

MIOCARDITE IDIOPÁTICA DE CÉLULAS GIGANTES. RELATO DE CASO

MÁRCIA BUENO CASTIER, DAURITA DE ASSIS, DENILSON CAMPOS DE ALBUQUERQUE,
FRANCISCO MANES ALBANESI FILHO, JOSÉ BARBOSA DE MEDEIROS GOMES FILHO

Paciente do sexo masculino de 29 anos de idade apresentava insuficiência cardíaca aguda refratária à terapêutica, e faleceu no 12º dia da internação. *Submetido a necrópsia, foi feito o diagnóstico de miocardite de células gigantes.*

Arq. Bras. Cardiol. 51/4: 331-334—Outubro 1988

A miocardite idiopática de células gigantes é uma entidade rara, que apresenta na evolução clínica arritmias, distúrbios da condução e insuficiência cardíaca de difícil tratamento. Ela foi descrita em 1905¹, e há pouco mais de 60 casos descritos²⁻⁴; tal entidade difere das miocardites virais que apresentam curso mais benigno^{5,6}.

RELATO DO CASO

Paciente do sexo masculino, branco, 29 anos, natural da Paraíba, hospitalizado com história de dor epigástrica, em cólica, seguida de vômitos alimentares, adinamia, palpitações, além de quadro gripal há 1 semana. Ao exame, o paciente apresentava fácies de doença aguda, encontrava-se taquipnêico e afebril, frequência cardíaca de 120 bpm, e a pressão arterial de 110 x 60 mmHg, com turgor jugular a 45° e enchimento capilar lento. O íctus de ventrículo esquerdo palpável no 5º EIE a 1,0 cm para a esquerda da linha hemiclavicular. O ritmo cardíaco era irregular, as bulhas eram normofonéticas com a presença de 3ª bulha, e não foram ouvidos sopros. Foram observados estertores na base do hemitórax direito; o fígado foi palpado a 1,0 cm do rebordo costal direito.

A telerradiografia de tórax (fig. 1) evidenciava aumento da área cardíaca, às custas de ventrículo esquerdo. O hemograma revelava 9100 leucócitos com 4% de bastonetes e 74% de segmentados. Os exames sorológicos para o diagnóstico da doença de Chagas foram negativos. O eletrocardiograma revelava taquicardia ventricular (fig. 2). O ecocardiograma demonstrava aumento de átrio e ventrículo esquerdos, hipocinesia difusa, com sinais indiretos de aumento da pressão diastólica de ventrículo esquerdo (fig. 3).

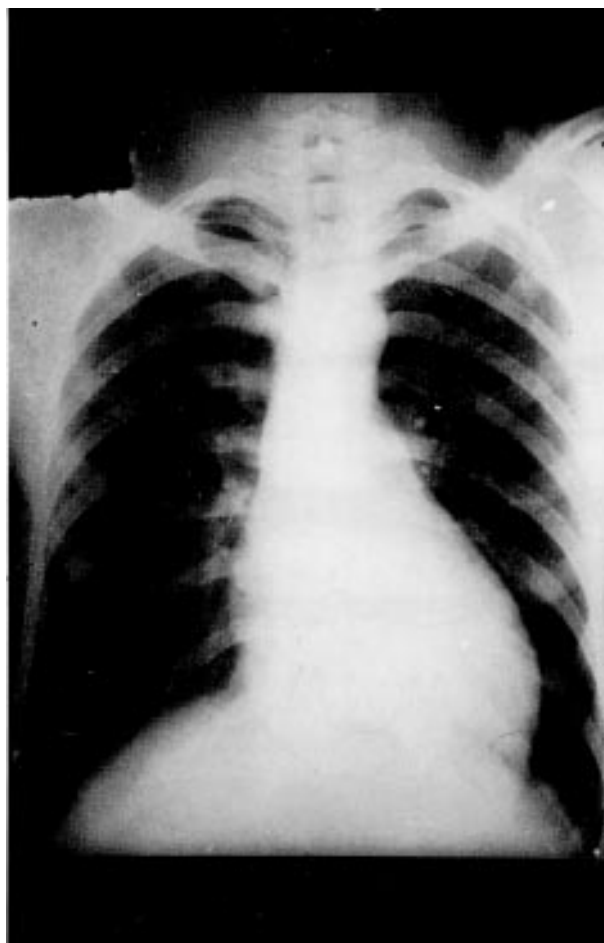


Fig- 1—Radiografia do tórax em posição ântero-posterior evidenciando cardiomegalia promovida às custas das câmaras esquerdas.

