	50 %	87 mmHg (em média)

Estes valores demonstram a relação direta existente entre a dilatação do tronco da artéria pulmonar e o aumento das pressões no circuito pulmonar.

O aumento do átrio esquerdo em relação à pressão capilar pulmonar média (CWP) está quantificado na tabela seguinte:

TABELA IV

Relação entre o Átrio Esquerdo e Pressão Capilar Pulmonar

Átrio Esquerdo	Incidência	CWP (em média)
AE +	18 %	30,7 mmHg
AE ++	37 %	30,7 mmHg
AE +++	41 %	21,1 mmHg
AE -	4 %	-

Considerando os valores encontrados, constatamos que o aumento do átrio esquerdo na disfunção mitral tipo estenose teve um comportamento inversamente proporcional às pressões na dita cavidade, corroborando a existência de hipertrofia com relação à dilatação nesta câmara (Tabelas A, C<sub>3</sub>).

A aurícula esquerda, que forma o quarto arco esquerdo, foi analisada em relação à pressão média do átrio esquerdo, tomando como base a pressão média do CWP.

TABELA V

Relação entre a Aurícula Esquerda e a Pressão Capilar Pulmonar

Aurícula Esquerda	Incidência	CWP (em média)
menor que o 2º arco +	32 %	25,14 mmHg
igual ao 2º arco ++	55 %	30,16 mmHg
maior que o 2º arco +++	0	-
AuE invisível -	13 %	20,60 mmHg

Estes dados permitem afirmar que o aumento da pressão no átrio esquerdo conduz à hipertrofia da aurícula esquerda. De fato, a presença de aurícula esquerda, radiologicamente, foi mais evidente com átrio esquerdo pouco dilatado.

A circulação pulmonar nas doenças com hipertensão pós-ca-pilar apresenta-se significativamente alterada no seu padrão de distribuição venosa, considerando o fluxo entre os lobos superiores e inferiores. Está diretamente influenciada pela resistência aos níveis atrioventricular esquerdo e arterio-lar pulmonar. Segundo estes critérios, nossos casos foram grupados na tabela seguinte:

TABELA VI

Relação entre a Circulação Venosa Pulmonar, Área Valvular Mi-tral e Resistência Pulmonar/Resistência Sistêmica

Circulação Venosa Pulmonar	Incidência	AVM	Rp/Rs
CV +	0	-	-
CV ++	54 %	0,98cm <sup>2</sup>	0,16
CV +++	46 %	0,82cm <sup>2</sup>	0,36

Os resultados evidenciam a presença de um padrão venoso pulmonar diretamente relacionado ao aumento da resistência - pulmonar e ao estreitamento da área valvular mitral.

Foram agrupados os casos portadores de estenose mitral reumática segundo sua área cardíaca obtendo a seguinte tabe-la:

TABELA VII

Índice Cardíaco/Torácico

Índice Cardíaco/Torácico	Incidência
0	45 %
+	37 %
++	13 %
+++	5 %
++++	-

Foi significativo o achado de área cardíaca pequena, considerando os valores assinalados na metodologia.

As linhas B de Kerley observadas nos 14 casos que tomaram parte do estudo histopatológico foram analisadas com relação à presença de espessamento interlobular. Dos 14 casos, 42% apresentou linhas de Kerley e, destes, 83% com espessamento interlobular. 58% não apresentou linhas de Kerley, sendo que, deste grupo, 50% mostrou espessamento interlobular (Tabelas A, D<sub>6</sub>).

A visibilidade radiológica dos espaços interlobulares depende do grau de espessamento dos mesmos. Naqueles casos que não mostraram sinal radiológico mas apresentaram espessamento interlobular, este último foi discreto (+).

Pequenas áreas de calcificação no parênquima pulmonar foram observadas em dois casos, com idade de 36 e 43 anos. O exame histopatológico não revelou a presença de cálcio (Tabela A).

Em 77% dos pacientes foi encontrado aumento de ventrículo direito. A pressão sistólica na artéria pulmonar nestes casos variou entre 33 mmHg, no caso 2, e 128 mmHg, no caso 14. Todos os pacientes com pressão diastólica final de ventrículo direito, maior que 10 mmHg, tiveram sinais de sobrecarga ventricular direita (SVD) e todos os pacientes que não apresentaram sinais radiológicos tiveram pressão igual ou inferior a 10 mmHg (Tabelas A, C<sub>2</sub>).

## B- Eletrocardiográficos

### 1- Sobrecarga do Átrio Esquerdo (SAE)

As modificações do traçado eletrocardiográfico, em nosso grupo, têm relação com a gravidade da obstrução mitral.

Dos 14 casos com ritmo sinusal, um caso não tinha sinais de SAE. Calculando sua área mitral, encontrou-se um valor de 1,86 cm<sup>2</sup>, enquanto os 13 restantes apresentaram uma média de área valvular mitral (AVM) de 1,05 cm<sup>2</sup> (Tabelas B, C<sub>4</sub>).

Na estenose mitral, a presença de fibrilação atrial (FA) é sinal de comprometimento hemodinâmico atrial importante. Em 36% dos pacientes estudados esteve presente, sendo que este grupo apresentou uma média de AVM de 0,60 cm<sup>2</sup>.

Verificou-se que, em relação às alterações eletrocardiográficas, existem três grupos de pacientes, os quais tiveram pressões médias diferentes no CWP (Tabela VIII).

TABELA VIII

Relação entre a Sobrecarga Atrial Esquerda e a Pressão Capilar Pulmonar Média

Grupo	SAE	ritmo	Pm CWP (mmHg)
1	sem sinais ECG	sinusal	20,00
2	com sinais ECG	sinusal	26,60
3	-	FA	30,14

Dos pacientes em ritmo sinusal, 53% apresentaram associação dos três parâmetros, 24% apresentaram associação de dois parâmetros e 23% apresentaram características correspondentes a um parâmetro. O alto grau de associação destes parâmetros demonstra a especificidade dos mesmos na interpretação do aumento do átrio esquerdo.

Sua presença em forma isolada ou associada foi quantificada assim:

- parâmetro I = 40 % dos casos
- parâmetro II = 45 % dos casos
- parâmetro III = 50 % dos casos.

2- Sobrecarga Ventricular Direita (SVD)

A relação existente entre o tipo de SVD e a pressão sistólica do ventrículo direito é apresentada na seguinte tabela:

TABELA IX

Relação entre a Sobrecarga de Ventrículo Direito e a Pressão Sistólica do Ventrículo Direito

Grupo	Incidência	Ps média (mmHg)
a) sem sinais ECG	23 %	69,6
b) I	23 %	68,5
c) II	32 %	78,3
d) III	13 %	76,0
e) IV	9 %	88,9

É interessante destacar a inespecificidade do registro eletrocardiográfico na avaliação da SVD decorrente de hipertensão pulmonar pós-capilar, demonstrada pela elevada percentagem obtida em a), 23% (Tabelas B, C<sub>2</sub>).

Dos grupos classificados pela orientação da alça do ÂQRS no plano horizontal, observou-se maior frequência no segundo.

O grupo IV, caracterizado pelo desvio da alça do ÂQRS para a direita e inferiormente no plano frontal, é, em forma associada com os grupos I e II, o mais freqüente, mostrando assim o predomínio dos vetores 2d na inscrição do complexo QRS nesta doença.

A orientação média do ÂQRS no plano frontal, nos casos com eixo superior a 90°, foi de 101° (Tabela B).

		Ps Ventrículo D.
ÂQRS	eixo maior que 90° . . . . .	88,9 mmHg
	eixo menor ou igual a 90°. . . . .	74,6 mmHg

C-Hemodinâmicos

X	Y
33	20
45	20
45	20
46	28
50	25
55	15
55	30
60	17
60	22
60	35
62	28
64	34
65	25
65	28
70	30
80	35
85	35
88	28
90	28
116	30
124	37
128	30

PsAP  
(mmHg)

120  
110  
100  
90  
80  
70  
60  
50  
40  
30  
20  
10

$$Y = 4,69 \cdot 263 \cdot X^{0,414171}$$

$$r = 0,59235$$

$$n = 22$$

100

90

80

70

60

50

40

30

20

10

5

10

15

20

25

30

35

40

(mmHg) PmCWP

X = PsAP (mmHg)

Y = PmCWP (mmHg)

Gráfico 1

Os valores da pressão sistólica arterial pulmonar (PsAP), correlacionados com os valores da pressão média do ca pular pulmonar (PmCWP), foram ajustados numa curva do tipo pa rábola simples, mostrando, no diagrama, uma dispersão modera da. Ver comentário.

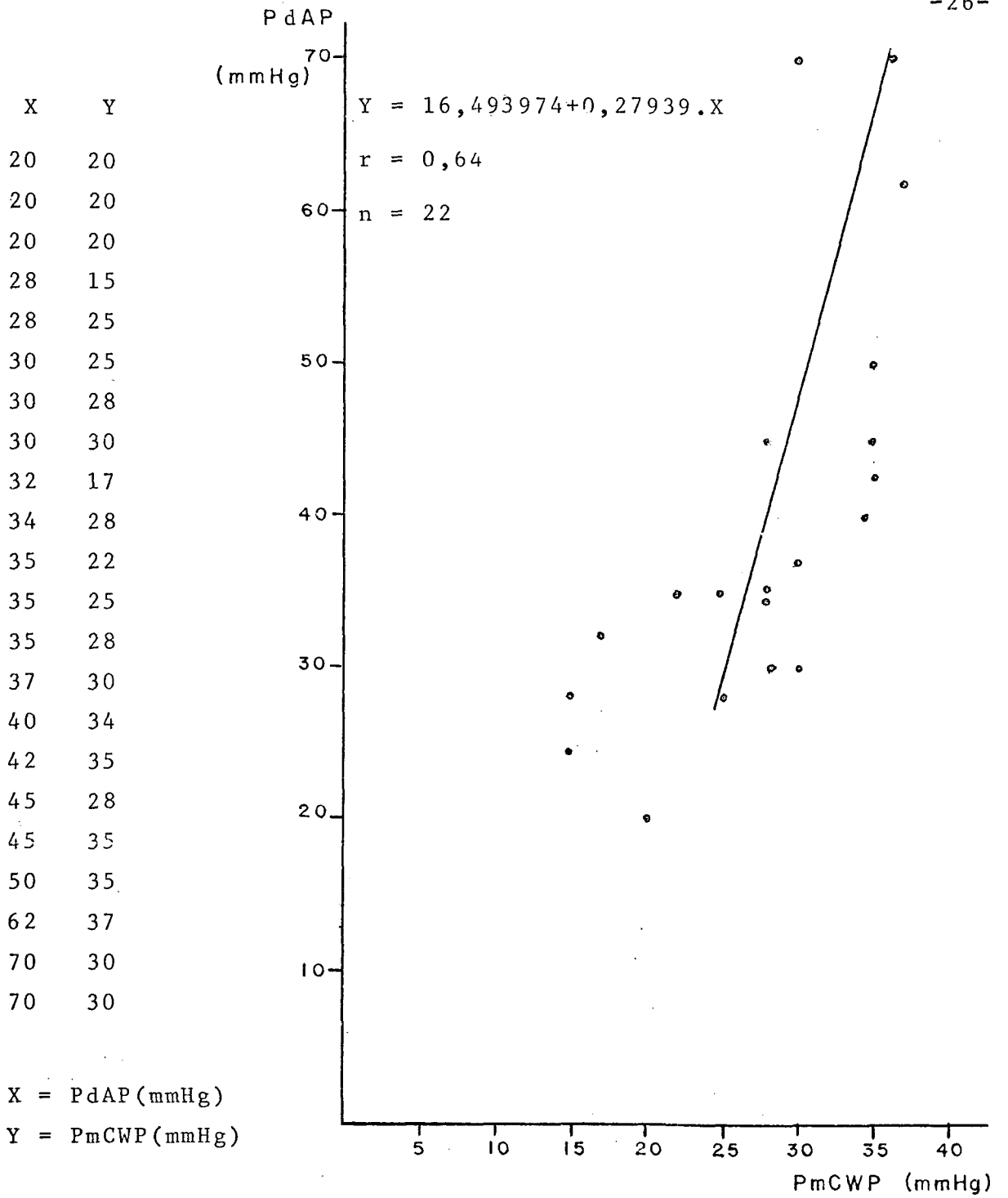


Gráfico 2

A correlação entre a pressão diastólica arterial pulmonar (PdAP) e a pressão média do capilar pulmonar (PmCWP) foi normalizada numa reta cuja dispersão foi menor que a correspondente à correlação anterior(Gráfico 1). Ver comentário.



