

Antonio Alves de Couto *
Luis S. Guedes Barbosa **
Mauro Goldfarb **
Antonio Augusto F. Martins ***
Rosaly M. M. Lins ***
Roseanne Fátima F. Ramos ****
R. Dias Carneiro*****

ESTUDO ECOCARDIOGRÁFICO NA ESCLEROSE SISTÊMICA PROGRESSIVA

Os autores estudam, por ecocardiografia, 18 portadores de esclerose sistêmica progressiva, correlacionando os achados com dados clínicos. Mostram a importância desse método não invasivo para detectar alterações pericárdicas, miocárdicas e endocárdicas, mesmo em pacientes sem quaisquer manifestações aparentes para o lado do aparelho cardiovascular. O envolvimento pericárdico foi detectado em 39%. Alterações de valva mitral e aórtica ocorreram em 39% dos casos. Comprometimento miocárdico ocorreu em 11 casos e pancardite em 2 casos. Consideram o ecocardiograma um importante método para detectar a cardiopatia esclerodérmica e para seguir o curso da doença.

Vários trabalhos focalizam o envolvimento cardíaco da esclerodermia¹⁻³. No entanto, pouco trabalhos demonstrando o envolvimento cardíaco são descritos utilizando a propedêutica ecocardiográfica⁴⁻⁶.

Em portadores de esclerose sistêmica progressiva, o coração pode ser sede de sobrecarga direita (em consequência de envolvimento do parênquima e vasculatura pulmonar) e sobrecarga esquerda (em consequência de problemas renais desencadeantes de hipertensão arterial).

Na esclerodermia o miocárdio caracteristicamente exhibe proliferação do tecido conectivo fibroso, necrose e degeneração celular em vários graus, mas tal comprometimento miocárdico é, além de incerto, motivo de controvérsias.

A lesão básica da esclerodermia ao nível do coração (a fibrose miocárdica), isoladamente, na grande maioria dos casos, não é responsável por disfunção cardíaca.

A utilização de técnicas sensíveis não invasivas como a ecocardiografia, pode permitir uma avaliação pormenorizada das estruturas cardíacas, demonstrando alterações sutis que, à exploração habitual, poderiam passar despercebidas.

O objetivo deste trabalho foi surpreender as sobrecargas cardíacas precoces, alertando para um melhor manuseio

clínico-terapêutico desses doentes e identificar o comprometimento próprio do coração sem causas aparentes, caracterizando a verdadeira cardiopatia primária da esclerodermia.

MATERIAL E MÉTODOS

Entre 1977 e 1980, 18 portadores de esclerose sistêmica progressiva com as formas difusas e CREST (calcinose subcutânea, fenômenos de Raynaud, esclerodactilia e tetangectásia) foram seguidos pelos setores de cardiologia e reumatologia do Hospital dos Servidores do Estado - RJ.

Todos os pacientes eram do sexo feminino, 8 brancos, 3 negros e 7 pardos. A idade oscilou entre 23 e 71 anos (média 37,8 anos).

Os traçados ecocardiográficos foram obtidos de acordo com o método descrito por Feigenbaum⁸ com aparelho SKI modelo Ekoline-20 com registrador fibro óptico marca Honeywell.

Foram considerados os seguintes itens: 1) diâmetro do ventrículo direito em diástole (VD); 2) diâmetro do ventrículo esquerdo em diástole (Ddf); 3) diâmetro do ventrículo esquerdo em sístole (Dsf); 4) volume diastólico final (VDF); 5) volume sistólico final (VSF); 6) fração de ejeção (FE); 7) diâmetro na raiz aórtica (AO); 8) diâmetro do átrio esquerdo

* Médico-Assistente do Serviço de Cardiologia do Hospital dos Servidores do Estado-RJ, Professor-Assistente da Faculdade de Medicina da Universidade Federal Fluminense, Cardiologista do Hospital Universitário Gama Filho.

** Médico-Assistente do Setor de Reumatologia do Hospital dos Servidores do Estado - RJ.

*** Médico-Residente do Serviço de Cardiologia do Hospital dos Servidores do Estado - RJ.

**** Estagiária do Serviço de Cardiologia do Hospital dos Servidores do Estado - RJ.

*****Chefe do Serviço de Cardiologia do Hospital dos Servidores do Estado - RJ e Fellow do American College of Cardiology.