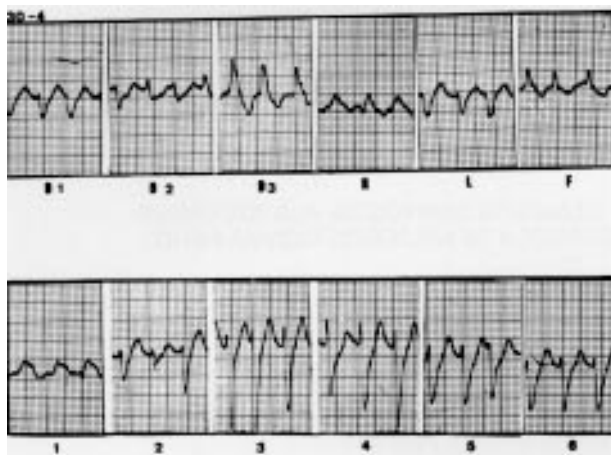


Fig. 2—Eletrocardiograma na admissão do paciente compatível taquicardia ventricular.

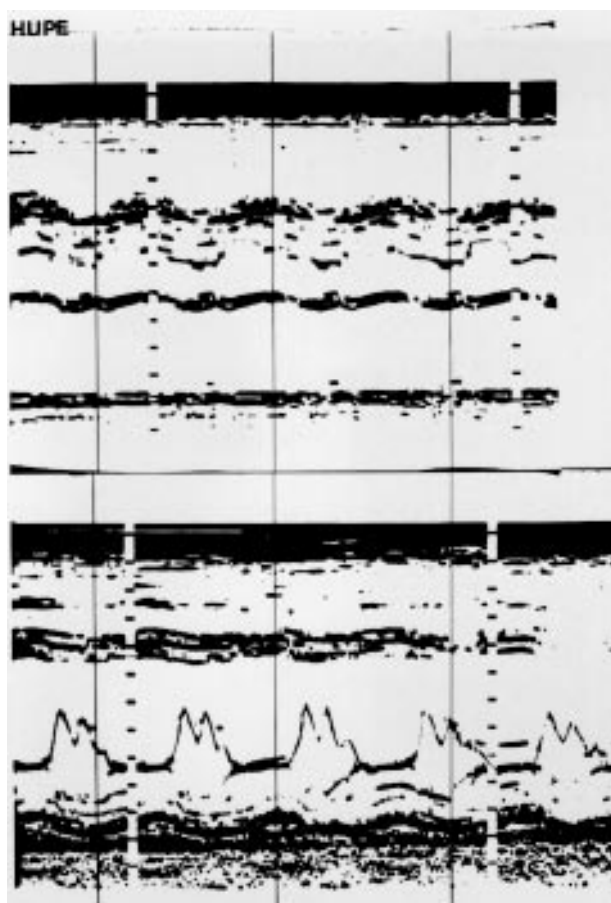


Fig. 3—Ecocardiograma unidimensional revelando aumento de cavidades esquerdas com valva mitral posterior, sendo observado o ponto "b" no seu folheto anterior.

Aplicou-se cardioversão elétrica (100 J), e posteriormente foi administrada amiodarona IV. No 5º dia de internação, apresentou novo episódio de taquicardia ventricular, não responsivo a drogas, sendo necessária nova cardioversão. No 7º dia de evolução surgiu dissociação atrioventricular e bloqueio completo do ramo

direito com bloqueio divisional esquerdo anterior (fig. 4), sendo necessário implante de marca-passo provisório. Seguiu-se piora progressiva da função cardíaca. No 10º dia apresentou vários episódios de taquicardia ventricular, sendo iniciado mexiletine IV. No 12º dia a arritmia estava controlada e o paciente apresentou choque cardiogênico. Neste mesmo dia à noite, apresentou fibrilação ventricular rebelde à terapêutica e faleceu.