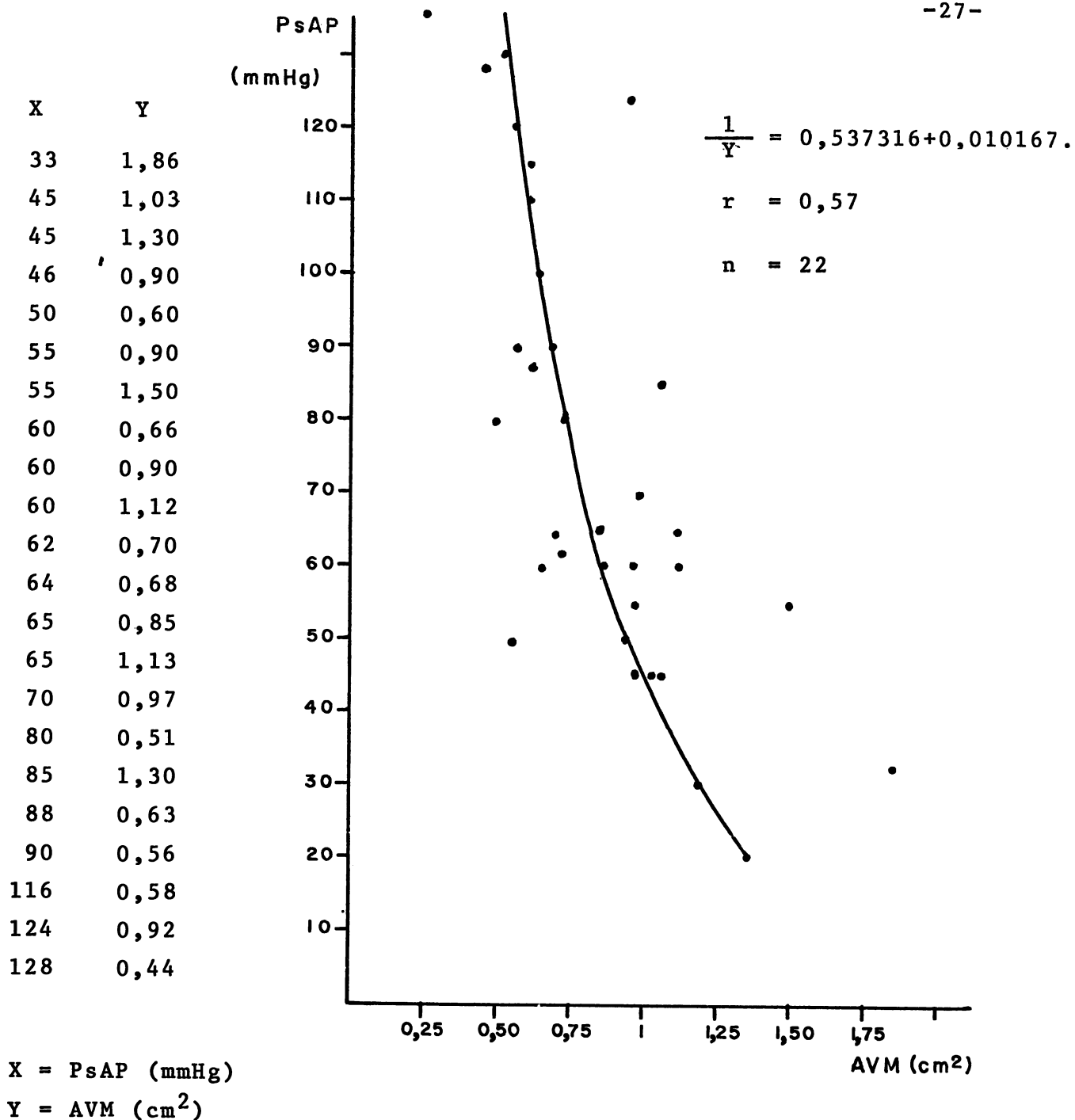
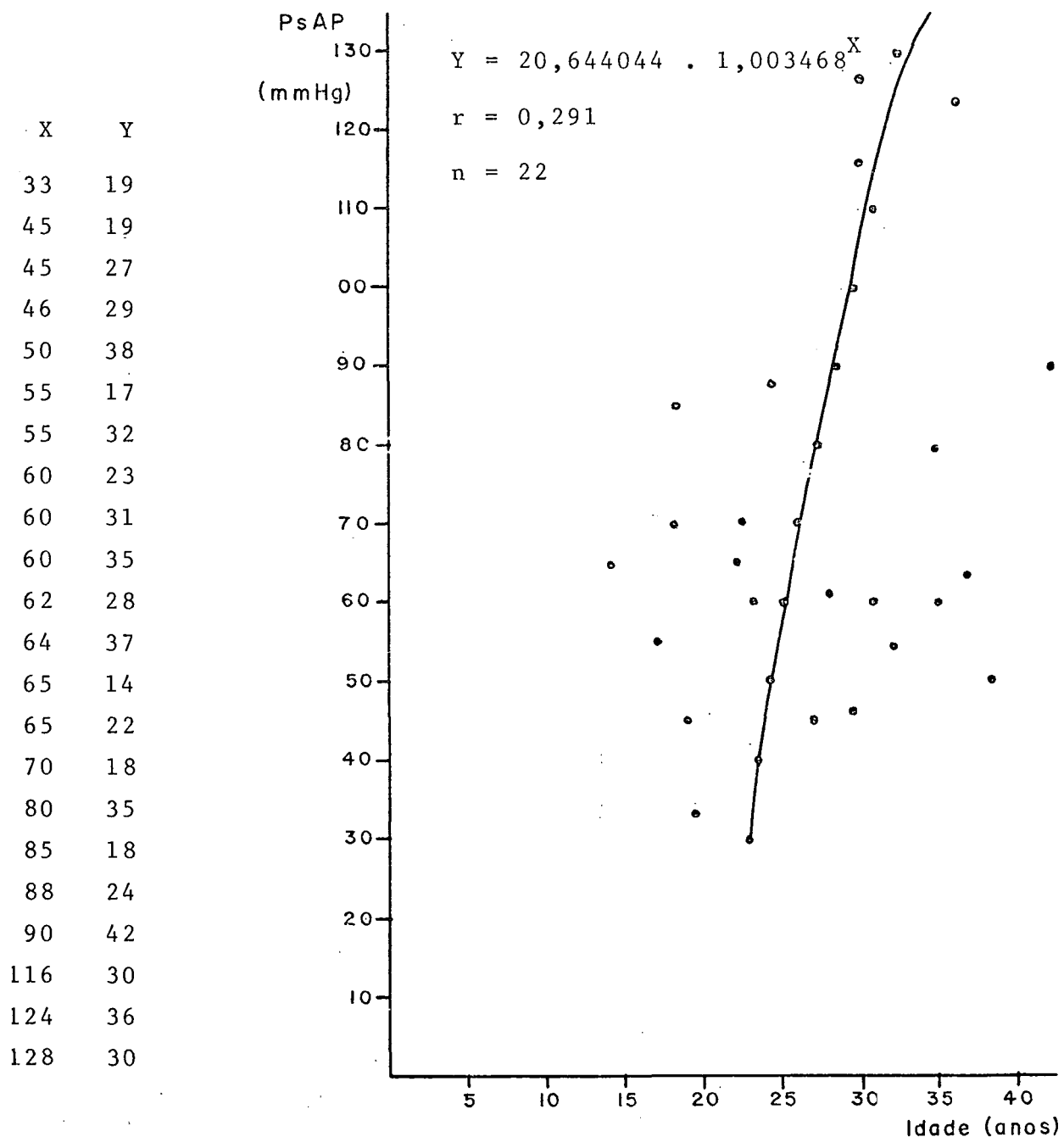


Gráfico 3

Os valores da área valvular mitral (AVM) e da pressão sistólica arterial pulmonar (PsAP) mostraram uma correlação satisfatória, que foi ajustada numa hipérbole. Ver comentário.



X = PsAP (mmHg)

Y = Idade (anos)

Gráficos 4

A correlação entre a pressão sistólica arterial pulmonar (PsAP) e a idade foi insatisfatória, tentando-se um ajuste a uma curva do tipo exponencial cuja dispersão foi muito grande. Ver comentário.

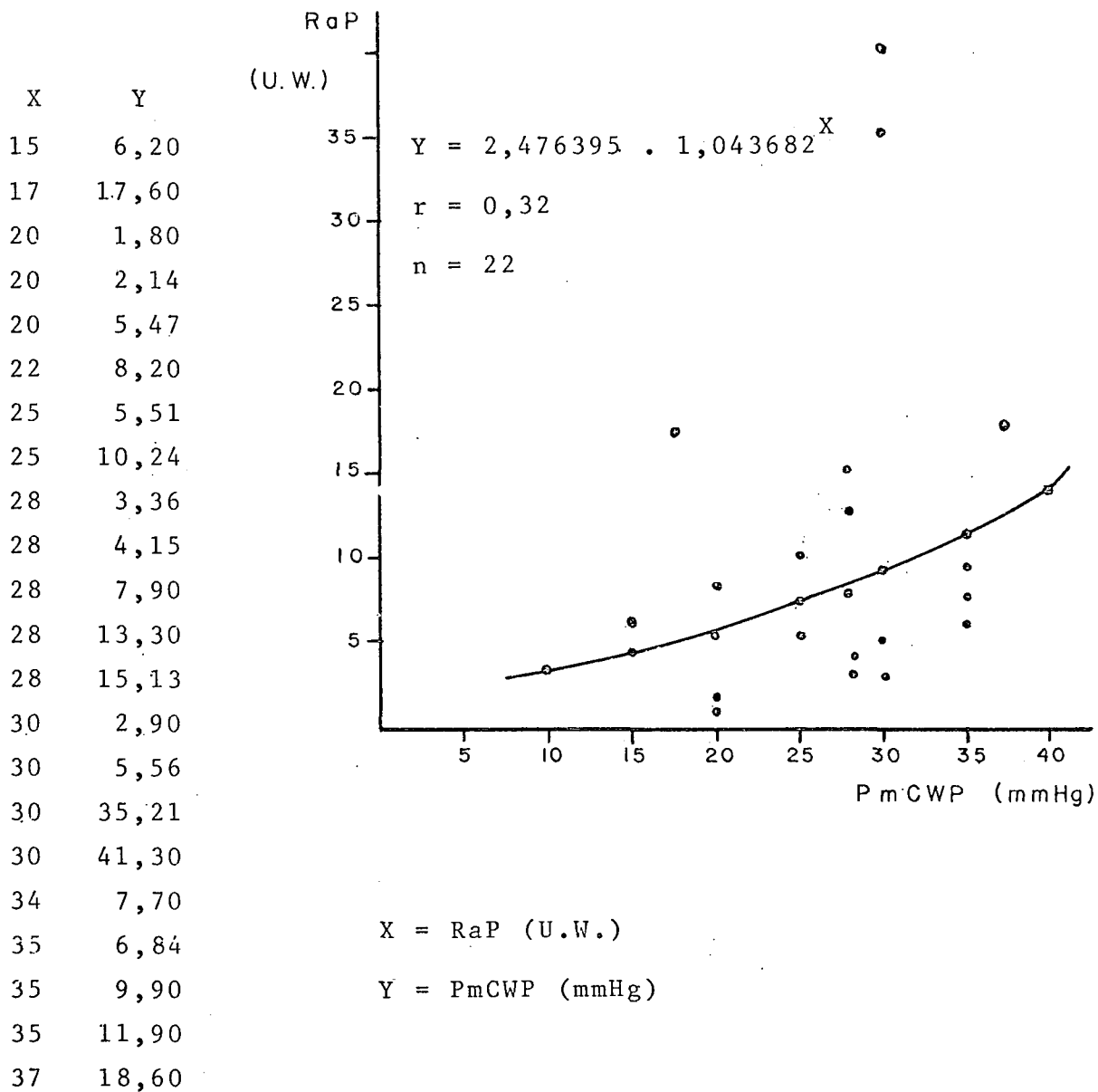


Gráfico 5

Os valores da pressão média do capilar pulmonar (PmCWP) e da resistência arteriolar pulmonar (RaP) não mostraram uma correlação significativa. Foram ajustados numa curva do tipo exponencial de grande dispersão. Ver comentário.

D- Histopatológicos

As alterações no leito vascular pulmonar, enquadradas na classificação de Heath e Edwards, não foram em todos os casos quantitativamente relacionadas com o grau de hipertensão arterial. Onde foi possível observar pressões pulmonares levemente aumentadas, como nos casos 2, 4 e 13, com lesões vasculares até do grau III, as modificações mais graves foram encontradas de forma isolada (Tabela D<sub>4</sub>).

O fato de agruparmos os vasos pulmonares em arteríolas (a) e artérias do tipo muscular (A) permitiu a observação da não-uniformidade nas lesões dos dois tipos de vasos. Desta maneira foi possível encontrar casos com grupo histológico, para as artérias musculares, diferente do das arteríolas. Quando houve discordância, as arteríolas foram sempre atingidas em menor grau, como nos casos 3, 4 e 8 (Tabela D<sub>4</sub>).

A seqüência teórica de modificações histológicas, que foram a base para o agrupamento nos 6 tipos, não foi observada em todos os pacientes, tanto para artérias de tipo muscular, como para arteríolas: casos 2, 4 e 5, e 11 e 13, respectivamente (Tabelas D<sub>1</sub>, D<sub>2</sub>, D<sub>3</sub> e D<sub>4</sub>).

Analizamos a relação existente entre a espessura da camada média das artérias de tipo muscular e a pressão sistólica da artéria pulmonar, classificando-as, segundo sua gravidade, em:

Espessamento da Média (Graus)	Pressão Sistólica da Artéria Pulmonar (Graus)
+ = 5 - 8 % do diâmetro externo	+ = 31 - 50 mmHg
++ = 8,1 - 11% do diâmetro externo	++ = 51 - 70 mmHg
+++ = maior que 11% do diâmetro externo	+++ = maior que 70 mmHg

A classificação da gravidade da pressão pulmonar, considerando seus valores sistólicos, foi realizada em base aos critérios de Wertheimer<sup>(51,94)</sup>, Emanuel<sup>(21)</sup>, Krishnamurthy<sup>(30)</sup> e Dash<sup>(52)</sup>.

A classificação da gravidade do espessamento da média foi estabelecida de acordo com os valores normais de Wagenvoort<sup>(49)</sup>, no limite inferior e, segundo a frequência das nossas observações, nos limites médio e superior.

TABELA X

Relação entre a Espessura da Média e a Pressão Sistólica da Artéria Pulmonar

Caso	Em/DE ( % )	Graus	PsAP (mm Hg)	Graus
7.	4	-	124	+++
2.	7	+	33	+
8.	6	+	50	+
10.	7	+	88	+++
9.	8	+	116	+++
1.	10	++	65	++
3.	9	++	45	+
5.	10	++	80	+++
6.	10	++	55	++
12.	10,5	++	68	++
13.	9	++	45	+
14.	10	++	128	+++
4.	14,5	+++	46	+
11.	13	+++	65	++

O grau de hipertrofia muscular não foi progressivo e regular e nem sempre houve concordância com o aumento de PsAP.

Observamos, com pressões sistólicas de grau leve, hiper-

trofia muscular importante (+++) no caso 4; o contrário encontrou-se nos casos 7, 9 e 10. Nos casos 3, 11, 13, 14 e 5, foi achada uma relação satisfatória e, de forma equivalente à nossa classificação, nos casos 1, 6, 8 e 12.

O comportamento das pressões pulmonares foi correlacionado com o aumento da espessura da íntima (Tabela D<sub>3</sub>). Seguindo o critério de Wagenvoort<sup>(49)</sup>, para estabelecer o limite inferior e, observando o agrupamento dos nossos valores, para estabelecer os limites médio e superior, elaboramos a classificação seguinte:

- Ei + = 5 - 25% do diâmetro interno
- Ei ++ = 26 - 50% do diâmetro interno
- Ei +++ = maior que 50% do diâmetro interno.

TABELA XI

Relação entre a Espessura da Íntima e a Pressão Sistólica da Artéria Pulmonar

Caso	Ei/DI ( % )	Graus	PsAP (mm Hg)	Graus
6.	7	+	55	++
7.	22	+	124	+++
8.	21	+	50	+
14.	25	+	128	+++
1.	40	++	65	++
2.	36	++	33	+
3.	26	++	45	+
4.	32	++	46	+
9.	36	++	116	+++
11.	45	++	65	++
12.	38	++	68	++
13.	50	++	45	+
5.	58	+++	80	+++
10.	64	+++	88	+++

Nesta correlação com as pressões pulmonares, encontramos dispersão nos valores da espessura da íntima, muito embora tenha sido considerada a espessura da íntima como a média aritmética da espessura das íntimas das artérias musculares e arteríolas.

Nos casos 2, 4 e 13, com pressões sistólicas levemente aumentadas, o espessamento da íntima foi provocado por proliferação celular, predominantemente. Nos casos com grave hipertensão pulmonar foi a fibrose íntimal a causa do espessamento da íntima (casos 5, 7 e 9), mostrando uma seqüência nas modificações estruturais do vaso (Foto 1).

Relacionamos o espessamento da íntima com o grau de elasticidade determinado pelo quociente de pressões diastólicas na artéria pulmonar (Tabelas D<sub>3</sub> e C<sub>5</sub>), obtendo a seguinte escala:

Espessamento da Íntima (Graus)	PdAP(i)/PdAP(n) (Graus)
+ = 5 - 25% do diâmetro interno	+ = 0,61 - 0,70
++ = 26 - 50% do diâmetro interno	++ = 0,71 - 0,80
+++ = maior que 50% do diâmetro interno	+++ = maior que 0,80

TABELA XII

Relação entre a Espessura da Íntima e o Quociente das Pressões Diastólicas na Artéria Pulmonar

Caso	Ei ( % )	Graus	PdAP(i)/PdAP(n) (quociente)	Graus
6.	7	+	0,65	+
7.	22	+	0,79	++
8.	21	+	0,68	+
14.	25	+	0,80	+++
1.	40	++	0,74	++
2.	36	++	0,78	++
3.	26	++	0,79	++
4.	32	++	0,74	++
9.	36	++	0,88	+++
11.	45	++	0,74	++
12.	38	++	0,75	++
13.	50	++	0,72	++
5.	58	+++	0,86	+++
10.	64	+++	0,82	+++

Os valores normais de diminuição da pressão diastólica - em inspiração máxima, encontrados segundo dados obtidos no grupo-controle foram da ordem de 40 a 60% e considerados como dependentes da elasticidade da parede vascular. No estudo histológico não encontramos fibrose na camada média dos vasos, o que nos permite deduzir que as modificações da elasticidade dependeriam do grau de espessamento intimal por proliferação e fibrose.

Encontramos na tabela valores concordantes em 78% dos pacientes. Nos casos 7, 9 e 14, no entanto, não houve relação - direta. Considerando estes três individualmente, observamos, no primeiro, as modificações que poderiam alterar esta relação: obstrução no vaso arterial de diâmetro externo de .940



micra. A possibilidade de existirem zonas semelhantes em outros segmentos do pulmão justificaria também a pressão de 124 mmHg. No caso 9 encontrou-se, além do predomínio de fibrose na íntima, arteríolas com muscularização da média e esta com predomínio de tecido fibroso sobre fibras musculares. No caso 14 não existiram lesões vasculares significativas que justificassem o gradiente correspondente ou a pressão sistólica de 128 mmHg. (Fotos 2 e 3).

