

CORRELAÇÃO ANÁTOMO-CLÍNICA

Coordenador—Alfredo José Mansur

Esta seção objetiva divulgar casos documentados do ponto de vista clínico e morfológico que possam proporcionar relações de âmbito conceitual, diagnóstico, terapêutico ou anátomo-patológico.

Entendemos que os vários Centros Cardiológicos do país poderiam integrar-se às finalidades da nova seção. Reiteramos aos colegas o convite para participar dessa iniciativa, enviando suas contribuições. Desejamos que Correlação Anátomo-Clínica ao mesmo tempo que

atenda à linha Editorial da Revista, adicione outra possibilidade de integração entre os cardiologistas, com base na divulgação do sólido ensinamento proporcionado pela experiência.

Alfredo José Mansur
Coordenador
Max Grinberg
Editor

Caso 1/90 (Instituto do Coração do Hospital das Clínicas FMUSP)

Paciente do sexo feminino de 58 anos de idade encaminhada ao Hospital por apresentar dispnéia de intensidade progressiva.

A paciente soube ser portadora de cardiopatia há dois anos. Há um ano apresentou “infarto do miocárdio, acasão em que foi submetida a um cateterismo que resultou normal”. A doente passava bem até há dois meses, quando apresentou dispnéia de intensidade progressiva, episódios de lipotimia acompanhada de sudorese. No último mês, foi hospitalizada duas vezes e medicada com digoxina, propatilnitrato, amiodarona, furosemida, espironolactona e ácido acetilsalicílico. Entretanto os sintomas intensificaram-se.

Há um dia apresentou dor na região precordial em pontada, de forte intensidade, e procurou o Instituto do Coração.

O exame físico revelou paciente em regular estado geral, pulso regular, frequência de 100 batimentos por minuto, pressão arterial de 100 x 60 mmHg, temperatura de 36°C. Havia estase jugular ++ e estertores pulmonares na base do hemitórax direito. A semiologia cardíaca foi normal. No exame do abdome, o fígado foi palpado a 2 cm da reborda costal direita. Havia edema + de membros inferiores.

O eletrocardiograma evidenciou ritmo sinusal, regular, duração do intervalo PR de 16 ms, grau de bloqueio da divisão ântero superior do ramo esquerdo do feixe de His, baixa voltagem nas derivações de extremidades, área inativa de parede anterior (Fig. 1).

A radiografia do tórax revelou discreto aumento da área cardíaca e infiltrado pulmonar intersticial de padrão alveolar (Fig. 2).

O ecocardiograma demonstrou as seguintes dimensões de câmaras cardíacas: septo interventricular — 14 mm, parede posterior de ventrículo esquerdo — 14 mm, ventrículo esquerdo — 40 mm (diástole) e 34 mm (sístole), aorta — 31 mm, átrio esquerdo — 37 mm, ventrículo direito — 26 mm. A fração de ejeção do ventrículo esquerdo foi 0,39, a massa 160 g/m², a relação volume/massa 0,26. As valvas mitral e aórtica encontravam-se espessadas. O traçado da valva pulmonar encontrava-se retificado e a onda “a” encontrava-se ausente. O exame não revelou imagem sugestiva de trombos intracavitários. Foram feitos os diagnósticos de hipocinesia difusa do ventrículo esquerdo e intensa hipertrofia concêntrica do miocárdio.

O hemograma evidenciou 16,7 g/dl de hemoglobina, hematócrito de 53%, 5900000 eritrócitos por mm³, 8900 leucócitos por mm³. A contagem diferencial dos leucócitos foi: metamielócitos 1%, bastonetes 28%, segmentados 57%, linfócitos 13%, monócitos 1%. A glicemia foi 128 mg/dl, a creatininemia 2,4 mg/dl, a taxa de uréia 87 mg/dl, a de desidrogenase láctica 355 (valor normal 120-240) U/l, a de transaminase glutamicooxaloacética 27 (valor normal até 15 U/L). A gasimetria arterial em ar ambiente revelou pH 7,49, PCO₂ 22,5 mmHg, PO₂ 72,5 mmHg, saturação de hemoglobina 95,5%, bicarbonato 17 mEq/l e “excesso de base” — 4,1 mEq/l. A bilirrubinemia total foi 3,05 mg/dl (bilirrubina direta 2,37). O coagulograma revelou tempo de protrombina 16,6 (normal até 13,8) s; tempo de