À necrópsia observou-se coração aumentado, com peso de 514 gramas, principalmente por dilatação de cavidades esquerdas, entremeado por zonas de necrose de coloração amarelada. Ao estudo microscópico, o miocárdio apresentava destruição celular intensa, entremeado por infiltrado inflamatório, no qual podia se distinguir células gigantes multinucleadas (fig. 5 e 6).

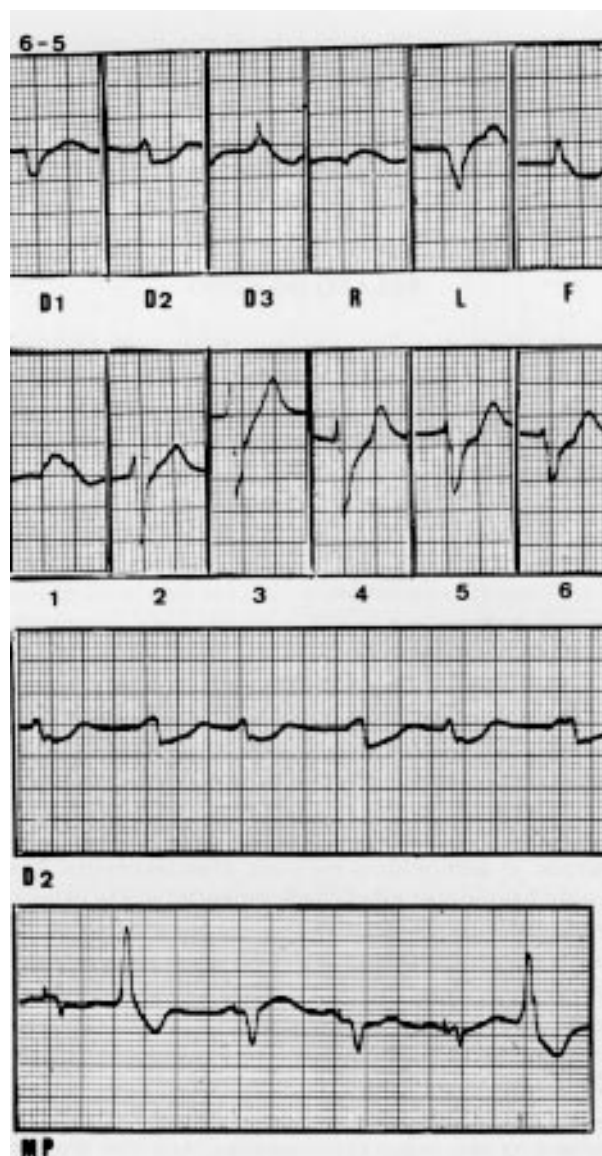


Fig. 4—Traçado eletrocardiográfico evidenciando bloqueio átrio-ventricular total e presença de marca passo provisório.

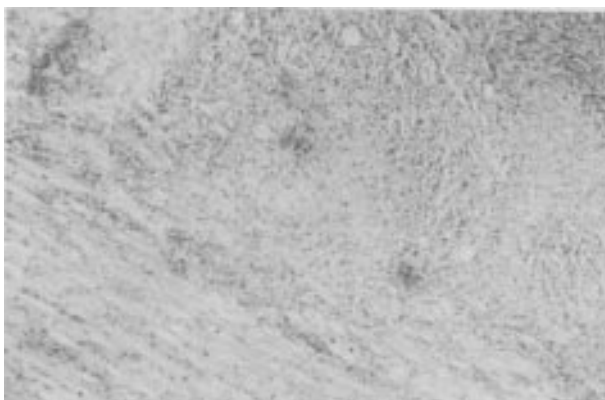


Fig. 5—Lâmina corada por hematoxilina-eosina, que mostra destruição de fibras miocárdicas e infiltrado inflamatório contendo eosinófilos, histiócitos e células gigantes.