Em nossa casuística, foi freqüente a presença de espessamento da membrana alvéolo-capilar (92% dos casos), sendo esta caracterizada por proliferação celular em 46% dos casos e associada à condensação das fibras com diferentes graus de colagenização nos 54% restantes (Tabela D<sub>6</sub>).

Cabe assinalar que não foi possível estabelecer relação com a pressão arterial pulmonar, encontrando um leve aumento da espessura com proliferação celular em pacientes com PsAP elevada (casos 7 e 14), assim como graus importantes de fibrose com PsAP leve (caso 13) (Fotos 4 e 5).

Considerando o gradiente entre a PdAP - PmAE em valores iguais ou menores que 5 mmHg<sup>(53)</sup>, como normais, nós classificamos os resultados obtidos em nosso estudo e correlacionamos com os graus de lesão das camadas média e íntima nos vasos pulmonares (Tabelas D<sub>3</sub>, C<sub>3</sub>).

Classificação do Gradiente PdAP-PmAE:

Graus	PdAP-PmAE
anormal	5 mm Hg
+	6 - 15 mm Hg
++	16 - 30 mm Hg
+++	maior que 30 mm Hg

TABELA XIII

Relação entre o Gradiente Diastólico e a Espessura da Parede Vascular Pulmonar

Caso	Em/DE %	Graus	Ei/DI %	Graus	PdAP-PmAE (mmHg)	Graus
1.	10	++	40	++	2	-
2.	7	+	36	++	0	-
3.	9	++	26	++	0	-
6.	10	++	57	+	0	-
8.	6	+	21	+	3	-
13.	9	++	50	++	0	-
4.	14,5	+++	32	++	6	+
5.	10	++	58	+++	10	+
10.	7	+	64	+++	7	+
11	13	+++	45	++	10	+
12.	10,5	++	38	++	15	+
7.	4	-	22	+	25	++
9.	8	++	36	++	40	+++
14.	10	++	24	+	40	+++

Estes dados nos permitem observar:

- 19) A não-relação direta entre o gradiente obtido pela diferença entre a pressão sistólica da artéria pulmonar e a pressão média do capilar pulmonar, com os graus de lesão histológica.
- 20) A possibilidade de lesões vasculares importantes ainda com gradientes dentro da normalidade.

É pertinente em nosso estudo pretender analisar a presença ou não de edema alveolar histologicamente relacionado com o grau de pressão pulmonar (Tabelas D<sub>6</sub>, C<sub>2</sub>).

TABELA XIV

Relação entre a Pressão Sistólica, Edema Alveolar Pulmonar e Hemossiderose

Caso	Hemossiderose	Edema Alveolar (Graus)	PsAP (mmHg)	Graus
2.	+	++	33	+
3.	+	+++	45	+
4.	+	+	46	+
8.	++	++	50	+
13.	++	+	45	+
1.	+	+	65	++
6.	+	+	55	++
11.	++	+++	65	++
12.	-	-	68	++
5.	++	+	80	+++
7.	+	-	124	+++
9.	++	-	116	+++
10.	++	++	88	+++
14.	+	-	128	+++

Observamos a alta incidência e gravidade do edema pulmonar com pressões pulmonares levemente aumentadas e a sua ausência com pressões elevadas ou graves, permitindo manter o conceito de defesa do leito capilar ao nível arteriolar pulmonar. Outros fatores que podem influenciar nesta defesa são aqueles decorrentes das modificações ao nível venular pulmonar, nos casos com hipertensão pulmonar de origem pós-capilar. Estas modificações não foram quantificadas em nosso estudo, porém estavam presentes como arterialização venular em 57% dos casos e como espessamento da íntima em 92% dos casos (Tabela D<sub>6</sub>). Cabe assinalar que no caso 14 observou-se, além da presença de hemossiderina no interior dos macrófagos do espaço alveolar, pigmentação ao nível intersticial, sendo esta uma das características do grau V, segundo Heath e Edwards (Foto 6).

C O M E N T Á R I O S

A- Radiologia

Segundo Doyle<sup>(54)</sup>, o diagnóstico da hipertensão pulmonar pela interpretação radiológica tem trazido dificuldade na grande maioria dos casos analisados. O autor, considerando a presença ou não dos ramos pequenos das artérias pulmonares, afirma que estes estão normalmente fora do limite da visibilidade e unicamente em casos raros são visíveis com hipertensão pulmonar. A óligo-hemia no campo pulmonar, em casos com hipertensão, nem sempre é devida a modificações irreversíveis no leito vascular pulmonar, dependendo frequentemente do fenômeno de espasmo por hipóxia. Em se tratando de cardiopatias congênitas com "shunts" inicialmente E-D, os autores consideram que o tronco da artéria pulmonar dependerá, não só da pressão aumentada, mas também de um fluxo importante no "shunt", sendo possível encontrar troncos de artéria pulmonar com resistência arteriolar pulmonar baixa. É constante a presença de tronco pulmonar dilatado em pacientes portadores de estenose pulmonar com pressões de artéria pulmonar baixa. Justifica-se esta dilatação pelo fluxo a jato que compromete principalmente, o tronco e o ramo esquerdo da artéria pulmonar.

Nos casos com hipertensão pulmonar pós-capilar de origem cardíaca, o aumento do tronco não estaria influenciado pela presença de hiperfluxo, estando diretamente relacionado com o nível de pressão, como foi possível analisar em nosso estudo.

O sistema venoso pulmonar altera-se em qualquer afecção que aumente a pressão acima do nível crítico, 12 mmHg, segun-

do Vidal<sup>(28)</sup>. O mesmo autor distingue três categorias na hipertensão venosa: 1º) leve, com pressões de 12 a 18 mmHg; 2º) moderada, com pressões de 19 a 25 mmHg e 3º) grave, com pressões superiores a 25 mmHg. Ele considera as manifestações no padrão venoso pulmonar como as de maior valor na hipertensão provocada pela estenose mitral.

Os autores acham que os sinais mais representativos do aumento da pressão venosa acima dos 12 mmHg, inicialmente, são:

- a) espasmo ao nível das artérias e veias na zona basal
- b) dilatação compensatória destes vasos nos lobos superiores.

Este mecanismo, justificado inicialmente por Morris e Simon<sup>(55)</sup>, em 1.958, como espasmo ao nível basal do pulmão, tem sido analisado por outros autores que acreditam, após estudos com xenon radioativo<sup>(56)</sup>, que se deva a um aumento da pressão intersticial decorrente de uma expansão pulmonar diminuída nestas áreas. Olsen<sup>(18)</sup> explica esta distribuição pelo edema perivascular existente nas zonas inferiores do pulmão e espessamento da adventícia.

Simon considera que o padrão vascular venoso modifica-se progressivamente até atingir os lobos superiores, provocando uma alteração difusa dos vasos pulmonares com elevação generalizada da resistência vascular pulmonar<sup>(55)</sup>.

As manifestações parenquimatosas que permitem o diagnóstico de alterações radiológicas conseqüentes à estenose mitral são:

- 1º) edema intersticial, caracterizado, segundo Kerley, por três tipos: linhas A, de 4 cm, que são curvas e vão do hilo pulmonar aos lobos superiores, linhas B curtas, de 2 cm,

não-ramificadas mas comumente encontradas nas bases e linhas C, que unem o sistema linfático de forma reticular;

2º) edema alveolar que se apresenta geralmente quando a pressão venosa supera 25 mmHg;

3º) fibrose pulmonar em forma de reticulação grosseira, considerada como a consequência, ao nível alveolar e intersticial, de edema pulmonar crônico e encontrada geralmente nos lobos inferiores<sup>(57)</sup>;

4º) calcificações em 3 a 13% dos casos, segundo Galloway e colaboradores<sup>(58)</sup>, presentes dentro dos alvéolos.

Ao contrário do que foi dito com relação à dilatação do tronco da artéria pulmonar nos casos com hipertensão pulmonar por "shunt" E-D, encontramos uma relação significativa entre a gravidade da pressão arterial pulmonar e a dilatação do tronco nos casos com estenose mitral.

Em nosso estudo, o comportamento do padrão venoso pulmonar foi aquele esperado pelo tipo de amostra escolhida com quadro cardiopulmonar comprometido, sendo que a pressão mínima em CWP foi de 15 mmHg, no caso 16, com uma área valvular mitral de 1,5 cm<sup>2</sup>.

Encontramos em todos os casos redistribuição da circulação pulmonar, com predomínio desta nos lobos superiores em 54% dos casos e com circulação balanceada, arterial e venosa, em 46% dos casos. Estes últimos apresentaram resistência pulmonar elevada, com média de 0,36 na relação Rp/Rs.

Segundo Cortina<sup>(59)</sup>, um dos sinais diretos no diagnóstico do aumento do átrio esquerdo é o duplo contorno direito. Nem sempre este parâmetro permitia determinar de forma definida a gravidade da lesão mitral. No trabalho desenvolvido por R. Macruz e col.<sup>(60)</sup>, foi melhor caracterizada a relação

existente entre o bordo direito do átrio esquerdo e o bordo direito do átrio direito. Neste trabalho foi apresentada a classificação que serviu como base para a obtenção dos nossos resultados, achando-a de grande valor e utilidade na compreensão e análise dos pacientes com comprometimento desta cavidade.

### B- Eletrocardiografia

Dos métodos incruentos no exame cardiológico, o classicamente usado pela sua grande positividade tem sido o eletrocardiográfico. Este exame na análise de sobrecargas, tanto sistólicas quanto diastólicas, é realmente valioso quando positivo, mas não afasta uma cardiopatia caso não sejam registradas alterações no mesmo (61).

Cabrera (62) afirma que um dos sinais eletrocardiográficos mais precocemente encontrados em SAE leves é a P pontiaguda em  $D_2$  e entalhada em  $V_3 - V_4$ . Cabe assinalar que não encontramos esses sinais em nenhum dos traçados do nosso estudo.

Vários têm sido os sinais classicamente considerados na SAE. Tal é o caso da presença de onda P maior que 0,11 seg, aumento decorrente da despolarização atrial às expensas dos 0,03 seg terminais, que é um valor encontrado geralmente quando existe SAE moderada. É precedida, às vezes, em estágios iniciais de SAE, por sinais de P fendida em  $D_1 - D_2$ , no plano frontal e de  $V_2$  a  $V_5$ , no plano horizontal.  $D_3$  nestes casos não tem sinais de SAE por ser perpendicular ao eixo de  $\hat{A}P$  no plano frontal. É considerado como sinal indireto a presença de um índice de Macruz maior que 1,7.

Em nosso estudo, houve um caso sem sinais de SAE com uma área valvular mitral de  $1,86 \text{ cm}^2$ . Esta área foi superior

àquelas obtidas nos casos com sinais de SAE,  $1,05 \text{ cm}^2$ , e - três vezes maior que a área dos casos com fibrilação atrial,  $0,60 \text{ cm}^2$ . Esta seqüência permite comprovar a susceptibilidade progressiva da eletrocardiografia no registro de SAE. Sinais positivos ou fibrilação atrial sugerem áreas mitrais moderada ou gravemente diminuídas.

A associação dos grupos I e II (Tabela B), em 90% dos casos com sinais de SAE, não permitiu analisar a seqüência anteriormente detalhada.

É importante mencionar que, dentre as complicações que modificam a história natural da disfunção mitral tipo estenose, a mais freqüente, segundo Wood<sup>(63)</sup> em 1.954 e Selzer em 1.966<sup>(64)</sup>, é a fibrilação atrial. Tanto pela possibilidade de embolia sistêmica em 14% dos casos quanto pela diminuição do volume diastólico ventricular esquerdo, esta arritmia tem trazido para o clínico grandes dificuldades na orientação adequada do tratamento. Os dois autores consideram duas fases no desenvolvimento desta arritmia, inicialmente paroxística e posteriormente definitiva.

Em nossa casuística, houve 36% de casos com fibrilação atrial, sendo que, em média, tanto as pressões do átrio esquerdo como o diâmetro da área valvular mitral foram as mais graves.

Tem sido relatada a presença de fibrilação atrial na doença reumática em atividade e geralmente não coincidindo com o primeiro surto de agressão cardíaca<sup>(65)</sup>.

A sobrecarga ventricular direita depende de vários fatores como idade, tipo de sobrecarga e grau de resistência arteriolar pulmonar. A análise de nosso interesse foi baseada naqueles sinais provocados por aumento da resistência ao nível pulmonar.



Segundo Reynolds<sup>(66)</sup>, existe predomínio da resistência pulmonar sobre a sistêmica, normalmente no período fetal, onde a pressão na artéria pulmonar iguala à sistêmica<sup>(31)</sup> e a sua resistência depende da tortuosidade e angulações no leito vascular pulmonar. Dawes e Cassin<sup>(67)(68)</sup> afirmam que tal resistência dependeria fundamentalmente da baixa pressão de oxigênio mantida nas arteríolas pulmonares durante o período fetal. Este padrão circulatório pulmonar após o nascimento apresenta várias modificações que permitem registrar no eletrocardiograma uma regressão dos sinais de SVD. Estas modificações foram caracterizadas por Ziegler em 1.951<sup>(69)</sup>. O eixo elétrico, no plano frontal, ao nascer, de 130° desloca-se nos 30 primeiros dias até um valor médio de 105°, sempre com rotação horária. No segundo mês de vida, o ÂQRS no plano frontal se situa no quadrante inferior esquerdo e as rotações da alça são no sentido anti-horário. Até os três anos, no plano horizontal terá um predomínio de R/S maior que a unidade, diminuindo a partir dessa idade até os 6 anos, quando o R/S é inferior à unidade.

A resistência vascular pulmonar pode também estar aumentada em cardiopatias congênitas, sendo que seu comportamento é diferente, dependendo do tipo de anomalia. Agrupando-as em pré-tricúspides e pós-tricúspides (adaptamos esta classificação por motivos práticos), observa-se eletrocardiograficamente, nas primeiras, representadas pela comunicação interatrial (CIA), o padrão de rsR' nas derivações direitas no plano horizontal e em AVR no plano frontal está presente em quase 100% dos casos, segundo Nadas<sup>(70)</sup>. Sua presença dificulta a interpretação de SVD nos casos em que esta doença se encontra complicada com hipertensão pulmonar. Segundo o mesmo autor, a possibilidade de desenvolvimento de hipertensão pul

monar, quando a idade é inferior a 40 anos, é de 10% e de 30% quando a idade é superior a 40 anos.

Nos casos com cardiopatias congênitas pós-tricúspides, como a comunicação interventricular (CIV), quando associadas à hipertensão pulmonar, é possível encontrar com maior precisão sinais de SVD. Sua presença depende do balanço de forças com o ventrículo esquerdo.

Visando dar um enfoque prático na correlação da gravidade da CIV e os dados eletrocardiográficos, Nadas<sup>(70)</sup> resume da seguinte maneira:

1º) eletrocardiograma normal em casos de CIV pequena e moderada sem hipertensão pulmonar;

2º) SVD pura com eixo maior a  $+ 150^\circ$  no plano frontal, em rotação horária, representa obstrução vascular pulmonar;

3º) SVE com eixo no plano frontal em torno de  $90^\circ$  representa grande fluxo com baixa resistência;

4º) vectocardiograma com alça anti-horária e posteriorizada no plano horizontal deve ter uma pressão em ventrículo direito menor que 70 mmHg.

Lueker<sup>(24)</sup> não considera significativa a ajuda da eletrocardiografia no seguimento pós-operatório dos casos com CIV e hipertensão pulmonar. Encontra regressão nos padrões de SVD nos casos com aumento da resistência pulmonar e agravamento dos sinais com melhoria hemodinâmica significativa, justificando estas modificações por uma provável hiper-reatividade no leito vascular sensível à hipóxia e sono.

A configuração da alça do QRS, mais freqüente nos casos com hipertensão pulmonar secundária à estenose mitral, é caracterizada por orientação para a frente, com rotação anti-horária; devendo, no entanto, ter pelo menos 70% do complexo

QRS no plano anterior<sup>(71)</sup>. O deslocamento para a direita, quando presente, depende do predomínio dos vetores 2d desde o início da alça. Nós encontramos 32% de casos com este tipo de orientação, com PsAP média de 78,3 mmHg. Foi alta a percentagem de casos com ausência de sinais eletrocardiográficos, 23%, ainda que a pressão média deste grupo tenha sido de 69,6 mmHg, que se considera moderada.