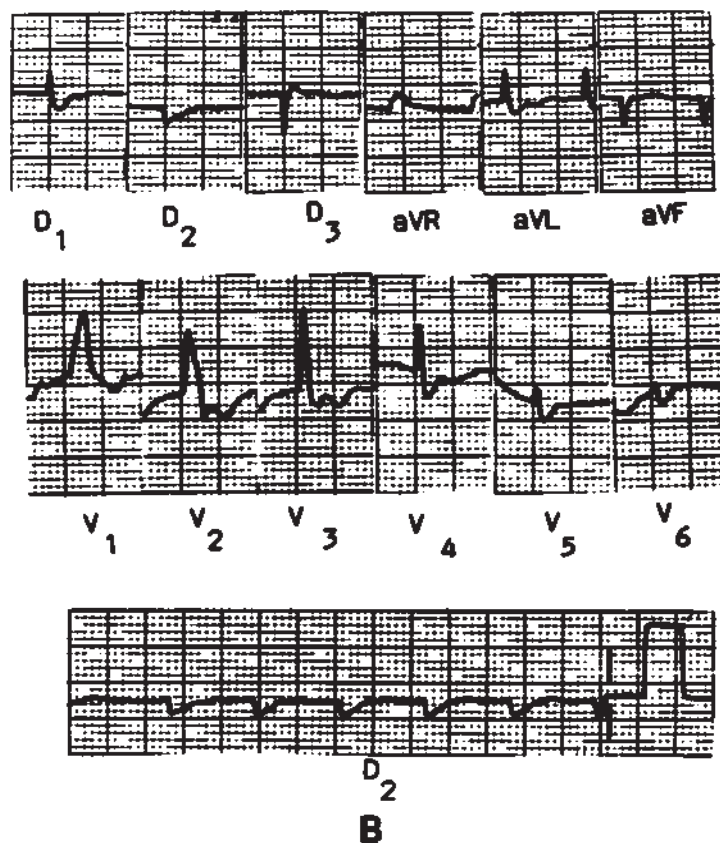
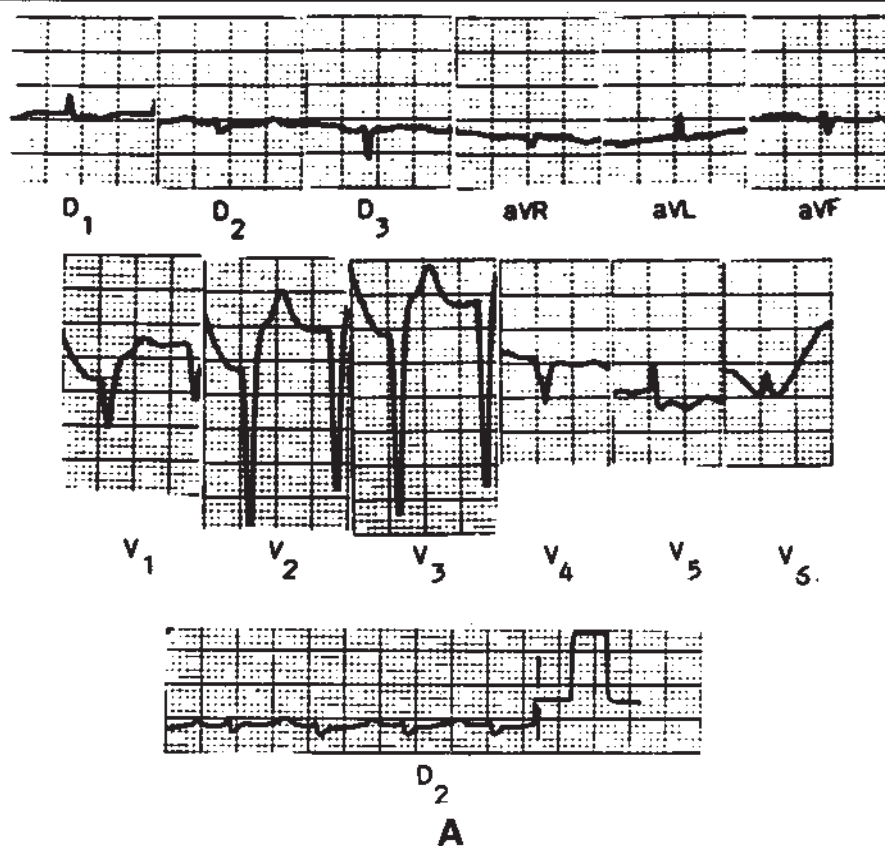


Fig. 1 Eletrocardiograma (A: na hospitalização B: 14º dia de hospitallização).

