

CALCIFICAÇÃO DEGENERATIVA DA VALVA AÓRTICA E DO SISTEMA ATRIOVENTRICULAR DE CONDUÇÃO. RELATO DE CASO

CARLOS FLORIANO DE MORAIS, ALFREDO JOSÉ MANSUR, MARIA DE LOURDES HIGUCHI,
MAX GRINBERG

A análise morfológica em um caso de estenose aórtica calcificada e isolada (degenerativa, senil), em pessoa do sexo masculino, com 67 anos de idade, que evoluiu com bloqueio de ramo esquerdo, revelou fibrose e intensa calcificação do sistema atrioventricular de condução de estímulo, mais acentuadamente do nó atrioventricular e ramo esquerdo do feixe de His. A intensidade da calcificação foi maior ao nível do anel aórtico do que nas válvulas. Infiltrado inflamatório mononuclear foi encontrado de modo restrito na região do sistema de condução, estando ausente no resto do coração.

A calcificação da valva aórtica (CVAo) e a do anel valvar mitral (CAMi), comuns na idade avançada¹⁻⁴, são atribuídas à acentuação do processo fisiológico do envelhecimento (calcificação degenerativa)⁴.

Estudos de necropsia, em pacientes com idade superior a 75 anos, estimam a incidência de CVAo e CAMi, respectivamente, como 10% e 4,6%, sendo freqüente sua associação^{6,7}.

Clinicamente, essas calcificações, particularmente a CVAo, têm sido consideradas benignas, embora possam manifestar-se como estenose aórtica, fator predisponente de endocardite infecciosa⁸ ou de distúrbios de condução atrioventriculares.

Menos ecocardiográficos¹⁰ ou fluoroscópicos¹ auxiliam o reconhecimento da CVAo isolada ou com as eventuais associações acima citadas, contribuindo para orientar a conduta terapêutica.

O presente relato é de um paciente com diagnóstico clínico de estenose aórtica isolada, possivelmente degenerativa (EAoD), e bloqueio de ramo esquerdo, cujo estudo necroscópico evidenciou a extensão da calcificação para o nó atrioventricular e feixe de His, além de fibrose do ramo esquerdo.

APRESENTAÇÃO DO CASO

Paciente do sexo masculino, de 67 anos de idade, assintomático até 1974, quando foram diagnosticadas hipertensão arterial e cardiomegalia. Nos quatro anos seguintes, apresentou cinco

episódios de síncope. Em 1978, o exame físico revelava paciente em bom estado geral, pulso de 64 bpm, pressão arterial 160 x 110 mmHg e sopro sistólico ++/4, ejetivo em área aórtica. O restante do exame físico era normal. Em março de 1979, apresentou um episódio de síncope e, em julho de 1981, surgiu dor precordial aos esforços. Nessa ocasião, o eletrocardiograma revelou ritmo sinusal, intervalo PR = 0,26 s e bloqueio completo do ramo esquerdo (fig. 1). O ecocardiograma registrou os diâmetros: átrio esquerdo - 40 mm, aorta - 43 mm, septo interventricular - 17 mm, e parede posterior do ventrículo esquerdo - 13 mm, sistólico do ventrículo esquerdo - 40 mm e diastólico - 54 mm, além dos sinais de estenose aórtica. Seguiram-se três episódios de edema agudo de pulmão no intervalo de dois anos.

Em julho de 1983, após quadro rotulado como convulsivo, ocorrido em seu domicílio, foi internado, confuso, com cianose de extremidades e dispnéico, com ritmo de Cheyne-Stokes. A freqüência do pulso era 70 bpm e a pressão arterial 140 x 80 mmHg. Não havia modificação do sopro cardíaco. O restante do exame físico era normal.

A concentração da hemoglobina era 14,5 g/dl, o hematócrito 44%, o número de eritrócitos 4,6 x 10⁶/mm³ e de leucócitos 6700/mm³ e a contagem diferencial era normal. A concentração de uréia era 44 mg/dl, a da creatinina 1,3 mg/dl e a da glicose 151 mg/dl - a do sódio 138 mEq/l e a do potássio 4,1 mEq/l. As reações de Machado Guerreiro e de imu-

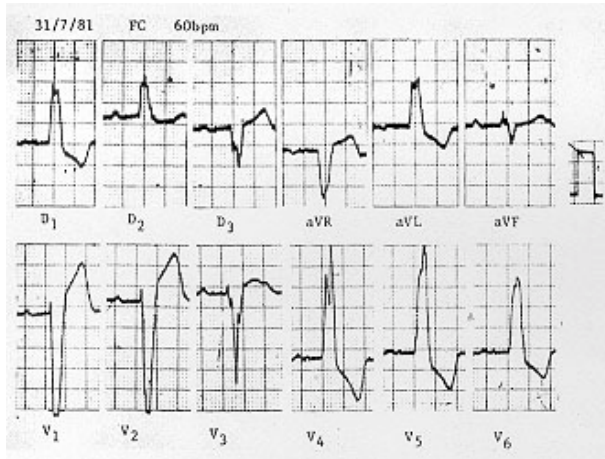


Fig. 1 - Eletrocardiograma demonstrando bloqueio atrioventricular de 1.º grau e bloqueio do ramo esquerdo do feixe de His.

nofluorescência para doença de Chagas foram negativas, bem como as reações para lues.

