

INSUFICIÊNCIA MITRAL RAPIDAMENTE PROGRESSIVA NO DECORRER DE MANIFESTAÇÃO INICIAL DE LUPUS ERITEMATOSO SISTÊMICO. CORRELAÇÃO ANATOMO-CLÍNICO-ECOCARDIOGRÁFICA. RELATO DE CASO

MAX GRINBERG, EDUARDO GIUSTI ROSSI, ALFREDO JOSÉ MANSUR, FRANCISCO RAFAEL LAURINDO,
ALVARO VILELLA DE MORAES, PAULO SAMPAIO GUTIERREZ, GIOVANNI BELLOTTI,
GERALDO VERGINELLI, FÚLVIO PILEGGI

Paciente do sexo feminino, 26 anos, desenvolveu insuficiência mitral severa como manifestação inicial de lupus eritematoso disseminado (LES). O estudo ecocardiográfico permitiu, de maneira não observada na literatura, proceder a uma análise de fases distintas anatomo-funcionais do comprometimento do endocárdio. A ocorrência de insuficiência cardíaca congestiva refratária motivou a indicação de tratamento cirúrgico da disfunção valvar mitral. No ato operatório, constatou-se que a insuficiência mitral era conseqüente ao acolamento do folheto posterior, bem como do músculo papilar posterior ao endocárdio ventricular pelo processo inflamatório imune-induzido, em ausência de rotura de corda tendínea. Procedeu-se à substituição da valva mitral por bioprótese porcina. Não houve complicações pós-operatórias e, após seis meses da operação, a paciente estava em classe funcional I. Conclui-se que a correção cirúrgica da disfunção mitral deve ser cogitada em casos de insuficiência mitral de grande repercussão hemodinâmica, rapidamente progressiva, mesmo no decorrer da manifestação inicial do LES.

A endocardiopatia mitral associada ao lupus eritematoso sistêmico (LES), em geral, uma lesão anatômica subclínica, manifesta-se, mais raramente, com disfunção de pequena expressão clínica e exterioriza-se, em número restrito de casos, por insuficiência mitral determinante de insuficiência cardíaca¹⁻⁷, nesta última situação, a correção cirúrgica da valvopatia, pode ser considerada. Uma revisão da literatura^{4,5,8} fez reconhecer apenas três casos de insuficiência mitral associada ao LES, em ausência de valvopatia aórtica, submetidos à substituição valvar em virtude de insuficiência cardíaca.

O relato, a seguir, objetiva o registro de peculiaridade anatômicas, clínicas e de evolução ecocardiográfica observadas em um caso de insuficiência mitral por LES, corrigida por implante de bioprótese porcina.

APRESENTAÇÃO DO CASO

Paciente de 26 anos de idade, feminina, branca, examinada pela primeira vez dois anos antes da internação, por queixa de dispnéia aos grandes esforços. Referia antecedente de artralgia fugaz e o exame físico,

bem como o hemograma, velocidade de hemossedimentação e proteinograma revelavam-se normais. Eletrocardiograma, radiografia de tórax e ecocardiograma foram igualmente considerados sem anormalidades. Três meses antes da internação no Instituto do Coração, após parto, apresentou febre acompanhada de dispnéia e dor de tipo pleurítico. Houve aparecimento de sopro sistólico +/-14 em área mitral e de esplenomegalia. Muito embora as hemoculturas fossem repetidamente negativas e o ecocardiograma revelasse apenas espessamento discreto da valva mitral, nem sinais de vegetação (fig. 1), iniciou-se terapêutica antibiótica (penicilina e gentamicina), por suspeita clínica de endocardite infecciosa. A febre cedeu em 48 horas, mas reapareceu após 20 dias, acompanhada de anorexia, emagrecimento, alopecia, aumento do grau de esplenomegalia e, finalmente, acentuação da dispnéia, agora aos mínimos esforços e em repouso, motivando a sua transferência para o Instituto do Coração. Na ocasião em que foi internada, a paciente estava febril (38°C), dispnéica, acianótica, descorada, PA = 100 x 60 mmHg. Auscultavam-se ritmo regular com 108 bpm, 1.º bulha hipofonética, 2.ª bulha normofonética, 3.ª bulha e sopro sistólico

Trabalho realizado no Instituto do Coração (INCOR) do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da USP.

