

ASPECTOS CARDÍACOS DA ARTERITE DE TAKAYASU. RELATO DE DOIS CASOS

MIRIAM T. F. ARATO GONÇALVES, MAX GRINBERG, RAIMUNDA VIOLANTE G. ASSIS,
ANA NERY E. P. MIYAZATO, GIOVANNI BELLOTTI, FULVIO PILEGGI

Em dois casos de arterite de Takayasu, o comprometimento cardíaco pôde ser comprovado por exame anátomo-patológico.

O primeiro, com insuficiência aórtica, sofreu morte súbita, após 6 meses de acompanhamento; o segundo, em que se constatou obstrução expressiva do tronco da artéria coronária esquerda pela coronariografia, foi submetido à revascularização do miocárdio, com boa evolução após 36 meses de pós-operatório.

A arterite de Takayasu (AT), doença dos grandes vasos que predomina em mulheres na segunda ou terceira década de vida, é rara em nosso meio. De causa desconhecida, em cerca de 8% dos casos, pode atingir diretamente o coração, causando insuficiência aórtica e insuficiência coronária^{1,2}.

Apresentamos dois casos de AT, nos quais o comprometimento cardíaco foi comprovado por exame anátomo-patológico.

APRESENTAÇÃO DOS CASOS

Caso 1 - Mulher negra, de 42 anos de idade, referia, há 6 meses, dispnéia aos grandes esforços e dor no hemitórax esquerdo, de ocorrência esporádica, irradiada para o pescoço e membro superior esquerdo, de intensidade variável, duração de 5 minutos, relacionada com os esforços. Referia cefaléia freqüente e emagrecimento de 10 kg no último ano. Além disso, a paciente sabia não ter pulsos em membros superiores há 7 anos; fumava 60 cigarros por dia; sem antecedentes de tuberculose ou história familiar semelhante.

Ao exame físico encontrava-se emagrecida, afebril, sem sinais de insuficiência cardíaca congestiva, pressão arterial de 250 x 0 mmHg em membros inferiores pulsos ausentes em membros superiores, pulsos carotídeos evidenciando aumento da pressão de pulso, bulha cardíacas rítmicas com 80 bpm, sopro diastólico ++ de alta freqüência, caráter aspirativo na área aórtica.

O eletrocardiograma mostrava ritmo sinusal e sobrecarga ventricular esquerda; a radiografia de tórax, cardiomegalia

discreta os exames laboratoriais revelaram: hemoglobina de 11,4g/dl; hematócrito de 37%; leucócitos de 8600/mm³, contagem diferencial normal, VHS 52 mm, uréia 32 mg/dl, glicemia - 79mg/dl; mucoproteína de 5,2 mg/dl de tirosina e .γ- globulina de 1,9 g/dl.

As pesquisas de células LE, FAN, antiDNA e RSS foram negativas.

O ecocardiograma demonstrava diâmetro diastólico do ventrículo esquerdo de 56mm. e sistólico de um, (▲D% = 35), septo interventricular e parede posterior com 10 mm, aorta de 44 mm, átrio esquerdo de 35 mm, ventrículo direito de 14mm, além de vibrações diastólicas na valva mitral compatíveis com insuficiência aórtica.

A angiografia digital por subtração revelou: aorta ascendente e croça de contorno e aspecto normais; refluxo aórtico; origem normal dos ramos aórticos; tronco braquiocefálico fino; oclusão da artéria subclávia direita após a origem do tronco tireocervical; artéria subclávia esquerda ocluída na porção média e demais artérias normais (fig. 1).

O estudo hemodinâmico demonstrou pressões do ventrículo esquerdo - 185/15/44 mmHg, aorta 176/ 39/104 mmHg, insuficiência aórtica grau II com dilatação da aorta ascendente, valva mitral suficiente, artérias coronárias sem lesões obstrutivas.

A paciente permaneceu em controle no ambulatório, sendo iniciado uso de corticóide, digital e amiodarona. Após 6 meses de evolução, chegou ao pronto-socorro em fibrilação ventricular, falecendo.

A necropsia revelou paciente caquética; espessamento importante de parede e fibrose da íntima com

oclusão parcial da luz em: aorta torácica e abdominal até 7 cm acima do tronco celíaco, tronco braquiocefálico, subclávia, esquerda e carótida esquerda (fig.2). Além disso, os folhetos das valvas pulmonar e aórtica apresentavam mesmo aspecto “sanfonado” e de placa ao nível de comissuras, com alargamento da região e desabamento das cúspides, mais importantes em valva aórtica (fig.3). Os orifícios coronários mostravam-se estreitados (fig. 4). Os demais órgãos não apresentavam alterações significativas.