### C- Hemodinâmica

A cardiopatia reumática produz três tipos de alterações no aparelho valvular mitral:

- a) fusão ao nível das comissuras
- b) espessamento, encurtamento e fusão das cordoalhas
- c) espessamento e rigidez das cúspides.

Estas podem apresentar-se de forma isolada ou em combinação, segundo Roberts<sup>(72)</sup>, podendo-se complicar posteriormente com calcificações, como afirma Gotsman no seu trabalho<sup>(73)</sup>. Este autor encontrou calcificações em 10% dos pacientes portadores de estenose mitral com idade de 15 anos. Martinez<sup>(74)</sup> considera que se deve suspeitar da presença de calcificação valvar mitral em pacientes com idades superiores a 35 anos.

Várias são as características que contribuem nas manifestações clínicas e hemodinâmicas da estenose mitral, além dos tipos patológicos acima assinalados. Yang e colaboradores<sup>(34)</sup> consideram de muito valor as seguintes:

- a) diâmetro da válvula mitral;
- b) função do aparelho valvular;
- c) débito cardíaco;
- d) pressão diastólica de enchimento;
- e) características do átrio esquerdo como distensibilidade, volume e contratibilidade;

- f) resistência vascular pulmonar;
- g) volume sangüíneo pulmonar;
- h) função ventricular direita.

A área valvular mitral (AVM) normal no adulto é considerada entre 4 e 6 cm<sup>2</sup>(75). A estenose mitral pode ser classificada em(74):

leve = 1,4 - 2 cm<sup>2</sup>

moderada = 1 - 1,4 cm<sup>2</sup>

grave = menor que 1 cm<sup>2</sup>

Estes diferentes graus de estreitamento valvular mitral estão acompanhados de graus diferentes de capacidade funcional.

As alterações da pressão ao nível atrial esquerdo dependem tanto da AVM quanto da sua relação com o gradiente valvular mitral (GVM). Observa-se, nos casos com estenose mitral, leves gradientes em período diastólico inicial caracterizados por uma curva de pressão atrial esquerda pela onda "Y" - com inscrição lenta e gradientes, no período pré-sistólico, caracterizados por uma onda "a" aumentada. Cohn<sup>(75)</sup> afirma que, nos casos de estenose mitral moderada a grave, a tendência é de diminuir a altura da onda "a" com aumento da pressão média de átrio esquerdo.

O procedimento mais efetivo para quantificar o grau de refluxo, nos casos com estenose mitral associada à insuficiência da mesma válvula<sup>(34)</sup>, é a diferença entre o débito cardíaco obtido por diluição e o débito cardíaco obtido pelo método de Fick. Outro critério importante é o método angiográfico de Sellers<sup>(76)</sup>, que considera o grau e o tempo de opacificação do átrio por meio de contraste.

A curva que relaciona as pressões pulmonares com o grau de hipertensão ao nível atrial esquerdo nos casos com estenose mitral é, segundo Harvey e colaboradores<sup>(77)</sup>, de carac-

terísticas diferentes daquelas que relacionam tais pressões com a disfunção ventricular esquerda, doença obstrutiva pulmonar ou defeitos ao nível atrial. No primeiro caso, a curva mostra uma relação linear direta com pressões atriais inferiores a 20 mmHg e uma relação parabólica com pressões atriais superiores a esse nível. Isto significa que, a partir dos 20 mmHg, as pressões pulmonares aumentam mais rapidamente que as atriais. No que diz respeito ao comportamento da curva nas outras doenças, observa-se uma relação linear direta em todas elas. Estes autores acreditam na possibilidade de comprometimento do elemento elástico vascular pulmonar nos casos com hipertensão pulmonar com estenose mitral, justificando em parte este tipo de curva.

Em nosso estudo, a curva normalizada da relação entre a pressão sistólica da artéria pulmonar (PsAP) e a pressão média do capilar pulmonar (PmCWP), (Gráfico 1), correspondeu às observações realizadas por Harvey<sup>(77)</sup>. No entanto, a curva normalizada que relaciona a pressão diastólica da artéria pulmonar (PdAP) com a PmCWP (Gráfico 2) teve um comportamento diferente, ainda que o diagrama de dispersão tenha mostrado a tendência teoricamente esperada.

Sendo a AVM um dos fatores que determinam as características hemodinâmicas da estenose mitral, correlacionamos, em nosso estudo, a PsAP e a AVM, obtendo uma curva normalizada do tipo hiperbólico (Gráfico 3), que mostra que o aumento da PsAP é tanto mais rápido quanto menor é a AVM.

Donald<sup>(78)</sup>, em 1.959, correlacionou a pressão atrial esquerda com a resistência pulmonar, encontrando que, nos pacientes portadores de estenose mitral, não existia uma relação proporcional. Observou pressões atriais normais com resistên

cia pulmonar normal ou discretamente aumentada, em pacientes com débito cardíaco normal, e resistências normais ou aumentadas com pressões de átrio esquerdo elevadas.

Em nosso estudo, não foi possível obter uma correlação significativa entre a resistência arteriolar pulmonar (RaP) e a PmCWP (Gráfico 5), confirmando as observações de Donald<sup>(78)</sup>. Dispersão semelhante foi observada na correlação entre a PsAP e a idade (Gráfico 4), resultado concordante com os estudos realizados por Trell<sup>(11)</sup>, em 320 pacientes portadores de estenose mitral com hipertensão pulmonar.

A função ventricular esquerda, nos casos com estenose mitral ou disfunção mitral tipo estenose, tem sido estudada por vários autores. Gotsman<sup>(73)</sup>, analisando casos com cardiopatia reumática sem cardite, não conseguiu identificar nenhum com função ventricular esquerda comprometida (neste trabalho não foi relatado o número de casos estudados). McDonald<sup>(25)</sup>, num estudo ecocardiográfico, conclui que o ventrículo está diminuído de volume somente nos casos graves de estenose e em poucos encontrou a contratibilidade alterada significativamente. Em 1.973, Horwitz<sup>(79)</sup> estudou a função ventricular esquerda observando a presença de acinesia da parede póstero-basal e hipocinesia da parede anterolateral em alguns casos com estenose mitral, chamando a estas lesões de "complexo mitral".

Bolen<sup>(80)</sup>, estudando os efeitos das drogas que aumentam a pré e pós-carga, determinou a existência de alteração na contratibilidade da parede póstero-basal do ventrículo esquerdo em casos portadores de estenose mitral.

Dodge<sup>(81)</sup> comparou valores do volume diastólico final (VDF), o volume sistólico (VS) e a fração de ejeção (FE) en

tre indivíduos normais e pacientes portadores de estenose mitral, encontrando, nestes últimos, quando o anel valvular foi menor que  $1,5\text{cm}^2$ , os seguintes valores:

TABELA XV

Volume Ventricular e Fração de Ejeção em Indivíduos Normais e com Estenose Mitral

Grupo	Número de Pacientes	VDF ( $\text{ml}/\text{m}^2\text{S.C.}$ )	VS ( $\text{ml}/\text{m}^2\text{S.C.}$ )	FE
normal	14	$70 \pm 20,0$	$45 \pm 13$	$0,67 \pm 0,08$
estenose mitral	37	$83 \pm 21,2$	$43 \pm 11$	$0,57 \pm 0,14$

A tabela mostra que o volume ventricular esquerdo não está diminuído na estenose mitral moderada e grave e se mantém dentro de limites da normalidade, enquanto o volume sistólico e a fração de ejeção apresentam valores inferiores aos normais. Em nosso trabalho, observamos volumes sistólicos inferiores aos assinalados por Dodge, com uma média de  $31,3 \text{ml}/\text{m}^2\text{S.C.}$ .

Francis L. Abel e col.<sup>(82)</sup> analisaram, de forma experimental, o comportamento da função ventricular direita com relação ao grau de pós-carga provocado por clampeio ao nível arterial pulmonar, concluindo que o ventrículo direito se comporta funcionalmente como câmara de volume. Por outro lado, Taquini e col.<sup>(83)</sup> observaram uma função adequada do ventrículo direito com pressões inferiores a 60 mmHg.

A circulação pulmonar difere hemodinamicamente da sistêmica por ser de baixa pressão, baixa resistência e, concomitantemente, de diferente estrutura vascular. A alta distensibilidade dos vasos, a ausência de válvulas e o limitado con-

trole nervoso permitem de forma passiva, normalmente, que as pressões esquerdas influam diretamente no volume, distensão e pressões do lado arterial pulmonar.

Kaltman e col.<sup>(84)</sup> encontraram valores semelhantes para a pressão diastólica da artéria pulmonar e pressão diastólica final de ventrículo esquerdo em casos com função valvular mitral normal.

Pesquisadores suecos<sup>(77)</sup>, analisando a relação entre a pressão diastólica da artéria pulmonar e a pressão média do capilar pulmonar em pessoas normais, observaram equivalências destas com diferentes graus de atividade física, até uma pressão de 34 mmHg com exercício forçado.

As pressões sistólicas e diastólicas da artéria pulmonar dependem da elasticidade das paredes, do fluxo no sistema e da impedância no leito vascular. Vários tratados consideram como normal a pressão pulmonar cujos valores médios situam-se próximos a 22 mmHg<sup>(21)(85)</sup>.

Karatzas e Lee<sup>(86)</sup> afirmam que a pressão sistólica é o reflexo da soma dos volumes sistólicos e o volume existente no final da diástole e considera em 67% a importância do volume sistólico no valor total da pressão sistólica. Rushmer<sup>(87)</sup> aponta a dependência da pressão sistólica num sistema com relação ao volume de ejeção ventricular, o ritmo máximo de ejeção e a distensibilidade das paredes.

A pressão média da circulação pulmonar não sofre uma queda significativa até chegar ao nível capilar, sendo possível encontrar diferenças de 4 a 5 mmHg, neste nível, com relação ao tronco da artéria<sup>(85)</sup>. Rushmer justifica esta diferença pequena como devida a:



- 19) não-muscularização das arteríolas;
- 29) vasto leito capilar;
- 39) grande distensibilidade muscular;
- 49) maior capacidade no leito vascular que o volume nele circulante<sup>(87)</sup>.

A circulação capilar pulmonar, com uma área de  $30\text{m}^2$ , apresenta fluxos e pressões que dependem de vários fatores, como as pressões intersticiais, hidrostáticas e hidrodinâmicas. O volume sanguíneo no leito capilar por unidade de tempo é 1% do débito cardíaco, sendo que uma hemácia demora, em média, 0,7 seg para cruzar o leito capilar, em condições de repouso<sup>(85)</sup>. A diminuição das pressões nas veias pulmonares, desde o capilar pulmonar até a desembocadura no átrio esquerdo, pode ser considerada normal quando se situa em torno de 3mmHg.

O fluxo pulmonar sanguíneo é considerado pulsátil, sendo que, no fluxo capilar, 25% do total se realiza no período diastólico. A pulsação do fluxo diminui ao nível venoso pulmonar, sendo que a este nível normalmente se produzem fluxos retrógrados decorrentes da atividade mecânica do átrio esquerdo<sup>(85)</sup>.

Vários são os fatores que podem modificar o comportamento da circulação pulmonar. Segundo Fraser e Paré, os mais importantes são:

- a) gravidade
- b) pressão intrapleurar e volume pulmonar
- c) efeitos neurogênicos e químicos<sup>(88)</sup>.

a) As baixas pressões encontradas normalmente no circuito pulmonar permitem que a gravidade desempenhe um papel importante na distribuição do fluxo sanguíneo neste compartimento. A força da gravidade entra em equilíbrio com o volume

sangüíneo, as pressões arterial e venosa e a pressão alveolar, permitindo maior circulação nas porções inferiores e médias do que nos ápices, nos quais normalmente não existe circulação em um indivíduo em repouso e em pé. West<sup>(89)</sup>, em 1.965, representou esquematicamente três regiões de fluxo diferente no pulmão, em posição ortostática: 1º) superior, com pressão alveolar superior à da artéria e veia pulmonares, sem fluxo capilar; 2º) média, com pressão alveolar inferior pulmonar, com fluxo capilar sistólico e 3º) inferior, com pressão alveolar inferior às pressões arteriais e venosas pulmonares, com fluxo contínuo.

b) Segundo Rigatto<sup>(90)</sup>, a circulação pode ser dividida em dois compartimentos, dependendo estes do tipo de pressão externa que suportam. Um primeiro grupo que se encontra em contato com as vias aéreas membranosas e está formado por capilares e vasos inferiores a 30 micra, como arteríolas pré-capilares e vênulas pós-capilares. Um segundo, com vasos influenciados pela pressão intersticial ou pelas suas próprias pressões transmuralis, segundo Fraser<sup>(88)</sup>.

A pressão do espaço pleural é menor que a da atmosfera em 5 cm H<sub>2</sub>O. Na inspiração, com o aumento do volume pulmonar e a resistência do elemento elástico pulmonar, provoca-se uma modificação da pressão intrapleural, com aumento da pressão negativa. A elasticidade do parênquima pulmonar provoca na inspiração uma pressão intersticial inferior à pleural, pressão esta que tende a distender os vasos durante esta fase da respiração, produzindo uma queda na pressão interna do vaso; esta queda dependerá do grau de elasticidade do mesmo.

A elasticidade pulmonar pode estar diminuída em doenças primárias do parênquima pulmonar como a fibrose, provocando

estancamento no sistema linfático, que é considerado como fator adicional na sintomatologia dos pacientes portadores de estenose mitral, segundo Cross<sup>(45)</sup>.

Outro dos elementos próprios do pulmão e que influencia diretamente na sua elasticidade é a substância tensoativa - que, segundo Fraser<sup>(88)</sup>, constitui uma força que tende a contrair os espaços alveolares e resistir à expansão dos mesmos. Encontra-se diminuída, entre outras, nas doenças da membrana hialina, nos pacientes com respiração assistida, nas cirur - gias cardíacas com coração aberto e no tratamento com oxigênio hiperbárico.

c) A regulação da circulação pulmonar por mecanismos exclusivamente neurogênicos tem sido de grande controvérsia<sup>(90)</sup>. Considerou-se, no entanto, que o sistema simpático, se estimulado de forma global, causaria um aumento na resistência - em 50%, no leito vascular pulmonar. Fraser acredita na pre - sença de mecanismos ao nível arteriolar pulmonar, por estímulo vaso-vagal com vasoespasmo, iniciado no sistema venoso pul - monar, por distensão do mesmo<sup>(88)</sup>.

A hipóxia é considerada por vários autores como o fator químico mais importante nas modificações do leito vascular pulmonar, provocando vasoespasmo, aumento da resistência e elevação da pressão arterial pulmonar<sup>(8)(38)(80)(91)(40)(92)(9)(17)(19)(37)(93)(36)(21)(94)(95)</sup>.

Na estenose mitral a hipóxia pode estar presente por débito cardíaco baixo, congestão vascular pulmonar e por vários dos mecanismos que influenciam na fisiopatologia dos defeitos de difusão, como edema alveolar, fibrose intersticial, proliferação das células de revestimento alveolar. O vasoespasmo por hipóxia pode, segundo Euler<sup>(95)</sup>, estar presente em

determinadas zonas do pulmão, originando de forma reflexa broncoespasmo e conseqüentemente diminuição da ventilação na área comprometida. Este mecanismo é conhecido como reflexo - de Euler e Liljestrand.

As modificações no leito pulmonar, secundárias à estenose mitral, são consideradas por Jordan<sup>(96)</sup> na seguinte sequência: 1º) aumento da pressão venosa pulmonar até 25 mmHg com transmissão passiva da pressão para o nível arteriolar - pulmonar; 2º) edema intersticial e modificações estruturais na membrana alvéolo-capilar; 3º) diminuição da relação ventilação/perfusão; 4º) hipóxia; 5º) estímulo de quimiorreceptores ao nível venoso pulmonar com efeito de vasoespasmo ao nível arteriolar pulmonar e 6º) hipertensão pulmonar reativa.