+++/4 em área mitral. Havia sinais de derrame pleural bilateral, hepatoesplenomegalia e edema ++ nos membros inferiores.

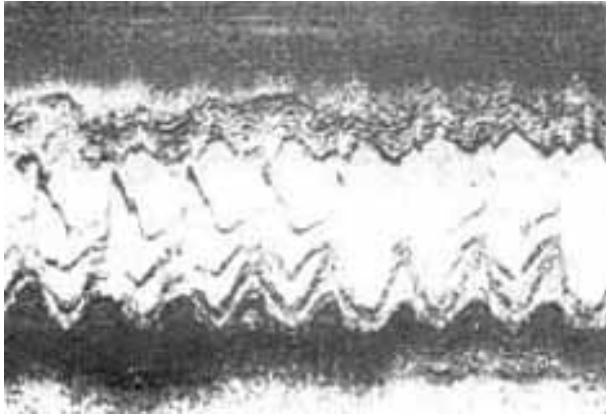


Fig. 1 - Ecocardiograma modo "M", cinco anos de internação. A valva mitral e a cavidade do ventrículo esquerdo apresentavam-se dentro dos limites normais.

O hemograma revelava 8,1 g/dl de hemoglobina, 26% de hematócrito, 13.400 leucócitos/mm³, sem desvio à esquerda e 325.000 plaquetas/MM³. A velocidade de hemossedimentação era de 50 mm na 1.^a hora, a concentração das proteínas 6,7 g/dl, sendo 3,1 g/dl de albumina, 0,4 g/dl de alfa-1 globulina, 0,9 g/dl de alfa - 2 globulina, 0,6/dl de betaglobulina. O nível de mucoproteína (expresso em tirosina) era de 10,9 mg/dl, o complemento total (CH50) menor do que 30 unidades/ml, a uréia 38 mg/dl e a creatinina 1,4 mg/dl. O exame de urina era normal. O eletrocardiograma não registrou modificações expressivas, a radiografia de tórax evidenciou cardiomegalia +++ e sinais de congestão pulmonar e derrame pleural bilateral (fig. 2). Um novo ecocardiograma (50 dias após o precedente) revelou: aumento dos diâmetros do átrio esquerdo (52 mm atual, 38 mm prévio) e diastólico do ventrículo esquerdo (54 mm atual, 47 mm prévio); diâmetros da aorta de 32 mm e sistólico do ventrículo esquerdo de 32 mm; sinais de moderado derrame pericárdico aparecimento de ecos anômalos e múltiplos compatíveis com espessamento e vegetações em folhetos da valva mitral, bem como maior densidade do eco correspondente ao endocárdio mural do ventrículo esquerdo e aspecto de folheto posterior fixo à região póstero-basal ventricular (fig. 3). A pesquisa de células LE foi positiva, bem como a dosagem do fator anti-núcleo na diluição de 1:400.

Estabelecido o diagnóstico de LES, administrou-se prednisona, na dose diária inicial de 60 mg pelo período de 40 dias, resultando melhora do quadro geral, remissão da febre e desaparecimento do derrame pleural, bem como dos sinais ecocardiográficos do derrame pericárdico. Contudo, a dispnéia persistiu (classe funcional III, NYHA), bem como sinais de congestão pulmonar, apesar de medicação inotrópica e redutora da pré e pós-carga. Estudo radioisotópico com hemácias marcadas com tecnécio revelou ventrí-



Fig. 2 - Radiografia de tórax demonstrando aumento acentuado da área cardíaca, congestão pulmonar e derrame pleural bilateral.