A radiografia do tórax revelou congestão pulmonar + e área cardíaca aumentada ++, às expensas do ventrículo esquerdo, sem sinais de calcificação da valva aórtica. Apresentou boa evolução hospitalar e, três meses após a alta, retornou em choque cardiogênico e, rapidamente, faleceu.

Na autópsia, o coração pesava 600 g e notava-se estenose da valva aórtica com intensa calcificação das três válvulas, que se estendia ao anel fibroso valvar de forma irregular, acentuando-se nesse local. Esse aspecto associava-se a espessamento fibroso moderado, numerosas áreas com intensa degeneração mixóide, infiltrado inflamatório mononuclear discreto e vasos sanguíneos com paredes delicadas.

Os nódulos calcificados (NC) eram grosseiros e afloravam à superfície endocárdica, ulcerando-a. O acometimento das três válvulas aórticas era mais acentuado na proximidade da base de inserção, onde havia confluência dos NC entre si e com os do anel fibroso. As bordas livres e as comissuras estavam preservadas (fig. 2).

A calcificação valvar aórtica estendia-se focalmente para as porções adjacentes da cúspide ântero-septal da valva mitral (continuidade mitro-aórtica), também sob a forma de NC, englobando algumas cordas tendinosas (fig. 2). Notava-se ainda infiltração das massas calcificadas em direção ao septo interventricular, acometendo principalmente áreas adjacentes à porção membranosa. Além disso, havia espessamento difuso e regular, por tecido esbranquiçado e consistente, sem calcificação ou outras alterações ao nível da cordoalha, anel fibroso e comissuras da mitral.

O ventrículo esquerdo revelava moderada dilatação e hipertrofia e esparsas áreas focais sugestivas de miocardiosclerose. O átrio direito estava discretamente dilatado e havia trombose oclusiva em

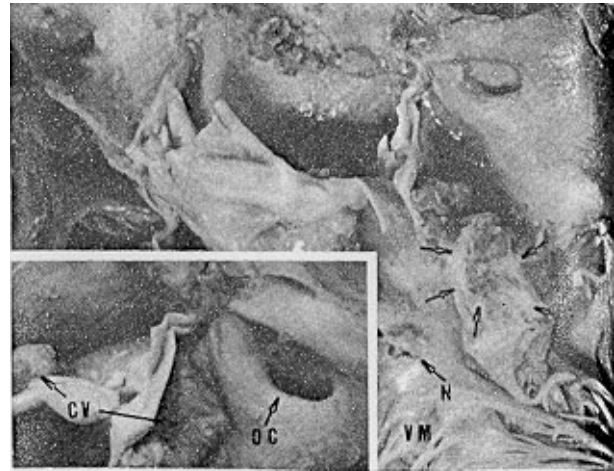


Fig. 2 - Válvulas aórticas com intensa calcificação nodular que acometia acentuadamente o anel fibroso. Uma das válvulas foi destacada, tornando mais evidente a calcificação (setas) na área de inserção valvular. No canto inferior esquerdo, notam-se comissura preservada entre válvulas aórticas, orifício coronário direito (OC) livre e calcificação nodular junto da base das válvulas (CV).

organização de ambas as aurículas. As valvas pulmonar e tricúspide eram normais.

O exame histológico do sistema de condução foi realizado após retirada da região do nó atrioventricular (NAV) e feixe de His, juntamente com pequena porção do átrio e do ventrículo. A seguir subdividiu-se o bloco em seis seções de tamanhos iguais que foram seccionadas de modo semi-seriado.

Pela análise microscópica, NC, por vezes confluentes e multifocais, foram encontrados acometendo de forma irregular a parte inferior da musculatura atrial, anel fibroso atrioventricular direito e o septo membranoso. Ao nível do NAV, tais NC comprimiam o tecido condutor, dividindo-o ao meio (fig. 3). O estudo detalhado das duas porções do NAV revelou fibrose fina separando e substituindo as fibras musculares, especialmente na região periférica à massa calcificada. O feixe de His apresentou-se acometido pelo mesmo processo nos locais próximos de sua bifurcação, onde, além das massas calcificadas e da fibrose que substituíam as fibras musculares, se notava infiltrado inflamatório mononuclear em grau moderado, com raros plasmócitos, agressão focal às fibras especializadas e neoformação vascular (fig.4). O ramo esquerdo estava substituído em seu início por fibrose, calcificação e filtrado inflamatório. Infiltrado semelhante foi visto próximo às áreas calcificadas atriais, estando, porém, ausente no restante do coração.