As modificações da membrana alvéolo-capilar têm sido caracterizadas por Coalson<sup>(19)</sup> em dois tipos: a) espessamento na membrana basal e b) vários graus de alterações fibrocelulares com espessamento da parede.

Ratto e col.<sup>(97)</sup> estudaram as alterações da função pulmonar nos pacientes com estenose mitral e determinaram nestes uma tendência a apresentar: a) hiperventilação alveolar acompanhada de hipoxemia, esta, provavelmente decorrente de - "shunts" intrapulmonares; b) insuficiência pulmonar ventilatória restritiva e c) diminuição da capacidade de difusão - pulmonar por modificações na membrana alvéolo-capilar, especialmente nos casos mais graves.

Várias substâncias têm sido relatadas como causadoras - de hipertensão pulmonar: Sulfato de bário, Fumarato de aminorex, Amitriptiline, entre outras<sup>(91)(92)(93)</sup>. Das drogas que mostraram ação dilatadora do sistema arteriolar pulmonar, a Acetilcolina tem sido a mais estudada. Sua atuação é eviden-

te quando a hipóxia se deve à disfunção alveolar<sup>(94)</sup>.

Shinnick e col.<sup>(94)</sup>, estudando as respostas provocadas pela infusão "in situ" de diferentes substâncias vasodiladoras, determinou a maior efetividade da Phentolamina, não encontrando resposta positiva com a Acetilcolina.

Na estenose mitral com hipertensão pulmonar, Walston<sup>(9)</sup> encontrou uma significativa melhora da pressão durante a infusão de Hexametônio e Acetilcolina, acreditando que seu efeito seja devido a mecanismos de reflexo. Bolen<sup>(80)</sup> observou uma diminuição da pressão pulmonar com o uso de Nitritos e Nitroprussiato. Rothbaum<sup>(33)</sup> encontrou diminuição da resistência pulmonar com Nitritos, em casos com estenose mitral - em que a resistência era superior a 3 U.W..

O prognóstico de vida nos pacientes portadores de cardiopatia reumática com estenose mitral não-tratada cirurgicamente apresenta, segundo Rowe<sup>(98)</sup>, uma taxa de mortalidade de 40% em 10 anos e 80% em 20 anos. Dos pacientes que conseguem sobreviver além dos 20 anos, unicamente 13% não apresentam progressão da sintomatologia.

Zener, em 1972<sup>(99)</sup>, considera que somente 10% dos pacientes com estenose mitral reumática precisam de cirurgia. Naqueles submetidos à cirurgia, com pressões pulmonares a nível sistêmico, observou-se regressão das pressões, superior a 50% num período de até 29 meses. Estes valores correspondem às pesquisas realizadas por Reeve<sup>(100)</sup>. Irmer<sup>(101)</sup> encontra que, após o ato cirúrgico, somente 6% dos casos apresentam irreversibilidade das lesões vasculares pulmonares de correntes da estenose mitral. Dalen<sup>(102)</sup> observa redução das pressões pulmonares em 79% dos casos nas primeiras 24 horas após a cirurgia. Ellis e Harken<sup>(103)</sup>, em um estudo de 1.571

pacientes com estenose mitral e hipertensão pulmonar grave, determinaram um índice de mortalidade de 18%. Burch<sup>(104)</sup>, no entanto, em 1.976, encontrou uma mortalidade de 5% no pós-operatório imediato.

Burch<sup>(104)</sup> considera dois critérios úteis na análise do doente no pós-operatório de cirurgia cardíaca: a) conhecimento das modificações hemodinâmicas que se operam após a cirurgia e b) história natural após a cirurgia, sem complicações. Maron<sup>(105)</sup> justifica a não-regressão da hipertensão pulmonar após cirurgia, nos pacientes com estenose mitral, por três mecanismos: a) permanência do padrão histológico, b) hiper-reatividade do leito vascular pulmonar e c) débito cardíaco esquerdo comprometido.

Braunwald<sup>(106)</sup> e Irmer<sup>(101)</sup> concluem que, na estenose mitral com hipertensão pulmonar severa, não existe contra-indicação para a intervenção cirúrgica e, pelo contrário, seria recomendável a intervenção precoce.

Dos 22 casos estudados, em 6 não se interveio cirurgicamente e, daqueles submetidos à cirurgia, 2 casos (12%) foram a óbito. Os dados hemodinâmicos do primeiro destes casos (caso 4) mostram que não houve valores que indicassem um risco cirúrgico maior que o normalmente existente com cirurgia cardiovascular e circulação extracorpórea (Tabelas C<sub>1</sub>, C<sub>2</sub>, C<sub>3</sub>, C<sub>4</sub>). Os dados obtidos pela análise histológica também não sugeriram lesões de gravidade (Tabelas D<sub>1</sub>, D<sub>2</sub>, D<sub>3</sub>, D<sub>4</sub>, D<sub>5</sub>). O segundo paciente que foi a óbito (caso 9) apresentou, nos dados hemodinâmicos, alterações de maior risco cirúrgico.

#### D- Histopatologia

As artérias musculares pulmonares caracterizam-se, segundo Heath e Edwards<sup>(22)</sup> por serem vasos geralmente superiores a 100 micra, até 1 mm, com camada média composta de fibras musculares lisas, fibras colágenas e elásticas. A média está separada da íntima e da adventícia pelas lâminas elásticas interna e externa, respectivamente. O mesmo autor determinou um diâmetro externo, enquanto para Wagenvoort o mesmo foi de 5,1% em média para todas as idades<sup>(49)</sup>.

A hipertrofia da camada média das artérias musculares - pulmonares na estenose mitral é um achado constante nos casos com pressão elevada. Segundo Heath e col.<sup>(106)</sup>, o comprometimento da camada média é semelhante, com "shunts" E-D do tipo pós-tricúspide. Edwards em 1966<sup>(17)</sup> também encontra hipertrofia da média nos pacientes com estenose mitral, na grande maioria dos casos, com pressão pulmonar elevada. Para Tandon<sup>(7)</sup> esta modificação é mais grave em pacientes jovens e Roy<sup>(43)</sup> a justifica por uma hipersensibilidade do leito vascular pulmonar no processo reumático ou pela contínua agressão ao mesmo por surtos reumáticos indevidamente prevenidos.

Todos estes conceitos foram elaborados com bases subjetivas na apreciação dos vasos. Foi necessário realizar estudos de forma mais definida. O'Neal<sup>(107)</sup>, usando métodos quantitativos, conclui não existir diferença significativa entre o grupo-controle e o grupo com estenose mitral, no que se relaciona à espessura da média, não concordando com os outros autores acima assinalados.

Em nosso grupo, 13 de 14 casos, após a micrometria, tiveram hipertrofia muscular da média; observamos, no entanto, que não houve relação direta entre a espessura desta e o

grau de hipertensão pulmonar (Tabela X), podendo-se encontrar pressões arteriais pulmonares elevadas sem espessamento da média (caso 7).

Três fatores poderiam influenciar no valor discordante de alguns casos na correlação estabelecida entre a espessura da média e a pressão sistólica da artéria pulmonar:

1º) o grau de insaturação arterial pulmonar que provoca maior ou menor grau de vasoespasmo;

2º) a presença de muscularização dos vasos com diâmetro inferior a 100 micra (arteríolas ou vênulas em nosso estudo não quantificadas e sim assinaladas);

3º) a possibilidade de o leito vascular pulmonar não se encontrar comprometido de forma global.

As arteríolas pulmonares são caracterizadas como vasos de calibre inferior a 100 micra, sem uma camada média definida e com uma lâmina elástica. Podem apresentar, segundo Heath e Edwards<sup>(22)</sup>, uma fina proliferação acelular na íntima.

As modificações nas arteríolas caracterizam-se inicialmente pela muscularização da média e a duplicação da lâmina elástica. Em 1.955, Heath e col.<sup>(106)</sup> concluíram que estas modificações estão presentes em todos os casos com pressão arterial superior a 70 mmHg e não são evidentes com pressões inferiores a 40 mmHg nos pacientes com hipertensão pulmonar por estenose mitral. Segundo os mesmos autores, Henry não encontrou uma relação direta entre estes dois fatores. Edwards<sup>(17)</sup> considera como um achado constante a hipertrofia muscular neste grupo de vasos, sendo esta a base principal na defesa do leito capilar por mecanismos de vasoespasmo.

Em nosso estudo caracterizamos a presença de muscularização das arteríolas em 12 dos 14 casos, sendo que aqueles



pacientes que não tiveram camada média definida e duplicação das lâminas em suas arteríolas apresentaram pressões de 65 mmHg (caso 11) e 45 mmHg (caso 13), porém com lesões significativas na camada íntima (Tabelas D<sub>1</sub>, D<sub>2</sub>). Este fato evidencia que a hipertrofia da média das arteríolas não precede ao espessamento da íntima em todos os casos e, provavelmente, em todos os vasos.

A íntima, nos vasos pulmonares, está caracterizada por uma fina capa celular de tecido fibroso<sup>(22)</sup>. A espessura da íntima depende normalmente da idade e Wagenvoort<sup>(49)</sup> caracteriza-a em 63 pacientes com idades de 2 a 89 anos, encontrando uma espessura máxima, a partir dos 40 anos, de 20% do diâmetro interno do vaso. O espessamento da íntima é um achado constante em casos com estenose mitral<sup>(108)(20)(23)(45)(17)</sup>. As modificações histológicas a este nível são progressivas, segundo Heath e Edwards<sup>(22)</sup>, começando com proliferação celular, substituída nas etapas finais por tecido fibroso, geralmente de forma concêntrica. Segundo Heath<sup>(106)</sup>, o endotélio vascular nestes casos é facilmente identificável com relação ao tecido de proliferação interno. Na estenose mitral as modificações da íntima não se limitam aos vasos arteriais, encontrando-se marcadas alterações ao nível venular<sup>(23)</sup>. (Foto 1).

Nos 14 casos estudados, com relação ao espessamento da íntima, foi possível observar u'a maior sensibilidade das artérias musculares, no que diz respeito à proliferação celular, a qual esteve presente em 12 dos 14 pacientes. Nas arteríolas, somente foi observada no caso 8 (Tabelas D<sub>1</sub>, D<sub>2</sub>).

Considerando a validade da nossa classificação, (Tabela XI) não foi encontrada uma relação direta entre o grau de es

espessamento da íntima e a gravidade da hipertensão pulmonar , avaliada pelos seus níveis de pressão. Provavelmente, os motivos de tal discrepância sejam:

1º) a dificuldade em se encontrar um valor mais exato , considerando que o espessamento da íntima é em muitos casos excêntrico e não se encontra na extensão total do vaso;

2º) a não-uniformidade da agressão vascular quando esta é observada nos cortes paralelos à luz do vaso. O predomínio de espessamento por fibrose da íntima sobre a proliferação celular, no entanto, foi um achado constante em casos com pressões pulmonares elevadas (Tabelas D<sub>1</sub>, D<sub>2</sub>, XI).(Foto 3) .

As modificações anteriormente descritas são a base dos graus I, II e III na classificação de Heath e Edwards<sup>(22)</sup>, seqüência inicial que também é aceita por Wagenvoort<sup>(109)</sup>, o qual considera, porém, que os graus IV, V e VI de Heath poderiam constituir um só, já que eles nem sempre se apresentam na mesma seqüência nos casos com hipertensão pulmonar. As alterações de graus IV, V e VI no leito arterial pulmonar estão caracterizadas por "dilatações vasculares", fibrose da média, hemossiderose pulmonar e arterite necrosante (Foto 6).

As "dilatações vasculares", assim definidas por Edwards, têm sido analisadas exaustivamente por vários autores<sup>(109)</sup> (32)(10)(20)(110)(92). Elas apresentam-se com maior freqüência com hipertensão pulmonar decorrente de "shunt" E-D ao nível central. Não são raros os casos com este tipo de lesão em doença vascular pulmonar primária<sup>(92)</sup> e poucas vezes tem sido identificada nos casos com estenose mitral<sup>(22)(23)</sup>. A classificação das dilatações vasculares normalmente aceita tem sido a de Heath e Edwards de 1.958:

a) lesão plexiforme, caracterizada por dilatação vascular terminal, fibrose proximal, proliferação celular endotelial, anastomose capilar terminal, trombose distal, simulando às vezes proliferação celular. Este tipo de dilatação é encontrado em arteríolas e artérias do tipo muscular.

b) dilatação tipo venoso, caracterizada por vasos de pequeno calibre tipo venoso que emergem da porção proximal dos pontos de obstrução. Visível só em artérias do tipo muscular.

c) lesão angiomatóide, vascularização dos pequenos vasos ao nível da íntima fibrosada, formando massas de até 1mm.

d) lesão cavernosa, formada por modificações definidas nas duas anteriores (b e c).

As lesões plexiformes dificilmente são vistas em neonatos, ainda que Kanjuh<sup>(110)</sup> relate um caso, com idade de 53 dias, com lesões plexiformes secundárias à lesão pulmonar por atresia da mitral.

Alguns autores levantam a possibilidade de que a lesão plexiforme seja uma lesão congênita vascular pulmonar que está na categoria dos "Glomus" semelhante ou fístulas arteriovenosas. Edwards<sup>(20)</sup> acredita que não seja uma lesão facilmente caracterizável como fístula e que a sua presença se deva a alterações hialinas e necrose da parede vascular, seguida de proliferação endotelial. O autor observou maior frequência deste tipo de lesões em hipertensão pulmonar grave com "shunt" E-D. Wagenvoort<sup>(111)</sup>, num estudo de 74 casos com persistência do conduto arterioso, não encontrou nenhum com lesão vascular plexiforme, no entanto Blourt<sup>(112)</sup> vê a possibilidade da existência de lesões irreversíveis na persistência de conduto arterioso antes dos dois anos de idade.

Não foi possível identificar nenhum caso com lesões dos tipos analisados anteriormente. Tandon<sup>(7)</sup>, em 100 pacientes estudados com estenose mitral e hipertensão pulmonar, não caracterizou a presença de arterite necrosante, no entanto - Edwards observa alguns casos com este tipo de lesão<sup>(22)</sup>.

I L U S T R A Ç Õ E S

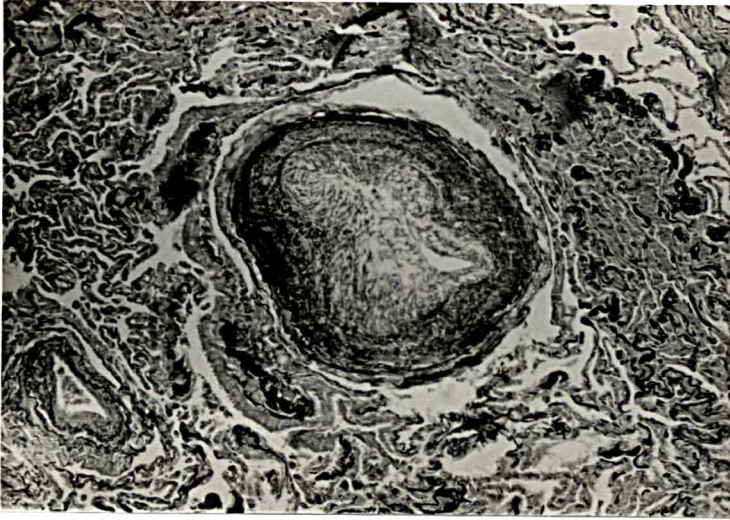


Foto 1

Caso 5. Obstrução vascular. Fibrose da íntima. Hipertrofia e fibrose da média. Ruptura da membrana elástica interna. À esquerda, arteríola com duplicação de lâminas elásticas e espessamento intimal. Van Gieson. 70 X.