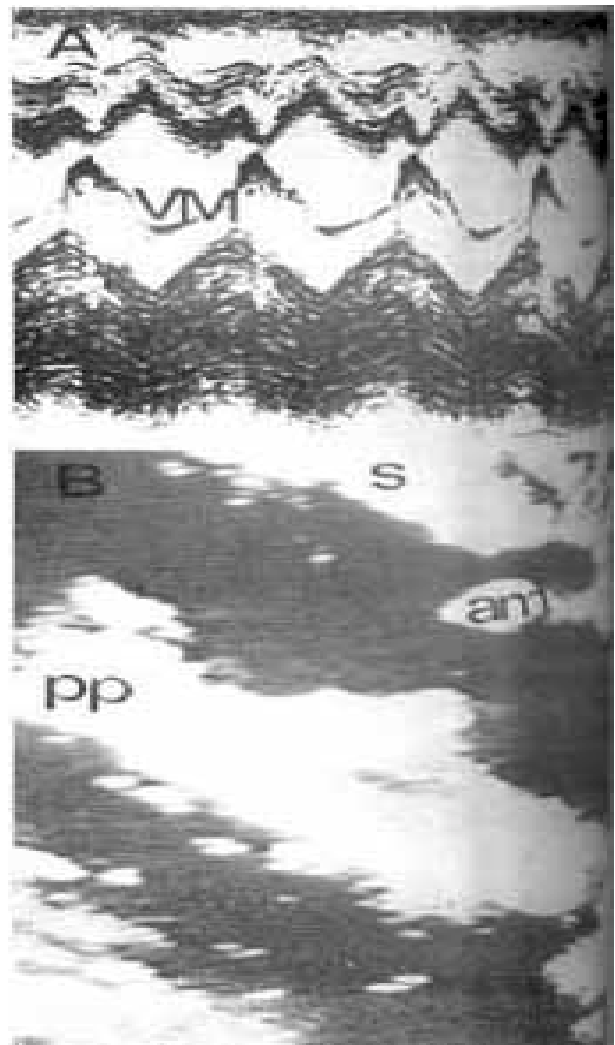


Fig. 3 - Ecocardiografia (une e bidimensional) ao nível da valva mitral, evidenciando espessamento da região póstero-basal do ventrículo esquerdo, englobando o folheto posterior da valva mitral. Presença de discreto derrame pericárdico. V. M. valva mitral. S: septo interventricular. pp. parede posterior do ventrículo esquerdo.

culo esquerdo normocinético, frações de ejeção de 74% de regurgitação de 75%. A paciente foi submetida a estudo hemodinâmico que confirmou a ocorrência de grau ++++ de insuficiência mitral, registrando-se onda “V” de 68 mmHg.

Procedeu-se a substituição da valva mitral por bioprótese porcina. Os folhetos da valva mitral mostravam-se espessados e com verrucosidades. O folheto posterior, bem como o músculo papilar posterior estavam acolados ao endocárdio ventricular pelo processo inflamatório (fig. 4). As cordas tendíneas do folheto posterior encontravam-se espessadas e interligadas por material de coloração acastanhada.

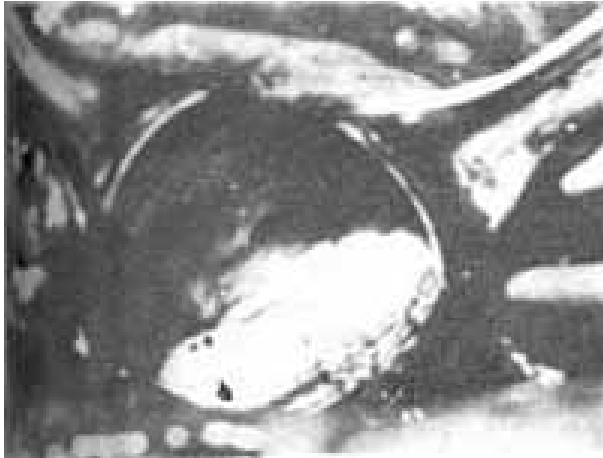


Fig. 4 - Aspecto macroscópico da valva mitral, demonstrando acentuado espessamento de seus folhetos, ao lado de distorção de sua arquitetura normal.