(AE); 9) espessura do septo interventricular em diástole e em sístole (SIV); 10) espessura da parede do ventrículo esquerdo em diástole (VEp) e em sístole; 11) relação SIV/VEp; 12) análise dos folhetos valvares; 13) análise do pericárdio.

As alterações foram reunidas em 3 grupos: alterações do pericárdio, da função miocárdica e endocárdicas.

Uma revisão cuidadosa dos prontuários foi realizada, a fim de serem correlacionados os dados clínicos com os ecocardiográficos.

RESULTADOS

A fração de ejeção, que representa a função de bomba do ventrículo esquerdo, esteve deprimida em 4 pacientes (tab. I), apesar dos diâmetros do ventrículo esquerdo em diástole serem normais. A única paciente com ventrículo esquerdo aumentado tinha dissecação aórtica proximal (fig. 1 e 2) com insuficiência aórtica. Foi encontrada dilatação do ventrículo direito em 3 casos; ocorreu hipertrofia septal em 6 (fig. 3); em 5, foi concêntrica e, em 1 caso, do tipo assimétrico.

Tabela I - Achados ecocardiográficos e esclerose sistêmica progressiva.

Paciente	Ddf	Dsf	FE	VD	SIV	VEp	SIV	Ao	AE
	cm	cm	%	cm	cm	cm	VEp	cm	cm
1	3,4	2,4	64	2,3	1,1	0,9	1,2	2,6	3,0
2	4,2	3,4	50	3,4	1,0	1,0	1,0	3,6	2,0
3	5,6	4,0	64	2,0	0,8	1,0	0,8	2,5	4,4
4	5,6	4,3	57	2,5	0,8	1,0	0,8	4,0	2,8
5	4,0	2,8	70	2,3	1,8	1,4	1,3	2,9	3,6
6	3,7	2,8	58	2,3	1,3	1,2	1,0	2,7	1,8
7	4,7	3,3	66	2,2	1,0	1,0	1,0	2,8	2,8
8	4,4	3,6	47	1,7	1,4	1,5	0,9	3,3	2,9
9	4,2	2,5	68	2,1	0,9	0,8	1,1	3,0	3,0
10	5,1	3,0	80	2,2	0,9	0,9	1,0	3,0	3,0
11	5,0	3,8	56	3,0	1,2	1,2	1,0	2,8	2,8
12	3,2	2,7	40	2,3	1,3	1,5	0,8	2,1	2,8
13	6,1	4,6	57	1,7	1,0	1,0	1,0	2,4	4,0
14	4,4	2,0	90	2,1	1,2	1,2	1,0	2,6	1,2
15	5,6	4,0	63	2,2	1,1	0,9	1,2	2,7	2,8
16	4,7	2,9	76	2,1	1,4	1,3	1,0	2,5	3,0
17	5,0	3,5	65	1,1	0,9	0,8	1,1	3,1	3,0
18	3,8	3,0	48	4,5	1,0	1,0	1,0	2,7	3,5

O comprometimento endocárdico foi caracterizado por espessamento valvar e mobilidade preservada. Tal envolvimento ocorreu em 7 pacientes (39%) (tab. II e III) e predominou em valva mitral, tendo ocorrido também em valva aórtica (fig. 4), em pacientes com ausência de valva bicúspide ou hipertensão arterial.

Sete (39%) pacientes apresentaram leve derrame pericárdico, na ausência de espessamento.

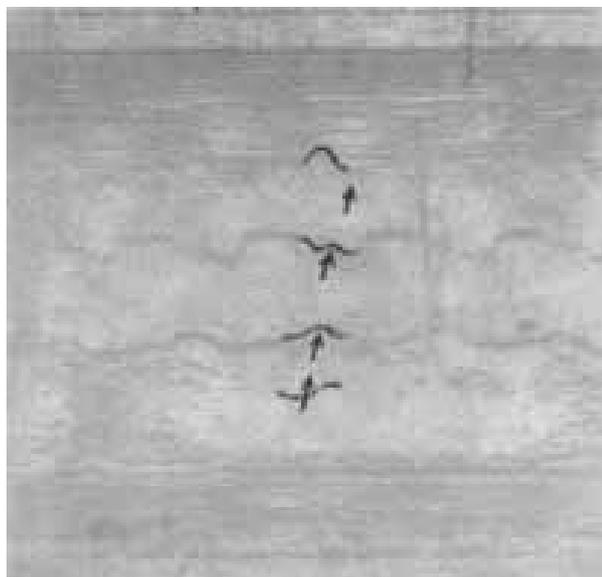


Fig. 1 - Ecocardiograma evidenciando, dorsalmente, dupla parede aórtica.