As outras alterações relevantes foram: aterosclerose severa na aorta, artérias coronárias (com máximos de obstrução de: tronco de coronária esquerda 700/6; descendente anterior 76%, circunflexa 60%), tronco celíaco, orifícios de artérias mesentéricas e artérias cerebrais. Na artéria do nó AV, notou-se apenas discreto espessamento fibroso difuso da íntima. Havia ainda infarto extenso e recente nas alças do intestino delgado.



Fig. 3 - Nó atrioventricular (NAV) bipartido por nódulo fibroso e calcificado. (Tricrômico de Masson, x 25).

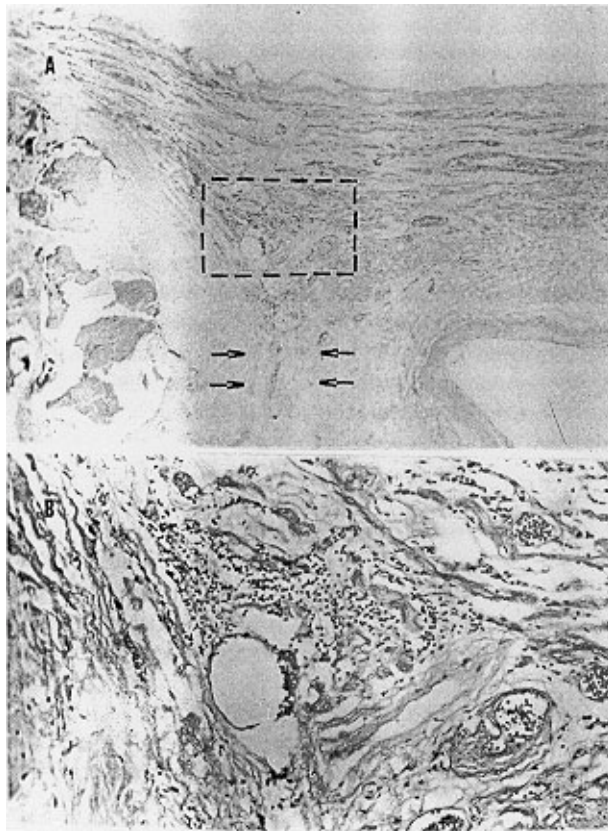


Fig. 4 - Em A, feixe de His a cavaleiro de nódulo fibroso e calcificado. As setas apontam local do ramo esquerdo substituído por fibrose. Há infiltrado inflamatório mononuclear sobre o tecido especializado de condução. (Hematoxilina e eosina, x 25). Em B, aumento da área indicada na figura anterior, mostrando feixe de His com infiltrado inflamatório mononuclear agredindo fibras especializadas de condução (Hematoxilina e eosina, x 160).

DISCUSSÃO

A CVAO é encontrada a partir dos 40 anos de idade, admitindo-se que aproximadamente um quinto dos pacientes acima dos 65 anos de idade apresenta algum grau de calcificação macroscópica da VQU aórtica^{3,8}. Os homens são afetados mais frequentemente do que as

mulheres, apesar de a diferença não ser estatisticamente significativa⁴.

A importância clínica da CVAO acha-se habitualmente limitada à ocorrência de estenose aórtica isolada em idosos ou à predisposição à endocardite infecciosa⁸.

Os aspectos anátomo-patológicos do presente caso enquadram-se nas descrições de estenose aórtica isolada e calcificada (degenerativa senil de Mönckeberg)^{3,8}, cujas características são: 1) acometimento acentuado ou restrito às bases das válvulas e na camada fibrosa das mesmas, podendo estender-se à fibrose da cúspide anterior da valva mitral; 2) ausência de fusão das comissuras ou de distorção das bordas livres; 3) ausência dos vasos de pequeno calibre e com paredes espessadas. Tais características ajudam na distinção entre esse processo degenerativo e a doença valvar pós-inflamatória (doença reumática)^{3,8}.

O grau de estenose da valva mostrou-se importante no presente caso, tendo em vista os aspectos morfológicos, em consonância com as alterações verificadas no exame ecocardiográfico.

A CVAO pode apresentar, mais raramente e de modo associado à estenose aórtica, distúrbios da condução atrioventricular^{9,10}. O feixe de His, dada a localização peculiar na base do septo membranoso, pode ser susceptível de dano por fibrose e/ou calcificação e/ou infecção dos anéis valvares mitral e/ou aórtico^{1,11}. Tais lesões podem acometer, por contiguidade, o NAV. Muito embora sejam freqüentemente relacionados à CAMi isolada ou associada à CAVo^{10,12}, bloqueios de condução atrioventricular^{10,13} são registrados em certo número de portadores de CVAO isolado e estenose aórtica.