O estudo microscópico de um segmento do pericárdio evidenciou a presença de exsudato de neutrófilos, fibrina e vasos neoformados, além de focos de hemorragia, caracterizando pericardite fibrino-hemorrágica aguda. A valva mitral apresentava depósito de fibrina e exsudato inflamatório composto por linfócitos, macrófagos, histiócitos e predominantemente por neutrófilos. Foi também identificada quantidade moderada de vasos neoformados e de fibrose em certos locais, constituindo pequenos nódulos. As colorações para pesquisa de bactérias e fungos resultaram negativas. Corpúsculos hematoxilínicos não foram encontrados (fig. 5).

O Período de pós operatório decorreu sem intercorrências e a paciente recebeu alta hospitalar no 11º dia, em classe funcional I, em uso de prednisona (40 mg diários). Após seis meses da operação, a paciente mantinha-se assintomática, sem sinais de disfunção da bioprótese. Radiografia de tórax revelou diminuição da cardiomegalia (fig. 6).

COMENTÁRIOS

No presente caso, a insuficiência mitral desenvolveu-se rapidamente, mo decorrer da manifestação clínica inicial do LES. Verificou-se, portanto, que grau expressivo de insuficiência mitral pode ocorrer de modo precoce na evolução do



Fig. 5 - Fotomicrografia de válvula mitral. No quadrante inferior, à direita, nota-se a presença de depósito de fibrina (Fn), no quadrante superior à esquerda, verifica-se fibrose (Fb) ao lado de vasos neoformados (seta fina) e infiltrado inflamatório misto (seta grossa). (H.E. 200x).



Fig. 6 - Radiografia de tórax, no período pós-operatório tardio, demonstrando redução da área cardíaca e desaparecimento da congestão pulmonar.

processo inflamatório que atinge o endocárdio no LES. Este comportamento mostra-se em desacordo com a relação entre a magnitude da insuficiência mitral e a cronicidade da endocardiopatia proposta por Bulkley e Roberts⁵. Estes autores postulam que restrição significativa à dinâmica valvar resulte não das lesões “ativas”, mas do fenômeno cicatricial de acolamento do folheto mitral, bem como do músculo papilar ao endocárdio ventricular subsequente ao processo inflamatório imune induzido. Neste particular, o grau de calcificação do aparelho valvar mitral parece constituir indicador sensível do estágio evolutivo da endocardite de Libman-Sacks.

O exame histológico do endocárdio valvar mitral no presente caso evidenciou exsudato inflamatório com predomínio de neutrófilos, indicativo de fase ativa, sem indícios de calcificação valvar.

Esta concordância anátomo-clínica é apoiada pelo estudo ecocardiográfico. Os registros obtidos antes

e após a eclosão do LES possibilitaram uma análise de fases distintas anátomo-funcionais do aparelho valvar mitral, de maneira não observada na literatura. Assim os ecos anômalos representativos da endocardiopatia de Libman-Sacks não estavam presentes no início do quadro febril, quando se auscultava sopro sistólico +/4 em área mitral e se suspeitava de endocardite infecciosa. Na verdade, eles foram identificados no decorrer da manifestação sistêmica do LES, antes do uso de corticosteróide. Coincidiram não somente com o aumento do grau de insuficiência mitral, como também com o aparecimento do derrame pericárdico.

Outro aspecto que distingue o caso relatado é a ausência de rotura de corda tendinosa mitral, fenômeno presente em três casos da literatura de insuficiência mitral isolada em portadores de LES submetidos a tratamento cirúrgico^{4,58}. Rotura de corda tendinosa mitral foi verificada também na reoperação de um paciente e suspeitada pelo ecocardiograma em outro não reoperado, em dois outros casos de LES, cuja insuficiência mitral significativa apareceu poucos meses após o tratamento cirúrgico de insuficiência aórtica^{7,9}. No caso relatado, o desenvolvimento da insuficiência cardíaca foi secundário à perda da mobilidade do aparelho valvar mitral. Os corpúsculos hematxilínicos, conglomerados de fragmentos de núcleos de células necrosadas pelo processo auto-imune, são habituais na endocardiopatia do LES¹⁰. A ausência desta característica contudo, como no caso exposto, tem sido mencionada por vários autores^{4,6,11}. O corticosteróide, droga utilizada pelo nosso paciente por período pré-operatório de 40 dias, parece influir na falta de apresentação dos corpúsculos hematxilínicos.