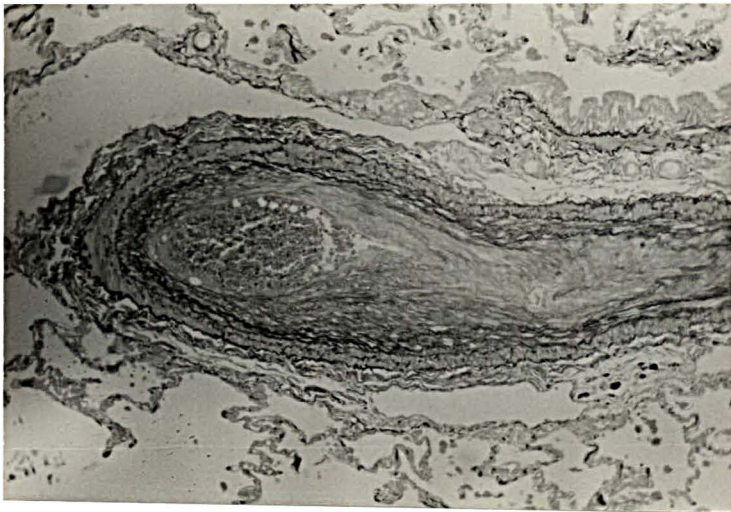


Foto 2

Caso 7. Espessamento da íntima. Fibrose intimal. Corte do vaso oblíquo. Van Gieson. 70 X.

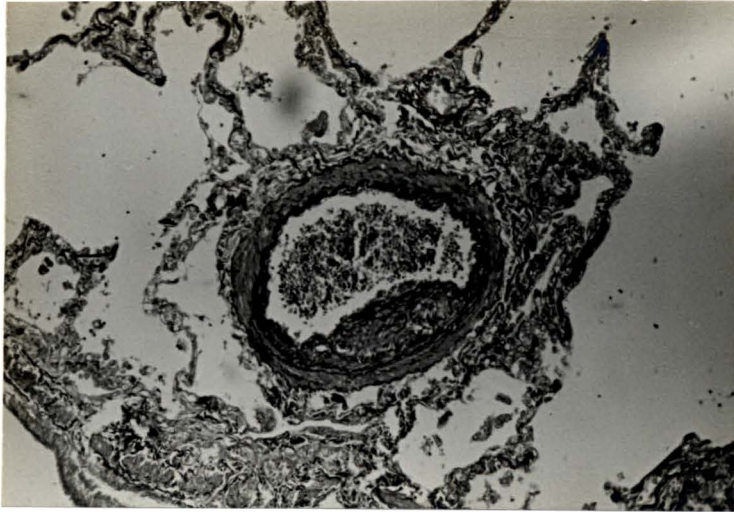


Foto 3

Caso 9. Espessamento excêntrico da íntima. Van Gieson .70 X.

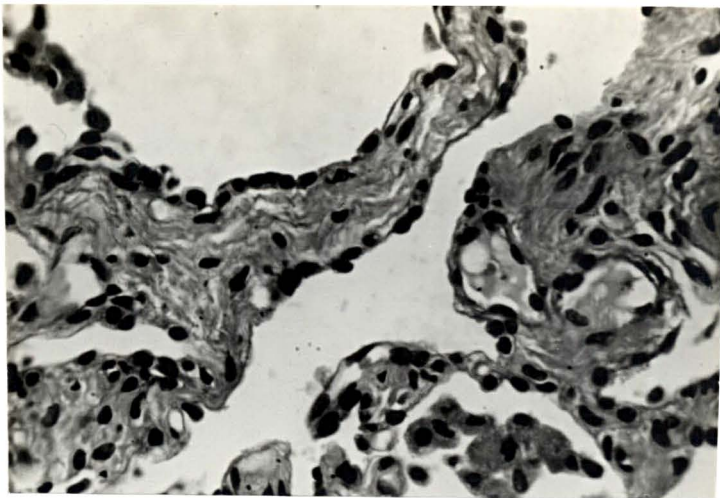


Foto 4

Caso 13. Espessamento da membrana alvéolo-capilar. Fibrose intersticial severa. Hematoxilina e eosina. 315 X.



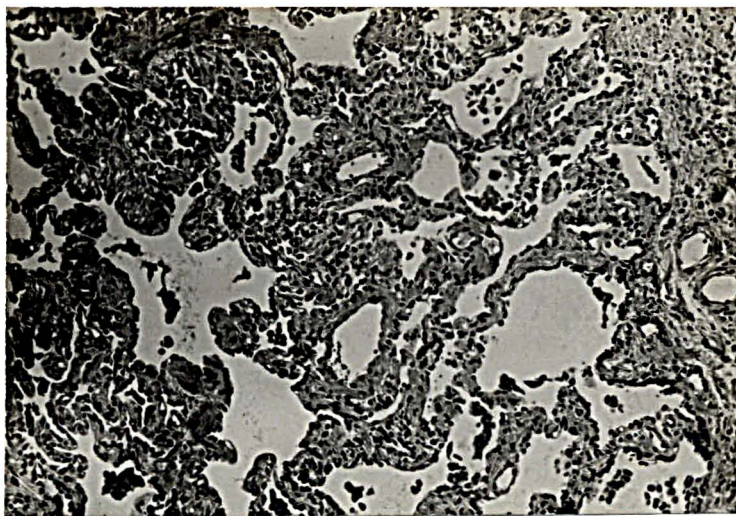


Foto 5

Caso 13. Fibrose intersticial. Proliferação celular intersticial ao nível da membrana alvéolo-capilar. Hematoxilina e eosina. 70 X.

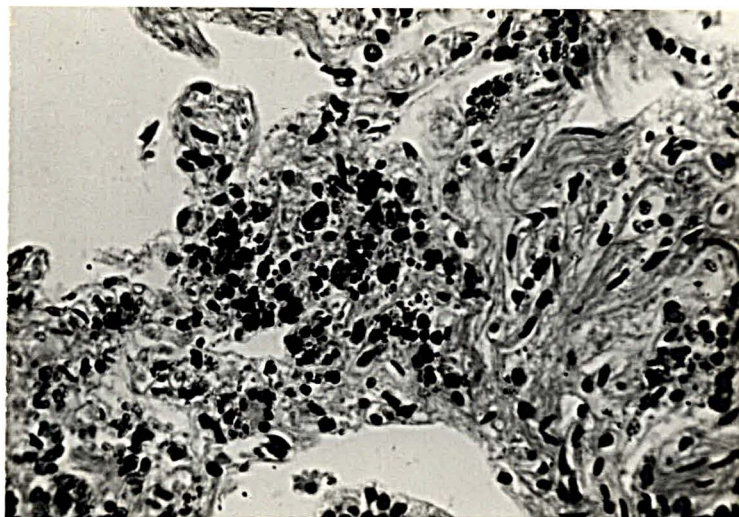


Foto 6

Caso 14. Hemossiderose intersticial. Hematoxilina e eosina . 70 X.

C O N C L U S Õ E S

- 1- Redistribuição da circulação pulmonar pode estar presente em portadores de hipertensão arterial pulmonar por estenose mitral, com resistência arteriolar em níveis normais. Estreitamento vascular difuso com balanço de fluxos nos lobos superior e inferior são sinais de resistência arteriolar elevada.
- 2- Encontramos dilatação do tronco pulmonar em pacientes portadores de hipertensão pulmonar por estenose mitral quando a pressão apresenta valores superiores a 55 mmHg.
- 3- Pacientes com pressão diastólica final de ventrículo direito superior a 10 mmHg têm sinais radiológicos de sobrecarga ventricular direita.
- 4- Sinais radiológicos de sobrecarga ventricular direita podem estar presentes com pressões sistólicas de artéria pulmonar levemente aumentadas.
- 5- Ausência de sinais eletrocardiográficos de sobrecarga ventricular direita não afasta a presença de pressão arterial pulmonar grave.
- 6- A elasticidade arterial pulmonar pode ser caracterizada no estudo hemodinâmico pelo quociente  $PdAP(i)/PdAP(n)$ .
- 7- As alterações histológicas no leito vascular pulmonar estão presentes mesmo em quadros leves de hipertensão pulmonar, e nem sempre há concordância com o aumento da pressão.
- 8- Pacientes com pressões pulmonares em nível sistêmico, em repouso, apresentam modificações histológicas que impedem a ocorrência de congestão capilar pulmonar e edema alveolar.



- 9- A fibrose intersticial não está relacionada com o grau de hi pertensão pulmonar.
- 10- O gradiente entre a pressão diastólica da artéria pulmonar e a pressão média do capilar pulmonar nem sempre tem correlação com o grupo de alterações histológicas, podendo-se encontrar gradientes de até 40 mmHg, sem lesões vasculares graves.

## REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. DÉCOURT, L. V. Doença reumática. 2. ed. São Paulo, Sarvier, 1972. 208 p.
2. RACHID, A. & VERTZMAN, L. Reumatologia pediãtrica. Rio de Janeiro, Schering, 1977. 580 p.
3. OLIVEIRA, G. Cardiopatas reumáticas; levantamento realizado pelo Serviço de Anatomia Patológica da Universidade Federal da Bahia. /Comunicação pessoal/
4. MUÑOZ, S. A. Revisión epidemiologica. Problemas actuales en la prevención de la fiebre reumatica en los países en vias de Desarrollo del Continente Americano. Arch. Inst. Cardiol. Mex. 45:813, 1975.
5. COHN, K. & KOUCHOUKOS, N. T. Debate on valvular heart disease. Adv. Cardiol. 17:207, 1976.
6. FATTEH, A. Rupture of pulmonary artery in pulmonary hypertension. Virginia Med. Month. 96:526, 1969.
7. TANDON, H. D. & KASTURI, J. Pulmonary vascular changes associated with isolated mitral stenosis in India. Brit. Heart J. 37:26, 1975.
8. SILOVE, E. D.; TAVERNOR, W. D.; BERRY, C. L. Reactive pulmonary arterial hypertension after pulmonary venous constriction in the calf. Cardiovasc. Res. 6:36, 1972.
9. WALSTON, A.; PETER, R. H.; MORRIS, J. J.; KONG, H.; BEHAR, V. S. Clinical implications of pulmonary hypertension in mitral stenosis. Amer. J. Cardiol. 32:650, 1973.
10. BESSINGER, F. B.; BLIEDEN, L. C.; EDWARDS, J. E. Hypertensive pulmonary vascular disease with patent ductus arteriosus. Circulation, 52:157, 1975.

11. TRELL, E. Pulmonary hypertension in mitral valvular disease; pulmonary haemodynamic patterns and prognostic implications. Cor Vasa, 15:279, 1973.
12. WOOD, P. An appreciation of mitral stenosis; clinical features. Investigations and results. Brit. Med. J. 1:1051; :1113, 1954.
13. SELZER, A. & MALMBOR, R. O. Factors influencing change in pulmonary vascular resistance in mitral valvular disease. Circulation, 24:1035, 1961.
14. PARKER, F. & WEISS, S. The nature and significance of the structural changes in the lungs in mitral stenosis. Amer. J. Pathol. 12:573, 1936.
15. BRENNER, O. Pathology of the vessels of the pulmonary circulation. Arch. Int. Med. 56:457, 1935.
16. MCREIDIE, R. M. The pulmonary capillary bed in various forms of pulmonary hypertension. Circulation, 33:854, 1966.
17. EDWARDS, J. E. Pulmonary hypertension of cardiac and pulmonary origins. Progr. Cardiovasc. Dis. 9:205, 1966.
18. OLSEN, E. G. J. Perivascular fibrosis in lungs in mitral valve diseases. Brit. J. Dis. Chest, 60:129, 1966.
19. COALSON, J. J.; JACQUES, W. E.; CAMPBELL, G. S.; THOMPSON, W. M. Ultrastructure of the alveolar-capillary membrane in congenital and acquired heart disease. Arch. Pathol. 83:377, 1967.
20. EDWARDS, J. E. Pathologic considerations in adjustments between the systemic and pulmonary circulations. In: LAM, C. R. Cardiovascular surgery. Philadelphia, Saunders, 1955. p.100.
21. EMANUEL, R. & ROSS, K. Pulmonary hypertension in rheumatic heart disease. Progr. Cardiovasc. Dis. 9:401, 1967.

22. HEATH, D. & EDWARDS, J. E. The pathology of hypertensive pulmonary vascular disease. Circulation, 18:553, 1958.
23. VOGT, T.; FAUSER, A.; SCHLOSSER, V.; MITTERMAYER, C. Pathohistologische Befunde an Probeexzisionen der Lunge bei Patienten nach Mitralkommissurotomie und Morphometrische Untersuchungen des oberen und unteren Lungenslappens. Thoraxchirurgie, 23:115, 1974.
24. LUEKER, R. D.; VOGEL, J. H. K.; PRYOR, R.; BLOUNT, S. G. Unreliable electrocardiographic assessment of hemodynamic changes after correction of ventricular septal defect with pulmonary hypertension. Amer. J. Cardiol. 28:303, 1971.
25. MCDONALD, I. G. Echocardiographic assessment of left ventricular function in mitral valve disease. Circulation, 73:865, 1976.
26. BURSTIN, L. Determination of pressure in the pulmonary artery by external graphic recordings. Brit. Heart J. 29:396, 1967,
27. BASTA, L. L.; LERONA, P. T.; JANUARY, L. E. Physical and radiologic examination in the evaluation of cardiac disease. Amer. Heart J. 90:255, 1975.
28. VIDAL, B. L'indagine radiologica nell'ipertensione polmonare. Minerva Med. 63:2390, 1972.
29. CARVALHO, N.; FUJIOKA, T.; DIAS NETO, A.; PAPALEO NETTO, M. Avaliação quantitativa do fluxo de artéria pulmonar pela cintilografia em portadores de valvopatia mitral. Arq. Bras. Cardiol. 27:611, 1974.
30. KRISHNAMURTHY, G. T.; SRINIVASAN, N. V.; BLAND, W. H. Pulmonary hypertension in acquired valvular cardiac disease: Evaluation by a scintillation camera technique. J. Nucl. Med. 13:604, 1972,
31. HEYMANN, M. A. & RUDOLPH, M. Effects of congenital heart

- disease on fetal and neonatal circulations. Progr. Cardio. Dis. 15:115, 1972.
32. REEVES, J. T.; TWEEDALE, D.; NOONAN, J.; LEATHERS, J. E.; QUIGLEY, M. B. Correlations of microradiographic and histological findings in the pulmonary vascular bed. Circulation, 34:971, 1966.
33. ROTHBAUM, D.; DILLON, J. C.; FEIGENBAUM, H. The effect of nitroglycerin upon pulmonary and left atrial pressures in patients with mitral stenosis. Amer. Heart J. 91:156, 1976.
34. YANG, S. S.; BENTIVOGLIO, L. G.; MARANHÃO, V.; GOLDBERG, H. From cardiac catheterization data to hemodynamic parameters. 2. ed. Philadelphia, F. A. Davis, 1974.
35. VASKO, S.; ELKINS, R. C.; FOGARTY, T. J.; MORROW, A. G. The experimental production of chronic mitral valvular obstruction. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 53:875, 1967.
36. VOGEL, J. H. K.; KELMINSON, L. L.; COTTON, E. K. Pulmonary hypertension during sleep. Amer. J. Dis. Child. 113:576, 1967.
37. WILLIAMS, G. D.; WESTBROOK, K. C.; CAMPBELL, G. C. Reflex pulmonary hypertension and systemic hypotension after microsphere pulmonary embolism. Amer. J. Surg. 118:925, 1969.
38. HEIMBURG, P. & NEUBURG, J. Untersuchungen zur medikamentösen behandlung der Pulmonalen Hipertonie. Verh. Dtsch. Ges. Inn. Med. 77:1315, 1971.
39. RUIZ, U.; PIASECKI, G. J.; BALOGH, K.; POLANSKY, B. J.; JACKSON, B. T. An experimental model for fetal pulmonary hypertension. Amer. J. Surg. 123:468, 1972.
40. KIRSCH, M. M.; KAHN, D. R.; LUCCHESI, B.; GAGO, O.; DUFEK, J. G. Effects of glucagon on pulmonary vascular

resistance. Surgery, 70:439, 1971.