Fig. 2 - Aortografia do caso correspondente à fig. 1, evidenciando a dissecação aórtica proximal.

O miocárdio foi acometido em 11 pacientes (61%) (fig. 3). Tal envolvimento cursou com movimento septal anormal em 8 casos.

Pancardite ocorreu em 5 casos, um dos quais teve dissecação aórtica proximal, com insuficiência aórtica (fig. 1 e 2).

A parede do ventrículo esquerdo (VEP) foi anormal em 4 casos.

Em apenas 1 caso o ecocardiograma foi normal.

Comentários

Em nossos pacientes, o miocárdio estava comprometido em 11 e 3 não apresentavam alteração parenquimatosa pulmonar, insuficiência renal ou hipertensão arterial sistêmica. Tais pacientes constituem prova inequívoca do comprometimento miocárdico primário da esclerodermia. Tal comprometimento, entretanto, não foi diferente dos casos em que ele foi decorrente de hipertensão arterial sistêmica, insuficiência renal ou lesão pulmonar. De acordo com a

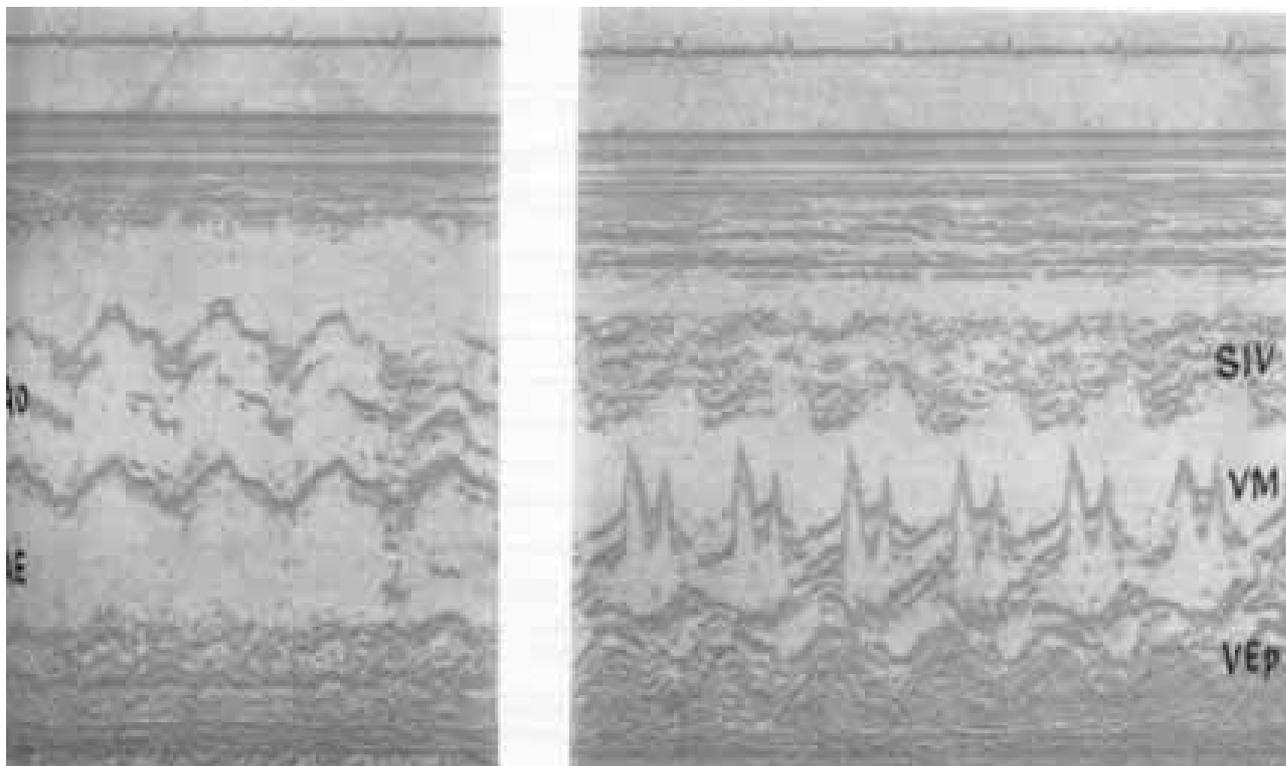


Fig. 3 - Septo interventricular e parede ventricular esquerda com evidência de hipertrofia concêntrica e refringência ecocardiográfica aumentada na válvula mitral.