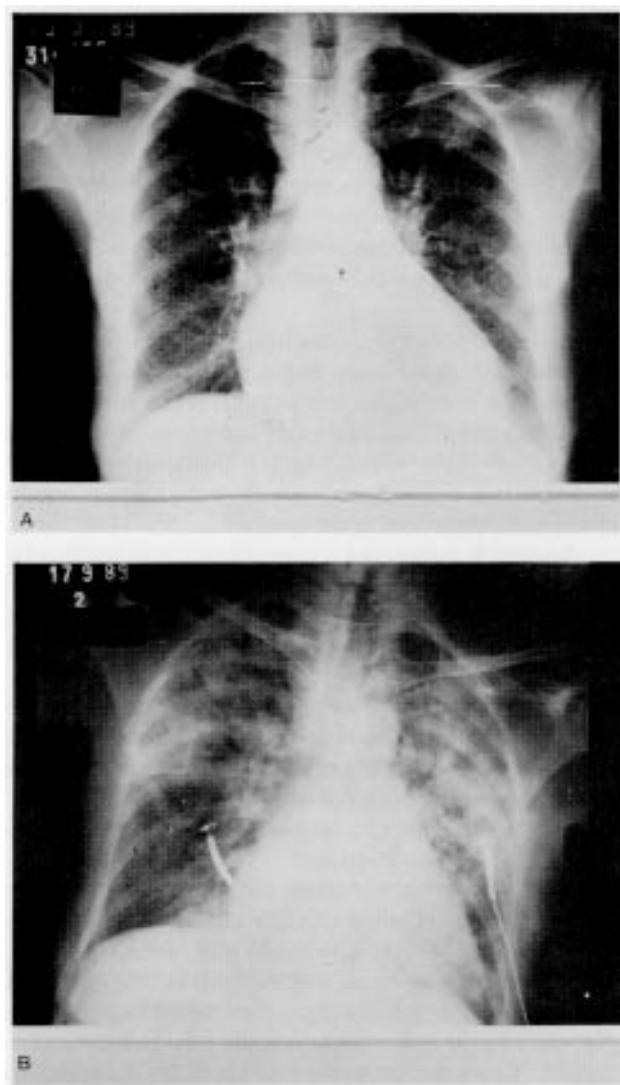


Fig. 2—Radiografia do tórax (A: na hospitalização; B: 40 dia de hospitalização).

tromboplastina parcial ativado 52 (normal até 50) s, tempo de trombina 16,4 (normal até 10) s, taxa de fibrinogênio 524 (normal 100-400) mg/dl.

A cintilografia pulmonar (perfusão com macroagregado de albumina e inalação de dietileno-triaminopentacetato marcado com ^{99}Tc) revelou: perfusão—distribuição heterogênea difusa do radiofármaco, atenuação nos segmentos posteriores do pulmão esquerdo; inalação—padrão de distribuição concordante com o estudo perfusional. A conclusão do exame foi por baixa probabilidade de tromboembolismo pulmonar. Repetidas hemoculturas foram negativas.

A paciente apresentou na evolução hipotensão arterial resistente à terapêutica e choque cardiogênico. Foram administrados, além das medidas gerais de suporte: a) drogas vasoativas—dobutamina, nitroprussiato de sódio e dopamina, em doses ajustadas conforme a necessidade;

b) antibioticoterapia—cefotaxima e netilmicina, depois tianamicina e ampicilina, posteriormente vancomicina; c) heparina por via endovenosa.

A paciente apresentou na evolução insuficiência respiratória progressiva, a qual necessitou intubação orotraqueal (e mais tarde traqueostomia) e também insuficiência renal, a qual fez necessária a diálise peritoneal para seu tratamento. No décimo quinto dia de hospitalização o eletrocardiograma revelou bloqueio de ramo direito. A deterioração clínica foi entretanto progressiva apesar da terapêutica e a paciente faleceu no décimo sétimo dia de internação.

DISCUSSÃO

Exames complementares

Eletrocardiograma (Fig. 1)—O aspecto de área eletricamente inativa em parede anterior associado a ondas S profundas em V2, V3 e desvio do eixo para a esquerda no plano frontal sugere sobrecarga determinada por hipertrofia ventricular esquerda, de modo similar ao observado em portadores de cardiomiopatia hipertrófica.