41. RESSL, J.; URBANOVA, D.; WIDIMSKY, J.; OSTADAL, B.; PELOUCH, V.; PROCHASKA, J. Reversibility of pulmonary hypertension and right ventricular hypertrophy induced by intermittent high altitude hypoxia in rats. Respiration, 31:38, 1974.
42. GUPTA, S.; MAITRA, T. K.; VISWANATHAN, S.; BASU, A. K. An experimental model of secondary pulmonary hypertension. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 64:953, 1972.
43. ROY, S. B.; BATHIA, M. L.; LAZARO, E. J.; RAMALINGASWAMI, V. Juvenile mitral stenosis in India. Lancet, 2:1193, 1963.
44. EVANS, W.; SHOT, D. S.; BEDFORD, P. E. Solitary pulmonary hypertension. Brit. Heart J. 19:93, 1957.
45. CROSS, C. E.; SHAVER, J. A.; WILSON, R. J.; ROBIN, E. D. Mitral stenosis and pulmonary fibrosis. Arch. Int. Med. 125:248, 1970.
46. LA FARCE, C. G. & MIETTINEN, O. S. The estimation of oxygen consumption. Cardiovasc. Res. 4:23, 1970.
47. GORLIN, R. & GORLIN, S. G. Hydraulic formula for calculation of the area of the stenotic mitral valve, other cardiac valves and central circulatory shunts. Amer. Heart J. 41:1, 1951.
48. SNOW, J. A.; BAKER, L. D.; LESHIN, S. J.; MESSER, J. V. Validation of the single plane cineangiographic determination of canine left ventricular volume. II. Left ventricular dilatation. Fed. Proc. 28:517, 1969.
49. WAGENVOORT, C. A. & WAGENVOORT, N. Age changes in muscular pulmonary arteries. Arch. Pathol. 79:524, 1965.
50. HARVEY, R. M.; ENSON, Y.; FERRER, I. A reconsideration of the origins of pulmonary hypertension. Chest, 59:82, 1971.

51. WERTHEIMER, M.; MOLLER, J. H.; CASTANEDA, A. Pulmonary hypertension and congenital heart disease. Ann. Thorac. Surg. 16:416, 1973.
52. DASH, R. J.; SAINI, M.; SAINI, V. K.; WAHI, P. L. Pulmonary wedge angiographic, hemodynamic and histological studies in mitral valve disease. Indian Heart J. 24:371, 1973.
53. MANJURAN, R. S.; AGARWAL, J. B.; ROY, S. B. Relationship of pulmonary artery diastolic and pulmonary wedge pressures in mitral stenosis. Amer. Heart J. 89:207, 1975.
54. DOYLE, A. E.; GOODWIN, J. F.; HARRISON, C. V.; STEINER, R. E. Pulmonary vascular patterns in pulmonary hypertension. Brit. Heart J. 19:353, 1957.
55. SIMON, M. The pulmonary veins in mitral stenosis. J. Fac. Radiol. 9:25, 1958.
56. HUGHES, J. M. B.; GLAZIER, J. B.; MALONEY, J. E.; WEST, J. B. Effect of interstitial pressure on pulmonary blood-flow. Lancet, 1:192, 1967.
57. DONIACH, I., MORRISON, B.; STEINER, R. E. Lung changes during hexamethonium therapy for hypertension. Brit. Heart J. 16:101, 1954.
58. GALLOWAY, R. W.; EPSTEIN, E. J.; COULSHED, N. Pulmonary ossific nodules in mitral valve disease. Brit. Heart J. 23:297, 1961.
59. CORTINA, A. Nuevas orientaciones de la radiología del corazón en el fallo ventricular izquierdo. In: ZARCO, P. & PEREZ-OLEA, J. El fallo mecánico del corazón. Barcelona, Toray, 1975. p.217.
60. MACRUZ, R.; FUJIOKA, T.; MALETTA, C. A.; CAMARGO, P. R.; LOPES, H.; SOUZA, J. C.; MAZZIERI, R.; DÉCOURT, L. V. Angulo costobroncofrênico; nove método para avaliação radiológica das alterações volumétricas do átrio esquerdo. Arg. bras. Cardiol. 28:523, 1975.

61. TRANCHESI, J. Eletrocardiograma normal e patológico. 4. ed. São Paulo, Atheneu, 1972.
62. CABRERA, E. & MONROY, J. R. Systolic and diastolic loading of the heart. I. Physiologic and clinical data. II. Electrocardiographic data. Amer. Heart J. 43:661, 1952.
63. WOOD, P. An appreciation of mitral stenosis. I. Clinical features. II. Investigations and results. Brit. Med. J. 1:1051; :1113, 1954.
64. SELZER, A. Effects of atrial fibrillation upon the circulation in patients with mitral stenosis. Amer. Heart J. 59:518, 1960.
65. GERMINIANI, H. Diagnóstico e terapêutica das arritmias cardíacas. São Paulo, Prociencx, 1972. 296 p.
66. REYNOLDS, S. R. M. Fetal and neonatal pulmonary vasculature in Guinea pigs in relation to hemodynamic changes at birth. Amer. J. Anat. 98:97, 1956.
67. DAWES, G. S.; MOTT, J. C.; WIDDICOMBE, J. G.; WYATT, D. G. Changes in the lungs of newborn lamb. J. Physiol. London, 121:141, 1953.
68. CASSIN, S.; DAWES, G. C.; MOTT, J. C.; ROSS, B. B.; STRANG, L. B. The vascular resistance of the foetal and newly ventilated lung of the lamb. J. Physiol. London, 171:61, 1964.
69. ZIEGLER, R. F. Electrocardiographic studies in normal infants and children. Springfield, Ill. C. C. Thomas, 1952.
70. NADAS, A. S. & FYLER, D. C. Pediatric cardiology. 3. ed. Philadelphia, Saunders, 1972. 749 p.
71. CHOU, T.; HELM, R. A.; KAPLAN, S. Clinical vectorcardiography. 2. ed. New York, Grune & Stratton, 1974.



72. ROBERTS, W. C. & PERLOFF, J. K. Mitral valvular disease; a clinico-pathologic survey of the conditions causing the mitral valve to function abnormally. Ann. Intern. Med. 77:939, 1972.
73. GOTSMAN, M. S. & VAN DER HOST, R. L. Surgical management of severe mitral valve disease in childhood. Amer. Heart J. 90:685, 1975.
74. MARTINEZ ELBAL, L. & ZARCO, P. Cardiopatías valvulares. In: ZARCO, P. & PEREZ-OLEA, J. El fallo mecánico del corazón. Barcelona, Toray, 1975. p.283.
75. COHN, L. H. & MASO, D. T. Determination of the height of the left atrial contraction wave in mitral stenosis. Amer. J. Cardiol. 18:724, 1966.
76. SELLERS, R. D.; LEVY, M. J.; AMPLATZ, K.; LILLEHEI, C. W. Left retrograde cardiacangiography in acquired cardiac disease; technique, indications and interpretation in 700 cases. Amer. J. Cardiol. 14:437, 1964.
77. HARVEY, R. M.; ENSON, Y.; FERRER, I. A reconsideration of the origins of pulmonary hypertension. Chest, 59:82, 1971.
78. DONALD, K. W. Pulmonary vascular resistance in mitral valvular disease. In: ADAMS, W. R. & VEITH, I. eds. Pulmonary circulation. New York, Grune & Stratton, 1959.
79. HORWITZ, L. D.; MULLINS, C. G.; PAYNE, R. M.; CURRY, C. G. Left ventricular function in mitral stenosis. Chest, 64:609, 1973.
80. BOLEN, J. L.; LOPES, M. G.; HARRISON, D. C.; ALDERMAN, E. L. Analysis of left ventricular function in response to afterload changes in patients with mitral stenosis. Circulation, 52:894, 1975.
81. DODGE, H. T. & BAXLEY, W. A. Left ventricular volume and mass and their significance in heart disease. Amer. J. Cardiol. 23:528, 1969.

82. ABEL, F. L. & WALDHAUSEN, J. A. Effects of alterations in pulmonary vascular resistance on right ventricular function. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 54:886, 1967.
83. TAQUINI, A. C.; FERMOSE, J. D.; ARAMENDIA, P. Behavior of the right ventricle following acute constriction of the pulmonary artery. Circ. Res. 8:315, 1960.
84. KALTMAN, A. J.; HERBERT, W. H.; CONROY, R. J. The gradient in pressure across the pulmonary vascular bed during diastole. Circulation, 34:377, 1966.
85. MILNOR, W. R. Pulmonary circulation. In: MOUNTCASTLE, V. B. ed. Medical physiology. Saint Louis, Mosby, 1968. v. 1. cap. 12 p.209.
86. KARATZAS, N. & LEE, G. J. Propagation of blood flow pulse in the normal human pulmonary arterial system. Circ. Res. 25:11, 1969.
87. RUSHMER, R. F. Estrutura e função do sistema cardiovascular. Rio de Janeiro, Guanabara, 1974.
88. FRASER, R. G. & PARÉ, J. A. P. Diagnóstico de las enfermedades del tórax. Barcelona, Salvat, 1933. 1387 p.
89. WEST, J. B. Ventilation/blood flow and gas exchange. Oxford, Blackwell, 1965.
90. RIGATTO, M. Fisiopatologia da circulação pulmonar. 2. ed. São Paulo, Prociens, 1973.
91. TEISBERG, T. P. & HOGNESTAD, J. Primary pulmonary hypertension in infancy. Acta Paediat. Scand. 62:69, 1973.
92. WAGENVOORT, C. A. Vasoconstrictive primary pulmonary hypertension and pulmonary veno-occlusive disease. Cardiovasc. Clin. 4:97, 1972.
93. SALEH, S. S. & HARDY, J. D. Lung transplantation for treatment of hypertension in dogs. Arch. Surg. 96:340, 1968.

94. SHINNICK, J. P. A problem in pulmonary hypertension. II. The final course and autopsy findings. Chest, 65:2, 1974.
95. EULER, U. & LILJESTRAND, G. Observation on the pulmonary arterial blood pressure in the cat. Acta Physiol. Scand. 12:301, 1937.
97. ROMALDINI, H.; SANTOS, M. L.; BOGOSSIAN, M.; PORTUGAL, O. P.; BAILONE, S.; RATTO, O. R. Alterações da função pulmonar em pacientes portadores de lesão mitral. Arq. Bras. Cardiol. 27:291, 1974.
98. ROWE, J. C.; BLAWD, E. F.; SPRAGUE, H. B. The course of mitral stenosis without surgery; ten and twenty-year perspectives. Ann. Intern. Med. 52:741, 1961.
99. ZENER, J. C.; HANCOCK, E. W.; SHUMWAY, N. E.; HARRISON, D. C. Regression of extreme pulmonary hypertension following mitral valve surgery. Amer. J. Cardiol. 30:820, 1972.
100. REEVE, R.; SELZER, E. POPPER, R. W.; LEEDS, R. F.; GERBORDE, F. Reversibility of pulmonary hypertension following cardiac surgery. Circulation, 33/34 Suppl. :107, 1966.
101. IRMER, W. On the behavior of pressure in the pulmonary artery following surgery for mitral valve stenosis. Thoraxchirurgie, 14:551, 1966.
102. DALEN, J. E.; MATLOP, J. M.; EVANS, G. L.; HOPPIN, F. B. Early reduction of pulmonary vascular resistance after mitral valve replacement. New England. J. Med. 277:387, 1967.
103. ELLIS, L. B. & HARKEN, D. E. Closed valvuloplasty for mitral stenosis; twelve-year follow-up study of 1571 patients. New Engl. J. Med. 270:643, 1964.
104. BURCH, G. E. & GILES, T. D. Fundamentals of clinical cardiology. Amer. Heart J. 92:245, 1976.

105. MARON, J. B.; REDWOOD, D. R.; HIRSHFELD, J. W.; GOLDSTEIN, R. E.; MORROW, A. G.; EPSTEIN, S. E. Postoperative assessment of patients with ventricular septal defect and pulmonary hypertension. Circulation, 48:864, 1973.
106. BRAUNWALD, E.; BRAUNWALD, N. S.; ROSS, J.; MORROW, A. G. Effects of mitral valve replacement on the pulmonary vascular dynamics of patients with pulmonary hypertension. New Engl. J. Med. 273:509, 1965.
107. O'NEAL, R. M.; THOMAS, W. A.; HARTROFT, P. M. The media of small muscular pulmonary arteries in mitral stenosis. Arch. Pathol. 60:267, 1955.
108. SHINNICK, J. P. A problem in pulmonary hypertension. I. The clinical course. Chest, 65:69, 1974.
109. WAGENVOORT, C. A. Hypertensive pulmonary vascular disease complicating congenital heart disease: a review. Cardiovasc. Clin. 5:43, 1973.
110. KANJUH, V. I.; SELLERS, R. D.; EDWARDS, J. E. Pulmonary vascular plexiform lesion. Arch. Pathol. 78:513, 1964.
111. WAGENVOORT, C. A.; NAUTA, J.; VAN DER SCHAAR, P.; WEEDA, H.; WAGENVOORT, N. Effect of flow and pressure of pulmonary vessels. A semiquantitative study based on lung biopsies. Circulation, 35:1028, 1967.
112. BLOUNT, S. G. Jr. & VOGEL, J. H. K. Pulmonary hypertension. In: MOSS, A. J. & ADAMS, F. H. eds. Heart disease in infants, children and adolescents. Baltimore, Williams & Wilkins, 1968. p.941.

A P Ê N D I C E - T A B E L A S

TABELA A  
Dados Radiológicos

Caso	I C/T	AP	AE	AuE	CV	VD	LK	Ca
1.	0,63	+++	++	+	+++	+	-	-
2.	0,64	+	+++	+	++	+	-	-
3.	0,58	+	-	-	++	-	-	-
4.	0,59	+	+++	++	++	+	+	-
5.	0,58	+++	++	+	+++	+	+	-
6.	0,44	++	+	++	++	-	-	-
7.	0,54	+++	++	++	+++	+	-	+
8.	0,70	+	++	+	++	+	-	-
9.	0,64	+++	+++	++	++	+	+	-
10.	0,51	+++	++	++	+++	+	+	-
11.	0,57	++	+++	+	++	-	+	-
12.	0,55	+++	+	++	+++	+	+	-
13.	0,45	++	+	-	++	-	-	-
14.	0,53	+++	++	++	+++	+	-	-
15.	0,56	++	+++	++	++	+	+	-
16.	0,43	+	+++	+	++	+	-	-
17.	0,45	+++	+++	++	+++	+	-	-
18.	0,56	+++	++	++	+++	+	+	+
19.	0,53	++	++	++	+++	+	+	-
20.	0,48	++	+	++	++	-	-	-
21.	0,60	+++	+++	-	++	+	+	-
22.	0,52	+++	+++	+	++	+	+	-

I C/T = Índice cardíaco/torácico

AP = tronco da artéria pulmonar

AE = átrio esquerdo

AuE = aurícula esquerda

CV = circulação venosa

VD = ventrículo direito

LK = linhas B de Kerley

Ca = calcificação

TABELA B  
Dados Eletrocardiográficos

Caso	SAE			SVD				ÂQRS	Ritmo
	I	II	III	I	II	III	IV		
1.	+	+	+	-	-	-	-	+ 80°	S
2.	-	-	-	-	-	-	+	+ 70°	S
3.	+	+	+	-	+	-	+	+120°	S
4.	-	-	-	-	+	-	+	+100°	Fa
5.	-	-	-	-	+	-	+	+100°	Fa
6.	+	+	-	-	-	-	+	+105°	S
7.	-	-	+	-	+	-	-	+ 85°	S
8.	-	-	-	+	-	-	+	+ 95°	Fa
9.	-	-	-	+	-	-	+	+120°	Fa
10.	+	+	-	-	-	+	-	-	S
11.	+	+	+	-	+	-	+	+120°	S
12.	+	+	+	+	-	-	+	+110°	S
13.	-	-	+	+	-	-	+	+110°	S
14.	-	-	-	-	-	-	-	+ 80°	Fa
15.	+	+	+	-	-	-	-	+ 90°	S
16.	-	+	+	-	+	-	+	+120°	S
17.	+	+	+	-	-	+	-	+ 85°	S
18.	-	-	-	-	+	-	-	+ 95°	Fa
19.	-	-	-	-	-	-	-	+ 80°	Fa
20.	-	-	+	-	-	+	-	+ 85°	S
21.	-	-	-	-	+	-	+	+ 95°	MPM
22.	+	+	+	-	-	-	-	+ 80°	S