Fig.1 - Angiografia digital por subtração do caso 1, mostrando oclusão da artéria subclávia direita após a origem do tronco tireocervical e artéria subclávia esquerda ocluída na porção média.

O exame microscópico evidenciou mesaortite com importante fibrose de adventícia e com formações “granulomatosas”, com células gigantes, na transição de aorta torácica e abdominal. O quadro era monomórfico e atingia inclusive o corpo fibroso cardíaco nas imediações de valvas aórtica, pulmonar e mitral (fig.5). A análise microscópica dessas valvas mostrou que as cúspides e semilunares eram normais, salvo discreta fibrose no folheto anterior mitral. Apenas o esqueleto fibroso cardíaco mostrava alterações semelhantes às da aorta.

Caso 2 - Mulher branca, 23 anos de idade, referia dor em queimação no hemitórax direito irradiada para região dorsal e membro superior direito, aos médios esforços, iniciada há 40 dias. A duração do episódio era de cerca de cinco minutos e melhorava com o repouso. Concomitantemente, observavam-se sudorese fria e palpitação. Negava tabagismo e antecedentes familiares de coronariopatia. Ao exame físico encontrava-se em bom estado geral, sinais vitais normais, pulsos periféricos presentes e simétricos, bulhas rítmicas e presença de sopro sistólico ++ em borda esternal esquerda, suave. Não havia sinais de insuficiência cardíaca congestiva.



Fig.2 - Aspecto do exame macroscópico da aorta mostrando espessamento importante de parede e fibrose da íntima comprometendo toda a aorta e abdominal até 7 cm acima do tronco celíaco.



Fig.3 - Lesão da AT ao nível de valva pulmonar com alargamento das comissuras e desabamento das cúspides.

O eletrocardiograma mostrava ritmo sinusal e 1 infradesnívelamento de ST em parede anterior; a radiografia de tórax evidenciava área cardíaca normal. O hemograma apresentava hemoglobina - 14,3g/dl, V hematócrito - 42%, leucócitos - 15700 cel/mm³ (bastonetes - 1%, segmentados - 66%, eosinófilos - 2%,



Fig.4 - O processo inflamatório da AT estreitamento dos orifícios coronários.

basófilos - 1%, linfócitos - 25% e monócitos - 5%), VHS = 55mm, proteína C reativa +++, mucoproteínas de 8,8 mg/dl de tirosina e γ - globulina de 1,8 g/dl. Os níveis de uréia e glicose eram normais. Fator reumatóide, FAN, células LE e anti-DNA eram negativos. A anti-estreptolisina era de 166 μ . Reações de Machado-Guerreiro, RSS e Hbs negativas. Coagulograma - normal. O ecocardiograma não evidenciava alterações.

O cateterismo cardíaco demonstrava pressões normais em câmaras esquerdas e lesão de 95% em tronco da artéria coronária esquerda. Identificou-se circulação colateral a partir da artéria coronária direita para artérias descendentes anterior e circunflexa (fig. 6). Não foram observadas anormalidades na aorta ou outras artérias.

A paciente foi submetida a anastomose mamária descendente anterior e a ponte de safena para artéria circunflexa (fig. 7). Realizou-se, ademais, biopsia de aorta.

O exame histopatológico- do fragmento de aorta ascendente mostrou quadro histológico compatível com arterite de Takayasu (fig. 8).

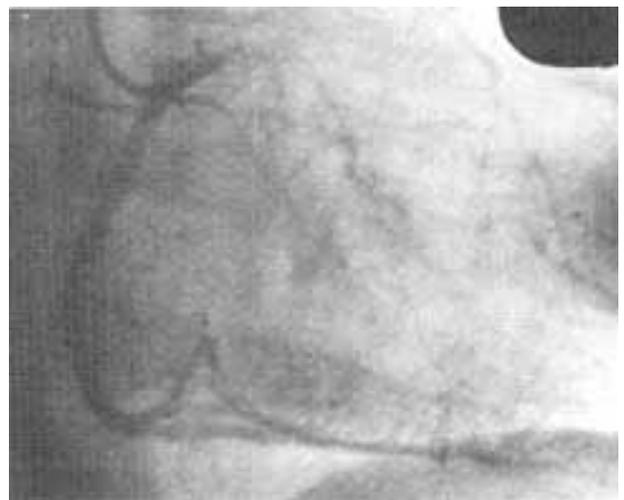
A paciente apresentou boa evolução pós-operatória e recebeu corticoideterapia durante aproximadamente seis meses, sem provocar modificação nas provas laboratoriais. Após 36 meses de evolução pós-operatória, a paciente



Fig.5 - Aspecto do comprometimento do corpo fibroso cardíaco que se estendia até a parede do átrio esquerdo.