No caso descrito, os distúrbios de condução, clinicamente diagnosticados, puderam ser adequadamente correlacionados com as alterações morfológicas identificadas no sistema de gênese e condução do estímulo. Assim, o bloqueio atrioventricular e o bloqueio do ramo esquerdo representavam a substituição parcial do NAV e do ramo esquerdo por calcificação e fibrose. Deve ser destacado que essa associação é descrita em apenas 5% dos casos de estenose aórtica isolada¹⁰.

Um aspecto histológico peculiar foi o encontro de infiltrado inflamatório restrito à área do sistema de condução, estando ausente no restante do coração. Não é improvável que esse comprometimento tenha ocorrido de modo secundário às massas calcificadas, não se excluindo todavia sua participação na gênese das lesões.

Outro aspecto marcante foi a intensidade da calcificação e o acometimento desproporcionalmente maior do anel fibroso aórtico em relação às válvulas aórticas, com extensão até o NAV.

A aterosclerose das artérias coronárias não foi considerada importante na gênese das lesões degenerativas por nós observadas, visto que, no restante do

coração, havia apenas focos esparsos de miocárdiosclerose, em contraste com as intensas alterações vizinhas do anel fibroso. Acresce que a artéria do nó AV não apresentava obstruções. O presente caso ilustra o potencial de a calcificação degenerativa da valva aórtica estender-se ao sistema atrioventricular de condução, ocasionando bloqueio atrioventricular e de ramo esquerdo em associação com estenose aórtica.

SUMMARY

A case of isolated and calcified (degenerative; Mönckberg) aortic stenosis in a 67 year old man is described; the patient presented with left bundle branch block. The histopathological study showed fibrosis and calcification of the atrioventricular node, main bundle of His and the left bundle branch. The disproportion of calcification and fibrosis between the aortic valvar annulus fibrosis and the aortic leaflets and the presence of inflammatory cells restricted to the main branch of His deserved some emphasis.

REFERÊNCIAS

1. Fulkerson, P. K.; Beaver, B. M.; Auseon, J. C.; Graber, H. L. - Calcification of the mitral annulus. Etiology, clinical associations and therapy. *Am. J. Me.* 66: 967, 1979.
2. Oliveira, R. M. - Escleroses valvulares calcificadas. *Am. Heart J.* 29: 139, 1943.
3. Pomerance, A. - The pathogenesis of aortic stenosis and relation to age. *Br. Heart J.* 34: 569, 1972.
4. Pomerance, A.; Darby, A. J.; Hodkinson, M. - Valvular calcification in the elderly: possible pathogenic factors. *J. Gerontol.* 33: 672, 1978.
5. Pomerance, A. - Pathology of the heart with and without cardiac failure in the aged. *Br. Heart J.* 27: 697, 1965.
6. Roberts, W. C.; Perloff, J. K. - Mitral valvular disease - a clinicopathologic survey of the conditions causing the mitral valve to function abnormally. *Am. Inter. Med.* 77: 939, 1972.
7. Simon, M. A.; Liu, S. F. - Calcification of the mitral valve annulus and its relation to functional valvular disturbance. *Am. Heart J.* 48: 497, 1964.
8. Pomerance, A. - Age-related cardiovascular changes and mechanically induced endocardial pathology. In: Silver, M. D. - *Cardiovascular Pathology*. New York, Churchill-Livingstone 1983. p. 97.103.
9. Lev, M. - Anatomic basis for atrioventricular block. *Am. Med.* 37: 742, 1954.
10. Nair, C. K.; Aronow, W. S.; Stokke, K.; Mohiuddin, S. M.; Thomson, W.; Sketch, M. H. - Cardiac conduction defect in patients older than 60 years with aortic stenosis and without annular calcium. *Am. J. Cardiol.* 53: 169, 1984.
11. Hudson, R. E. B. - The conducting system: anatomy, histology and pathology in acquired heart diseases. In: Silva, M. D. - *Cardiovascular Pathology*. New York, Churchill. Livingstone, 1983. p. 663.
12. Pomerance, A. - Pathological and clinical study of calcification of the mitral valve ring. *J. Clin. Path.* 23: 354, 1970.
13. Harris, A.; Sleight, P.; Drew, C. E. - The diagnosis & treatment of aortic stenosis complicated by heart block. *Br. Heart J.* 27: 560, 1965.
14. Korn, D.; De Sanctis, R. M.; Sell, S. - Massive calcification of mitral annulus. A clinicopathological study of 14 cases. *N. Engl. J. Med.* 267: 900, 1962.