SAE = sobrecarga atrial esquerda

SVD = sobrecarga ventricular direita

ÂQRS = orientação da alça do QRS no plano frontal

Fa = fibrilação atrial

S = sinusal

MPM = marcapasso mutável internodal

TABELA C<sub>1</sub>  
Dados Hemodinâmicos

Caso	Idade (anos)	SC <sub>2</sub> (m <sup>2</sup> )	Hb (g%)	ConsO <sub>2</sub> ml/min	Cap.O <sub>2</sub> (ml <sup>o</sup> /100)	Sat.O <sub>2</sub> AP(%)	Sat.O <sub>2</sub> AE(%) <sup>2</sup>	QP (L/min)
1.	22	1,50	15,0	181,5	201	57%	91%	2,65
2.	19	1,25	13,3	140,36	178	62%	96%	2,33
3.	27	1,54	15,8	172,0	217	62%	98%	1,46
4.	29	1,63	14,6	221,6	195	70%	99%	2,38
5.	35	1,51	12,4	160,0	166	67%	97%	2,12
6.	17	1,40	14,3	172,0	191	69%	96%	2,41
7.	36	1,57	12,0	182,0	160	66%	95%	2,52
8.	38	1,30	11,0	148,0	147	40%	97%	1,45
9.	30	1,45	14,4	153,0	192	35%	92%	1,42
10.	24	1,51	13,0	164,0	174	63%	96%	1,87
11.	14	1,29	10,2	170,0	136	56%	96%	2,44
12.	18	1,45	10,4	176,0	139	59%	95%	2,42
13.	19	1,35	12,8	147,0	171	74%	97%	2,76
14.	30	1,40	12,3	165,0	164	56%	96%	1,78
15.	35	1,54	13,9	161,0	186	53%	96%	1,03
16.	32	1,64	12,5	201,0	167	70%	97%	2,73
17.	18	1,35	12,3	201,0	164	69%	99%	2,60
18.	43	1,40	15,0	154,0	201	64%	96%	1,71
19.	31	1,42	14,9	167,0	189	64%	95%	1,90
20.	37	1,46	14,0	160,0	187	70%	95%	2,33
21.	23	1,47	12,8	185,0	171	68%	97%	2,56
22.	28	1,38	15,8	143,0	211	75%	98%	2,13

SC = superfície corporal em m<sup>2</sup>

Hb = hemoglobina em g%

ConsO<sub>2</sub> = consumo de oxigênio em ml/min

Cap.O<sub>2</sub> = capacidade de oxigenação em ml de O<sub>2</sub> ‰

Sat.O<sub>2</sub> = saturação de O<sub>2</sub> %

AP = artéria pulmonar

AE = átrio esquerdo

QP = fluxo sanguíneo pulmonar (L/min/m<sup>2</sup>)



TABELA C<sub>2</sub>  
Dados Hemodinâmicos

Caso	AD (mmHg)			VD (mmHg)		APD (mmHg)			RaP U.W.	PdAP(i)/ PdAP(n) (Índice)	PdAP(i) mmHg
	a	v	m	s	Pd <sub>2</sub>	s	d	m			
1.	8	8	6	65	8	65	30	39	4,15	0,74	22
2.	8	6	4	33	4	33	20	25	2,14	0,78	15
3.	12	10	5	45	5	45	20	28	5,47	0,79	16
4.	-	10	10	46	12	46	34	36	3,36	0,74	25
5.	12	13	12	80	14	80	45	56	9,90	0,86	39
6.	9	8	6	55	6	55	30	37	2,90	0,65	20
7.	12	6	8	124	14	124	62	84	18,65	0,79	49
8.	-	30	20	50	20	50	28	33	5,51	0,68	19
9.	-	30	22	116	16	116	70	80	35,20	0,88	61
10.	10	7	7	88	12	88	35	53	13,30	0,82	29
11.	15	10	10	65	10	65	35	50	10,20	0,74	26
12.	20	20	15	85	20	85	50	64	11,90	0,75	37
13.	6	6	5	45	7	45	20	25	1,80	0,72	14
14.	-	10	10	128	12	128	70	90	41,30	0,80	56
15.	12	12	10	60	10	60	32	40	17,60	0,75	24
16.	3	3	2	55	4	55	28	32	6,20	0,71	20
17.	11	20	13	70	12	70	37	45	5,56	0,75	28
18.	-	10	7	90	9	90	45	54	15,13	0,66	30
19.	-	18	17	60	15	60	42	48	6,80	0,70	28
20.	7	5	5	64	8	64	40	52	7,70	0,65	24
21.	-	5	3	60	7	60	35	43	8,20	0,74	26
22.	8	6	7	62	8	62	30	45	7,90	0,60	18

AD = átrio direito em mmHg

VD = ventrículo direito em mmHg

APD = artéria pulmonar direita em mmHg

RaP = resistência arteriolar pulmonar em Unidades Wood

TABELA C<sub>3</sub>

## Dados Hemodinâmicos

Caso	CWP (mmHg)			VE (mmHg)		Ao (mmHg)		Rs (U.W.)
	a	v	m	s	Pd <sub>2</sub>	s	d	
1.	32	30	28	100	12	100	80	30
2.	32	22	20	94	12	100	70	32
3.	30	26	20	130	15	130	82	64
4.	-	35	28	90	14	90	70	28
5.	40	40	35	140	14	140	87	43
6.	45	35	30	150	70	150	95	44
7.	42	40	37	155	16	155	80	38
8.	-	34	25	120	10	120	80	50
9.	-	36	30	108	14	106	80	46
10.	33	30	28	120	14	120	70	44
11.	30	30	25	110	10	110	70	29
12.	45	42	35	150	24	150	90	39
13.	22	22	20	100	12	100	60	22
14.	-	40	30	164	10	160	100	61
15.	30	20	17	78	10	78	65	46
16.	17	14	15	104	80	104	62	24
17.	37	32	30	160	14	160	90	36
18.	-	30	28	110	70	110	70	40
19.	-	36	35	160	16	160	78	43
20.	38	35	34	140	14	140	72	38
21.	-	22	22	105	12	105	80	33
22.	44	47	28	160	9	160	92	47

CWP = pressão capilar pulmonar por encravamento, valor considerado igual à pressão do átrio esquerdo em mmHg

VE = ventrículo esquerdo, em mmHg

Ao = aorta, em mmHg

Rs = resistência sistêmica em Unidades Wood

TABELA C<sub>4</sub>

## Dados Hemodinâmicos

Caso	Rp/Rs (índice)	PdAp-PmCWP (mmHg)	GVM (mmHg)	FVM (ml/p.d.e.seg)	AVM (cm <sup>2</sup> )
1.	0,13	2	16	106	0,85
2.	0,06	0	8	110	1,86
3.	0,68	0	5	72	1,03
4.	0,11	6	14	107	0,90
5.	0,22	10	21	71	0,51
6.	0,06	0	23	140	0,90
7.	0,48	25	21	131	0,92
8.	0,10	3	15	72	0,60
9.	0,75	40	16	73	0,58
10.	0,30	7	14	74	0,63
11.	0,34	10	15	136	1,13
12.	0,35	15	11	134	1,30
13.	0,08	0	8	116	1,30
14.	0,66	40	20	62	0,44
15.	0,38	15	5	66	0,90
16.	0,24	13	7	124	1,50
17.	0,15	7	16	121	0,97
18.	0,37	17	21	80	0,56
19.	0,15	7	19	90	0,66
20.	0,20	6	20	138	0,68
21.	0,24	13	10	110	1,12
22.	0,16	2	19	94	0,70

Rp/Rs = resistência pulmonar/resistência sistêmica

PdAP-PmCWP = pressão diastólica da artéria pulmonar menos a pressão média da pressão capilar pulmonar (AE)

GVM = gradiente valvular mitral, em mmHg

FVM = fluxo valvular mitral, em ml/período diastólico de enchimento em seg.

AVM = área valvular mitral, em (cm<sup>2</sup>)

p.d.e.= período diastólico de enchimento em seg.

TABELA C<sub>5</sub>

Dados Hemodinâmicos (Grupo adicional)

Ca- so	Idade (anos)	PdAP (n)	PdAP (i)	IC	RaP	FE	PdAP(i)/ PdAP(n)
1.	59a	10	6	3,2	12,5	0,62	0,60
2.	42a	16	8	3,0	2,38	0,60	0,50
3.	55a	10	4	3,6	1,38	0,58	0,40
4.	50a	13	7	3,3	2,09	0,67	0,53
5.	37a	15	9	3,2	1,56	0,61	0,60
6.	40a	16	9	3,4	2,35	0,61	0,56
7.	38a	15	8	3,1	2,37	0,59	0,53
8.	60a	16	8	2,9	2,07	0,64	0,50
9.	63a	15	7	3,0	2,33	0,60	0,46
10.	60a	10	5	3,5	2,14	0,66	0,50

PdAP(n) = pressão diastólica da artéria pulmonar em  
respiração normal

PdAP(i) = pressão diastólica da artéria pulmonar em  
inspiração máxima.

IC = índice cardíaco em litros por minuto por  
metro quadrado de superfície corporal

RaP = resistência arteriolar pulmonar em U.W.

FE = fração de ejeção ventricular esquerda

PdAP(i)/PdAP(n) = índice de elasticidade

TABELA D<sub>1</sub>  
Artéria Pulmonar do Tipo Muscular

Caso	HM	EI	PcI	FI	OV	DV	AN	DE (micra)	FM
1.	+	+	+	+	-	-	-	180	-
2.	+	+	++	+	-	+	-	350	-
3.	+	+	+	+	+	-	-	148	-
4.	+	+	+	-	-	+	-	316	-
5.	+	+	+	+	-	-	-	372	+
6.	+	-	-	-	-	-	-	180	-
7.	-	+	+	-	-	-	-	340	-
8.	+	+	+	+	-	-	-	480	-
9.	+	+	+	+	-	-	-	360	-
10.	+	+	+	+	-	-	-	200	-
11.	+	+	+	+	-	-	-	200	-
12.	+	+	+	+	-	-	-	133	-
13.	+	+	++	+	-	+	-	220	-
14.	+	+	+	+	-	-	-	180	-

HM = hipertrofia muscular da média  
 EI = espessamento da íntima  
 PcI = proliferação celular da íntima  
 FI = fibrose da íntima  
 OV = obstrução vascular  
 DV = "dilatação vascular"  
 FM = fibrose muscular  
 AN = arterite necrosante  
 DE = diâmetro externo em micra

TABELA D<sub>2</sub>

## Arteriola Pulmonar

Caso	EI	LE	Ma	PC.I	FI	OV	DV	AN	DE (micra)	FM
1.	+	b	+	+	+	-	-	-	90	-
2.	+	b	+	++	+	-	-	-	80	-
3.	-	b	+	-	-	-	-	-	71	-
4.	+	b	+	++	+	-	-	-	63	-
5.	+	b	+	-	+	-	-	-	80	-
6.	-	b	+	-	-	-	-	-	80	-
7.	+	b	+	-	+	-	-	-	92	-
8.	+	b	+	-	-	-	-	-	89	-
9.	+	b	+	+	++	-	-	-	95	+
10.	+	b	+	+	+	-	-	-	100	-
11.	+	a	-	+	+	-	-	-	95	-
12.	+	b	+	+	+	-	-	-	71	-
13.	+	a	-	++	+	+	-	-	95	-
14.	+	b	+	-	-	-	-	-	57	-

EI = espessamento da íntima

LE = lâmina elástica: a) única  
b) interna e externa

Ma = muscularização da arteriola

PC.I = proliferação celular da íntima

FI = fibrose da íntima

OV = obstrução vascular

DV = "dilatação vascular"

FM = fibrose da média

AN = arterite necrosante

DE = diâmetro externo em micra

TABELA D<sub>3</sub>  
 Artéria Pulmonar do tipo Muscular / Arteriola

Ca so	Idade (anos)	DE (micra)	Im/DE (%)	Normal (%) (média)	EI/DI (%)	Normal (%) (média)	EI/DI (%)	DE
1.	22	180	70,0	5,1	23	5	57	90
2.	19	350	7,0	5,1	40	5	32	80
3.	27	148	9,0	5,1	43	4	10	71
4.	29	316	14,5	5,1	14	4	51	63
5.	35	372	10,0	5,1	53	6	33	80
6.	17	180	10,0	5,1	10	2	3	96
7.	36	340	4,0	5,1	14	6	30	89
8.	38	480	6,0	5,1	32	7	10	95
9.	30	360	8,0	5,1	33	5	40	90
10.	24	200	7,0	5,1	90	4	38	95
11.	14	200	13,0	5,1	58	2	33	97
12.	18	133	10,5	5,1	38	2	38	71
13.	19	220	9,0	5,1	40	2	60	94
14.	30	180	70,0	5,1	25	5	24	57

DE = diâmetro externo

EM = espessura da média

EI = espessura da íntima

DI = diâmetro interno

TABELA D<sub>4</sub>

## Dados Histológicos

	Grau I		Grau II		Grau III		Grau IV		Grau V		Grau VI		PsAP (mmHg)
	a	A	a	A	a	A	a	A	a	A	a	A	
1.	+	+	+	+	+	+	-	-	-	-	-	-	65
2.	+	+	+	+	+	+	-	-	-	-	-	-	33
3.	+	+	-	+	-	+	-	-	-	-	-	-	45
4.	+	+	-	+	+	-	-	-	-	-	-	-	46
5.	+	+	-	+	+	+	-	-	-	(+)	-	-	80
6.	+	+	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	55
7.	+	-	+	+	+	-	-	-	-	-	-	-	124
8.	+	+	-	+	-	+	-	-	-	-	-	-	50
9.	+	+	+	+	-	+	-	-	(+)	-	-	-	116
10.	+	+	+	+	+	+	-	-	-	-	-	-	88
11.	-	+	+	+	+	+	-	-	-	-	-	-	65
12.	+	+	+	+	+	+	-	-	-	-	-	-	85
13.	-	+	+	+	+	+	-	-	-	-	-	-	45
14.	+	+	+	+	-	-	-	-	-	-	-	-	128

- I = hipertrofia da média/duplicação da membrana elástica/muscularização das arteríolas  
 II = espessamento da íntima/proliferação celular  
 III = fibrose da íntima  
 IV = "dilatação vascular"  
 V = fibrose da média  
 VI = arterite necrosante  
 a = arteríola  
 A = artéria do tipo muscular  
 + = presença  
 - = ausência  
 (+) = forma isolada



TABELA D<sub>5</sub>

Vênula Pulmonar						
Caso	AV	PCI	FI	OV	EI	DE
1.	+	+	-	-	+	32
2.	-	-	-	-	-	40
3.	-	+	-	-	+	30
4.	-	+	-	-	+	42
5.	-	+	-	-	+	45
6.	-	-	-	-	+	60
7.	+	+	-	-	+	55
8.	-	+	-	-	+	37
9.	+	+	+	-	+	56
10.	+	+	-	-	+	35
11.	+	+	-	-	+	50
12.	+	+	+	-	+	60
13.	+	+	-	-	+	42
14.	+	+	+	-	+	37

AV = arterialização das vênulas

PCI = proliferação celular da íntima

FI = fibrose da íntima

OV = obstrução vascular

EI = espessamento da íntima

DE = diâmetro externo

TABELA D<sub>6</sub>

## Dados Histológicos

Caso	EMAC	Fi	EIL	H	EA
1.	+	-	+	+	+
2.	-	-	-	+	++
3.	+	-	-	+	+++
4.	++	++	++	+	+
5.	+	+	++	++	+
6.	+	-	-	+	+
7.	+	-	+++	+	-
8.	+	-	-	++	++
9.	++	++	++	++	-
10.	++	++	++	++	++
11.	+	-	+++	++	+++
12.	+	+	+	-	-
13.	+++	+++	++	++	+
14.	+	+++	++	(+)*	-

EMAC = espessamento da membrana alvéolo-capilar

Fi = fibrose intersticial

EIL = espessamento interlobular

H = histiócitos intra-alveolares com hemossiderina

EA = edema alveolar

(+)\* = hemossiderose intersticial com hemossiderose  
intra-alveolar