O principal risco da intervenção cirúrgica em portadores de LES é o desenvolvimento de insuficiência renal⁵. Nosso caso não apresentou intercorrência pós-operatórias imediatas. Não é improvável que esta evolução tenha sido beneficiada pelo uso de corticosteróide antes e após a substituição valvar.

Conclui-se que o portador de LES pode desenvolver insuficiência mitral de grande repercussão hemodinâmica, de modo precoce no decorrer da evolução clínica em ausência de rotura de corda tendinosa de bom prognóstico pela aplicação integrada da terapêutica anti-inflamatória e de correção cirúrgica da disfunção valvar. No reconhecimento desta modali-

dade evolutiva o ecocardiograma destaca-se como método de valor.

SUMMARY

A 26 year-old female patient developed severe, heart failure due to mitral insufficiency, refractory to medical treatment, early in the course of systemic lupus erythematosus (SLE), ultimately leading to surgical management of the valvar insufficiency. At surgery there was adhesion of the posterior mitral cusp and posterior papillary muscle to the left ventricular endocardium, without rupture of the chordae. A porcine bioprosthesis was inserted. The post-operative evolution was uneventful and after six months the patient is in functional class I (New York Heart Association). Valve replacement may be necessary to control severe heart failure secondary to mitral insufficiency of SLE, early in the evolution of this disease.

REFERÊNCIAS

1. Libman, E.; Sacks, B. - A hitherto undescribed form of valvular and mural endocarditis. *Arch. Intern. Med.* 33: 701, 1924.
2. Shern, M. A. - The heart in systemic lupus erythematosus. *Am. Heart J.* 58: 452, 1959.
3. Heijtmancik, M. R.; Wright, J. C.; Quint, R.; Jennings, F. L. - The cardiovascular manifestations of systemic lupus erythematosus. *Am. Heart J.* 68: 119, 1964.
4. Myerovitz, P. D.; Michelis, L. L.; McIntosh, C. L. - Mitral valve replacement for mitral regurgitation due to Libman-Sacks endocarditis. *J. Thorac. cardiovasc. Surg.* 67: 869, 1974.
5. Bulkley, B. H.; Roberts, W. R. - Systemic lupus erythematosus as a cause of severe mitral regurgitation: new problem in an old disease. *Am. J. Cardiol.* 35: 305, 1975.
6. Vaughton, K. C.; Walker, D. R.; Sturridge, M. F. - Mitral valve replacement for mitral stenosis caused by Libman-Sacks endocarditis. *Br. Heart J.* 41: 730, 1979.
7. Rawsthorne, L.; Ptacin, M. J.; Choi, H.; Olinger, G. N.; Bamrah, V. S. - Lupus valvulitis necessitating double valve replacement. *Arthritis Rheum.* 24: 561, 1981.
8. Murray, F. T.; Fuleihan, D. S.; Corwall, C. S.; Pinals, R. S. - Acute mitral regurgitation from ruptured chordae tendinae. A in systemic lupus erythematosus. *J. Rheumatol.* 2: 454, 1975.
9. Benotti, J. R.; Sataline, L. R.; Sloss, L. J.; Cohn, L. H. - Aortic and mitral insufficiency complicating fulminant systemic lupus erythematosus. *Chest*, 86: 140, 1984.
10. Kemplerer, P.; Ponllack, A. D.; Baehr, G. - Pathology of disseminated lupus erythematosus. *Arch. Pathol.* 32: 569, 1975.
11. Oh, W. M. C.; Taylor, R. T.; Olsen, E. G. J. - Aortic valve regurgitation in systemic lupus erythematosus requiring valve replacement. *Br. Heart J.* 36: 413, 1974.