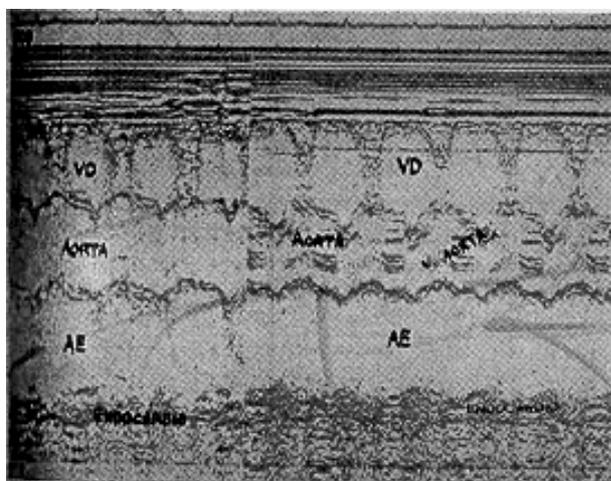


Fig. 4 - Espessamento das válvulas aórticas evidenciando o comprometimento endocárdico, em pacientes sem hipertensão arterial, com 38 anos.

classificação de Goodwin ⁹, a esclerodermia seria uma causa de cardiomiopatia secundária. Fisiopatologicamente, dos 11 pacientes com miocárdio envolvido, 10 tiveram redução do movimento do septo interventricular ou da VEp e aumento da SIV e da VEp (tipo infiltrativo ou restritivo), sugerindo haver edema e/ou infiltração de tecido fibroso.

Estudos de autópsia mostram que o pericárdio pode ser acometido em 62% dos pacientes com esclerodermia. Tal envolvimento pode ser decorrente de insuficiência cardíaca, uremia, infarto do miocárdio, infecção, etc. Pode haver evolução para constrição pericárdica e o derrame pode ser volumoso. O grau de espessamento pericárdico

pode, inclusive, ter valor prognóstico⁶. Sete de nossos casos (39%) exibiram acometimento leve do pericárdio; 2 deles tinham lesão renal, 1 tinha insuficiência cardíaca, 1 apresentou hipertensão pulmonar e, em 3, o mecanismo não foi claro.

Nos 52 casos de esclerodermia descritos no estudo anatomopatológico de Bulkley e col.¹⁰, o envolvimento miocárdico eventualmente se estendia ao endocárdio, mas sem determinar lesão valvular. Algumas colagenoses determinam comprometimento endocárdico e lesão valvar com maior frequência, como a doença reumática ou o lúpus eritematoso sistêmico ^{11,12}. Em outras, como a doença reumatóide, é mais rara a presença de lesão valvar. Dos pacientes por nós analisados, 7 (39%) apresentaram espessamento valvular, mas sem lesão clinicamente aparente. A dissecação aórtica tipo II (De Bakey), que é praticamente apanágio da síndrome de Marfan, não descrita em esclerodermia, ocorreu em 1 de nossos pacientes, que apresentou insuficiência cardíaca congestiva e faleceu.

Em vista da elevada frequência do envolvimento cardíaco e, pela grave disfunção miocárdica evolutiva, eventualmente presente, o estudo ecocardiográfico deve ser feito rotineiramente nos pacientes com esclerodermia, mesmo na ausência de sintomas. Recente estudo (fonocardiográfico) de 30 pacientes consecutivos portadores de esclerose sistêmica progressiva mostrou envolvimento cardíaco em 70% dos casos⁷. As informações prestadas por esse método, em exames seriados permitem-nos elaborar uma tática terapêutica apropriada e formular o prognóstico desses doentes.

Tabela II - Achados clínicos, radiológicos, laboratoriais e comprometimento cardíaco evidenciado em pelo ecocardiograma em portadores de esclerose sistêmica progressiva.