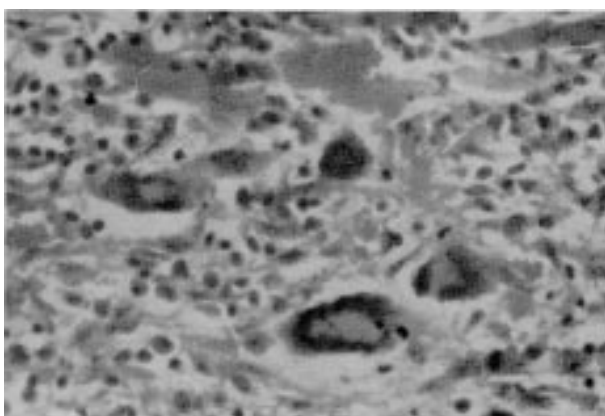


Fig. 6—No maior aumento, o aspecto das células gigantes multinucleadas e alongadas, neste material.

DISCUSSÃO

Tem-se observado miocardite como achado de necropsia em até 10% dos pacientes examinados^{7,8}, a maioria em portadores que eram assintomáticos⁹. A forma mais comumente encontrada de miocardite primária é a infecciosa^{8,9}, e o vírus é o agente mais freqüente. Existe, no entanto, um grupo que permanece com etiologia desconhecida. Neste grupo podemos incluir a miocardite de células gigantes. Postula-se uma origem auto-imune, corroborada pela presença, em alguns casos, de doenças associadas^{2,10,11}. É vista com maior freqüência em adultos jovens, tendo sido descritos casos entre 6 semanas¹² e 76 anos¹³, somente existindo três casos descritos em pacientes acima de 60 anos^{2,13,14}. Em quase 50% dos casos, acarreta morte súbita, o que é infreqüente em relação às miocardites, de uma maneira geral. Dois casos foram relatados após cirurgia cardíaca com circulação extracorpórea^{14,15}.

Na maioria dos casos se exterioriza após o quadro gripal e tendo a dor torácica sido o sintoma mais freqüente², embora exista relato de um caso em paciente assintomático¹³. As manifestações clínicas desta entidade desenvolvem-se rapidamente, sendo freqüente a

insuficiência cardíaca de difícil tratamento, as arritmias como taquicardia supraventricular e ventricular e a fibrilação atrial^{12,14}, bem como os distúrbios de condução². Além disso, no eletrocardiograma, encontram-se alterações do segmento ST-T. De início, não há diferença entre o quadro clínico da miocardite de células gigantes e o da viral. Com a evolução, no entanto, a primeira agrava-se rápida e inexoravelmente, levando ao óbito em poucos dias. A maior sobrevida descrita foi de 3 meses¹⁶, embora o mais comum seja em torno de 5 dias². Como patologia associada já foram descritos sarcoidose², tumores de timo^{2,11,17,18}, lupus eritematoso sistêmico¹⁷, tireoidite^{2,19}, miastenia gravis¹⁸ e miosite²⁰.

O quadro histopatológico é caracterizado pela presença de células gigantes, multinucleadas e alongadas, no infiltrado inflamatório miocárdico²⁰, a lesão é principalmente ventricular, embora o átrio também seja acometido, num menor percentual. O aspecto macroscópico revela coração dilatado, de grau moderado, com placas nodulares acinzentadas, disseminadas ou confluentes, e com consistência endurecida¹⁴. A pericardite associada é rara². No exame microscópico observa-se infiltrado inflamatório com predomínio de linfócitos, eosinófilos e histiócitos²⁰⁻²². Neste infiltrado pode-se observar a presença de células multinucleadas (2 a 15 núcleos), de citoplasma claro, por vezes vacuolado², alongadas e multiestriadas. Os núcleos são relativamente grandes, com cromatina finamente dispersa e os nucléolos podem ser proeminentes²². Não se encontram inclusões citoplasmáticas. A fibrose está ausente²¹. Atualmente, acredita-se na origem mioblástica destas células¹⁴ e embora seja grande o número de casos de necrose miocárdica, apenas raros casos apresentam degeneração miocárdica composta por células gigantes. A baixa incidência sugeriria também uma relação a um agente etiológico específico. Este contudo, jamais foi isolado. Os estudos experimentais¹⁴ reforçam a teoria auto-imune, na qual os lisossomos exerceriam papel fundamental. O achado de músculo estriado em timo de recém-nato normal²³ poderia explicar reações auto-ímmunes na patologia tímica¹⁰. O quadro anátomo-patológico é distinto das lesões vasculares ou granulomatosas que envolvem o miocárdio^{14,22}. Estas comportam células gigantes histiocitárias, com propriedades fagocitárias, que se organizam ao redor do tecido necrótico ou de corpo estranho. São encontradas em parasitoses, micoses, na tuberculose e na doença citomegálica.