6-A



6-B

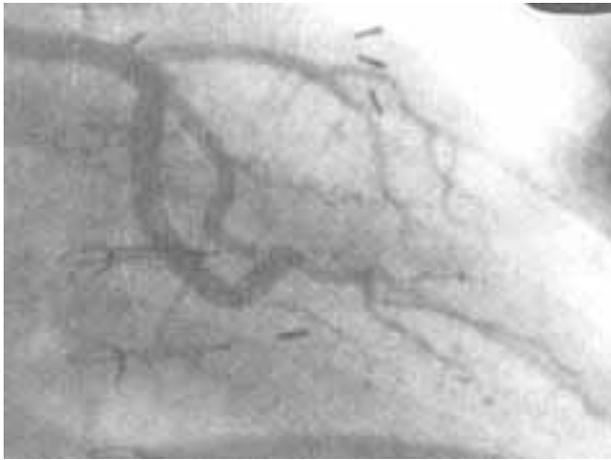
Fig.6 - A coronariografia revelou lesão de 95% do tronco da artéria coronária E (A), presença de circulação colateral da coronária direita para a descendente anterior e circunflexa (B).

encontrava-se assintomática, com eletrocardiograma de esforço negativo.

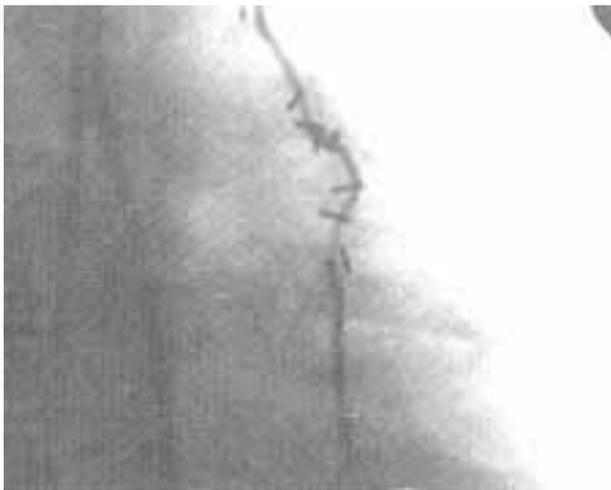
DISCUSSÃO

A AT é conhecida desde o século passado, contudo suas características clínicas foram bem definidas a partir dos estudos de Shimizu. e Sano em 1948^{3,4}. Estes autores definiram três variedades: I - acometimento do arco aórtico e seus ramos; II - acometimento da aorta descendente e abdominal; III - tipo misto^{3,4}. Outros autores, definiram uma quarta variedade, compreendendo comprometimento pulmonar associado¹

A AT tem sido descrita de modo isolado e poucos estudos apresentam séries numerosas². Dos conjuntos estudados por Lupi Herrera e col.¹ e Ishikawa², total de 188 pacientes, 16 (8,3%) casos apresentavam



7-A



7-B

Fig.7 - Coronariografia pós-operatória do caso 2, mostrando a ponte de safena para a marginal esquerda (A) e a estenose mamária descendente anterior (B).

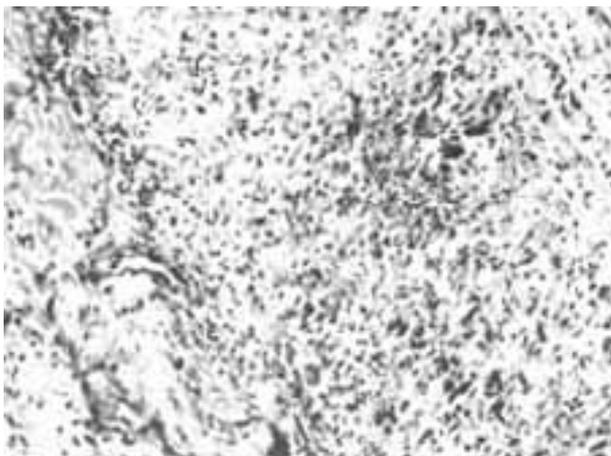


Fig.8 - Exame microscópico da aorta do caso 2: aortite com necrose infiltrado linfocitário, polimorfonucleares células gigantes (HE x 160).

insuficiência aórtica e 11 (5,8%) casos, angina de peito. Em nenhum desses casos o comprometimento cardíaco foi achado isolado.