Paciente	Hipertensão arterial	Laboratório clínico e/ou de ins. renal	Ecocardiograma			
			Radiologia do tórax	Endocárdio	Miocárdio	Pericárdio
1	Não	Não	Normal		x	
2	Não	Não	Hipert. pulm. grave Parênquima normal			Hipert. pulm.
3	Não	Não	Parênquima alterado			Hipert. pulm.
4	Não	Não	Parênquima alterado	x		
5	Sim	sim	Parênquima alterado	x	x	x
6	Não	Não	Parênquima alterado		x	
7	Não	Não	Normal	x	x	x
8	Não	Sim	Normal	x	x	
9	Sim	Não	Normal		x	
10	Sim.	Não	Não	x		Hipert. pulm.
11	Sim	Não	Parênquima alterado	x	x	x
12	Sim	Não	Parênquima alterado	x	x	x
13	Sim	Não	Normal		x	x
14	Não	Não	Não	x		
15	Sim	Sim	Parênquima alterado	x		
16	Sim	Sim	Parênquima alterado	x	x	x
17	Não	Não	Normal		x	x
18	Não	Não	Parênquima alterado			

Tabela III - Acometimento cardiovascular da esclerose, sistêmica progressiva.

Tipo de N.º de acometimento	pacientes	Percentual	Comentários
Endocárdico	4	22%	Envolvimento total em 55,5 % casos
Pericárdico	0	0%	
Miocárdico	3	16,5%	
Pericárdico			
Miocárdico	2		
Endocárdico			
Miocárdico	1	5,5%	
Pericárdico			
Endocárdico	5	27,5%	Dissecção aórtica tipo proximal
Endocárdico			
Nenhum	3	16,5	

SUMMARY

The authors carried out a clinical and echocardiographic study of 18 patients with progressive systemic sclerosis. They emphasize the usefulness of this non-invasive method in the recognition of pericardial, myocardial and endocardial involvement of this disease, even in the absence of systemic arterial hypertension, pulmonary lesion, renal failure or any cardiovascular symptoms or signs. Involvement of the pericardium occurred in 38.5% of the cases. The endocardium was involved in ten patients, one of them with severe aortic regurgitation as a result of aortic dissection. The myocardial dysfunction was detected in eleven cases.

We believe that echocardiography is an important tool for appropriate management of progressive systemic

sclerosis and in following the progression of the disease process.

REFERÊNCIAS

- Sackner, M. A.; Heinz, E. R., Steinberg, A.J. The heart in scleroderma. *Am. J. Cardiol.* 17: 542, 1966.
- Gupta, M. P.; Zonerach, S.; Zeitlin, W.; Zonerach, O.; D'Angelo, W. - Scleroderma heart disease with slow velocity in coronary arteries. *Chest*, 67: 116, 1975.
- Sackner, M. A. - The visceral manifestations of scleroderma. *Arthritis Rheum.* 5: 184, 1962.
- Eggebrecht, R. F.; Kleiger, R. E. - Echocardiographic in patterns scleroderma. *Chest*, 71: 47, 1977.
- Smith, J. H.; Clements, Ph J.; Levisman, J.; Furst, D.; Ross, M. - Echocardiographic features of progressive systemic sclerosis. Correlation with hemodynamic and postmortem studies. *Am. J. Med.* 66: 28, 1979.
- Bletry, O. Scheuble, C.; Guillevin, L.; Herson, S.; Léviq, D.; Tereau, Y.; Godean, P. - Manifestations cardiaques de la sclérodemie. Étude prospective portait sur trente observations. *Sem. Hop. Paris* 56: 1901,1980.
- Sackner, M. A.; Necati, A.; Kimbel, P.; Lewis, D. H. - The pathophysiology of scleroderma involving the heart and respiratory system. *Ann. Intern. Med.* 60: 611, 1964.
- Feigenbaum, H. - Echocardiography. Lea and Febiger, Philadelphia, 1972.
- Goodwin, J. F. - Congestive and hypertrophic cardiomyopathies. *Lancet*, 1: 731, 1970.
- Bulkley, B. H.; Ridolph, R. L.; Salyer, W.R.Hutchins, G. M. - Myocardial lesions of progressive systemic sclerosis. *Circulation*, 53: 483, 1976.
- Couto, A. A.; Barbosa, L. S. G.; Ramos, R.F.F.; Lins, R. M. M.; Torres, M. A.; Carneiro, R.D. - Prolapso mitral de evolução grave em lúpus eritematoso sistêmico. *F. Méd. (BR)*, 83(2): 265, 1981.
- Couto, A. A.; Barbosa, L. S. G.; Torres, M.A.; Ramos, R. F. F.; Leite, N.; Melo Júnior, M. G.; Carneiro, R. D. - Valor da ecocardiografia no envolvimento cardíaco do lúpus eritematoso sistêmico. *F. Méd. (BR)*, 83 (2): 207, 1981.
- Perlroth, M. G. - Connective tissue diseases and the heart. *JAMA*, 231: 410, 1975.