Embora a miocardite idiopática de células gigantes seja uma entidade pouco comum, deve ser cogitada sempre que houver o agravamento de quadro clínico inicialmente atribuído a miocardite de origem viral.

SUMMARY

The case of a young adult who developed refractory cardiac insufficiency associated with complex ar-

rhythmia and conduction disturbances is reported. He died on the 12th day of evolution, the cause being cerebral edema due to low cardiac output, secondary to giant cell myocarditis.

REFERÊNCIAS

1. Saltykow S—Ueber diffuse myokarditis. Virchow's Arch. Path Anat, 182:1, 1905.
2. Davies MJ, Pomerance A, Teare RD—Idiopathic giant cell myocarditis—a distinctive clinico-pathological entity. Br. Heart J. 37: 192, 1975.
3. Palmer HP, Michael JE—Giant cell myocarditis with multiple organ involvement. Arch Int Med. 116: 44, 1965.
4. Dilling NV—Giant cell myocarditis. J Pathol Bact, 71: 295, 1956.
5. Fenoglio JJ, Ursell PC, Kellog CF, Dacsin RE, Weiss MB—Diagnosis and classification of myocarditis by endomyocardial biopsy. N Engl J Med. 308: 12, 1983.
6. Heikkila J, Karjalainen J—Evaluation of mild acute infectious myocarditis. Br Heart J. 47: 381, 1982.
7. Gore J, Kline JK—Pericarditis and myocarditis. In: Gould SE —Pathology of the Heart and Blood Vessels. 3ed, Springfield, 1968. p. 731.
8. Abelmann WH—Myocarditis. N Engl J Med. 275: 832, 1966.
9. Wynne J, Braunwald E—The cardiomyopathies and myocarditis. In: Braunwald E—Heart Disease, Philadelphia, W. B. Saunders, 1980. p. 1437.
10. Burke JS, Medline NM, Katz A—Giant cell myocarditis and myocarditis associated with thymoma and myasthenia gravis. Arch Pathol, 88: 359, 1969.
11. Langston JD, Wagman GF, Dickenmann RC—Granulomatous myocarditis and myositis associated with thymoma. A M A Arch Pathol, 68: 367, 1959.
12. Goldberg GM—Myocarditis of giant cell type in an infant. Am J Clin Pathol, 25: 510, 1954.
13. O'Donnel WA, Mann RH—Asymptomatic giant cell granulomatous myocarditis. Am Heart J. 72: 686, 1966.
14. Loire R, Tabib A, Delahaye JP, Perrin A—La myocardite à cellules géantes. Arch Mal Coeur, 68: 737, 1975.
15. Gay J, Donikan B, Fontaliran F, Benoit P, Carpentier A, Bourmayan C, Bouajina A, Gerbaux A—Complication surprenante de la circulation extra-corporelle: fibrose coronaire diffuse; myocardite à cellules géantes. Arch Mal Coeur, 77: 835, 1984.
16. Boensen K, Hansen BF—A case of giant cell myocarditis. Acta Med Scand, 210: 521, 1981.
17. Funkhousen JW—Thymoma associated with myocarditis and the L.E.—cell phenomenon. N Engl J Med. 264: 34, 1961.
18. McCrae PC, Jagoe WS—Myocarditis in myasthenia gravis with thymoma. Irish J Med Sci, 454, 453, 1963.
19. Hudson REB—Cardiovascular Pathology. London, Arnold Edit, 1965. p. 531.
20. Pyun KS, Kim YH, Katzenstein RE, Kikkawn Y—Giant cell myocarditis. Light and electron microscopic study. Arch Pathol, 90: 181, 1970.
21. Person B, Lowenstein EC—Giant cell myocarditis. N Y States J Med. 73: 2259, 1973.
22. Tesluk H—Giant cell versus granulomatous myocarditis. Am J Clin Pathol, 26: 1326, 1956.
23. Henry K—Striated muscle in human thymus. Lancet, I: 638, 1968.