A AT é rara em nosso meio e a forma de representação não difere da encontrada em outros países. Os dois casos relatados destacaram-se pela intensidade do comprometimento cardíaco. Admite-se que o processo inflamatório da parede da aorta se estenda para orifícios coronários e valva aórtica, resultando insuficiência coronária e insuficiência aórtica⁵.

O caso 1 é exemplo típico de AT tipo I com quadro clínico exuberante: emagrecimento, ausência de pulsos em membros superiores, angina de peito, insuficiência aórtica e provas de fase ativa alteradas. O exame anátomo-patológico confirmou o acometimento extenso; mostrando infiltrado inflamatório cardíaco (parede do átrio esquerdo, orifícios coronários, comissura mitral, valva pulmonar e aórtica) e aórtico (desde a porção torácica até 7 cm acima do tronco celíaco). A corticoideterapia não provocou alterações nas provas anormais de fase ativa e não houve recuperação do peso. Como se verifica na literatura, arritmia cardíaca (fibrilação ventricular) foi a causa do óbito, embora sob efeito de amiodarona.

Cipriano e col.⁵ reviram 16 casos de AT com comprometimento coronário e verificaram que 14 (87,5%) faleceram, 5 (31,5%) por infarto agudo do miocárdio, 4 (25%) por arritmia cardíaca, 3 (18,7%) por insuficiência cardíaca congestiva e 2 (13,5%) por acidente vascular cerebral. A alta letalidade respalda uma visão mais agressiva em relação à terapêutica do comprometimento coronário. Deve-se, portanto, considerar sempre a revascularização do miocárdio.

Uma revisão da literatura⁵⁻⁷ evidenciou apenas dois casos de lesão coronária associada à AT submetidos à revascularização do miocárdio. O caso 2 configura-se, portanto, como o terceiro a ser submetido à revascularização do miocárdio e o primeiro com lesão isolada de artéria coronária. Assinale-se que, após 36 meses de evolução, encontra-se assintomática com eletrocardiograma de esforço negativo.

Um dos dois casos descritos na literatura foi submetido a reoperação por obstrução da ponte de safena, após cinco anos, constatando-se a presença de processo inflamatório na parede da aorta. O processo inflamatório da aorta pode ser silencioso, como sucedeu em nosso caso, no qual a biopsia realizada no ato operatório revelou sua presença.

À semelhança do verificado no caso 1, a paciente do caso 2 não evidenciou normalização das provas de fase ativa após 6 meses de corticoideterapia. Esse comportamento laboratorial sustenta o ceticismo observado na literatura em relação aos benefícios do uso de corticóides na AT^{1,2}

SUMMARY

Takayasu's arteritis, a disease of the great vessels, where the etiology is unknown, may directly affect the heart in 8% of the cases.

Its diagnosis made through anatomic-pathological examination was very important for the treatment and prognosis of two patients.

The first case presented associated aortic regurgitation and died suddenly after six months. The second has evidence of a severe coronary arterial stenosis and was treated with myocardial revascularization, he presented no symptoms 36 months after operation.

REFERÊNCIAS

1. Lupi-Herrera, E.; Sánchez, Torres, G.; Marcushmer, J.; Mispireta, J.; Horwitz, S.; Vela, J. E. - Takayasu's arteritis. Clinical study of 107 cases. *Am. Heart J.* 93: 94, 1977.
2. Ishikawa, X. - Survival and morbidity after diagnosis of occlusive thromboaropathy (Takayasu's disease). *Am. J. Cardiol.* 47: 1026, 1901.
3. Shimizu, K., Sano, K. - Pulseless disease, *Clin. Surg. (Tokyo)*, 3: 377, 1948.
4. Shimizu, K.; Sano, K. - Pulseless disease. *J. Neuropathol. Clin. Neurol.* 1: 37, 1951.
5. Cipriano, P. R.; Silverman, J. P.; Perloth, M. G.; Griep, R. B.; Wexler, L. - Coronary arterial narrowing in Takayasu's aortitis. *Am. J. Cardiol.* 39: 744, 1977.
6. Dios, R. M. de; Pey, J.; Cazzaniga, M.; Villarán E. S., Espino, R. P.; Brito, J. M.; Cerezo, C. - Coronary arterial stenosis and subclavian steal. In *Takayasu's arteritis*. *Eur. J. Cardiol* 12: 229, 1980.
7. Young, J. A.; Sengupta, A.; Khaja, P. U. - Coronary arterial stenosis, angina pectoris and atypical coarctation of the aorta due to nonspecific arteritis. *Am. J. Cardiol.* 32: 356, 1973.