A evolução eletrocardiográfica deve ser interpretada como bloqueio de ramo direito secundário a alterações metabólicas (Luiz Antonio M. César).

Radiografia do tórax (Fig. 2)—A primeira radiografia demonstra discreto predomínio apical da vasculatura pulmonar e tênue infiltrado intersticial bilateral. A área cardíaca está discretamente aumentada. A segunda radiografia demonstra a presença de eletrodos, infiltrado difuso misto dos tipos intersticial e alveolar, com presença de imagem de broncograma aéreo, que predominam nos 2/3 inferiores de ambos os pulmões. A área cardíaca encontra-se discretamente aumentada (Francisco Vargas Suso).

Cintilografia pulmonar—Perfusão: ambos os pulmões apresentam predomínio apical da perfusão pulmonar. No pulmão direito há heterogeneidade na distribuição do radiofármaco nas porções periféricas da base. O pulmão esquerdo evidencia hipoperfusão acentuada no segmento posterior do lobo apical, subsegmentos superiores do lobo médio e hipoperfusão moderada no posterior basal. Inalação: O padrão de distribuição do radiofármaco é concordante com o estudo perfusional (Cláudio Meneguetti).

Aspectos clínicos

A paciente era portadora de baixo débito cardíaco sem evidência concomitante de depressão da função ventricular esquerda no exame físico, de sinal orientador no eletrocardiograma, na radiografia de tórax, ou de dilatação ventricular no ecocardiograma, dados que sugeriam a possibilidade diagnóstica de insuficiência cardíaca por síndrome restritiva, com predominante disfunção diastólica¹. O eletrocardiograma deve ser considerado

compatível com sobrecarga ventricular esquerda. Entretanto não havia dado clínico sugestivo de congestão pulmonar na avaliação inicial.

Hipótese diagnóstica alternativa é o tromboembolismo pulmonar (TEP), ou componente não cardiogênico como por exemplo choque séptico ou decorrente de hipoadrenalismo (Doença de Addison). O resultado do mapeamento pulmonar não confirmou a ocorrência de TEP, mas também não poderia ser afastada a possibilidade de infartos pulmonares progressos.

A evolução radiográfica evidenciou intenso infiltrado de padrão alveolar, associado à leucocitose e desvio à esquerda. A possibilidade de infecção pulmonar e a gravidade do quadro justificou a antibioticoterapia.

A insuficiência renal progressiva deve ser interpretada com secundária ao choque cardiogênico.

Hipóteses diagnósticas

- 1) Cardiomiopatia hipertrófica; 2) Infecção pulmonar;
- 3) Doença de depósito no miocárdio—amiloidose?

NECRÓPSIA

O coração pesou 580 g, e encontrava-se endurecido, armado, com dilatação de ambos os átrios, espessamento moderado da parede de ambos os ventrículos, espessamento endocárdico e das valvas de natureza difusa. O miocárdio exibiu infiltrado de material pardo amarelado, brilhante, em todo o coração (Fig. 3). Não foram encontrados sinais macroscópicos de infarto do miocárdio.

Os pulmões pesaram em conjunto 850 g, tinham consistência difusamente aumentada, cor pardo-amarelada nas porções mais anteriores e vinhosa nas porções mais posteriores. Os vasos mostraram luz armada. Não foram evidenciados infartos ou embolias macroscopicamente. Os rins pesaram 220 g cada um, e foi notado espessamento nítido da camada cortical. O baço pesou 80 g, sem alterações macroscópicas. O fígado pesou 1400 g, e exibiu sinais morfológicos de congestão passiva crônica.

O estudo histológico demonstrou intenso depósito de amiloide, demonstrado por ser hialino e acidófilo na coloração hematoxilina-eosina (Fig. 4), laranja pelo vermelho-congo e apresentar áreas verdes brilhantes e amareladas no estudo com microscópio de luz polarizada. O comprometimento por deposição de substância amiloide foi encontrado nas seguintes localizações: entre as fibras cardíacas, fazendo que houvesse atrofia de muitas delas: artérias de médio e pequeno calibre e das arteríolas, tanto no coração como nos outros órgãos, no endocárdio, nas valvas cardíacas e no pericárdio, nos septos alveolares. No baço e rins a substância amiloide estava presente em pequena quantidade em regiões que não fossem artérias. Não foram verificados depósitos cutâneos (Maria de Lourdes Higuchi).

Diagnóstico anátomo-patológico—Amiloidose sistêmica

COMENTÁRIOS

Verificamos no presente caso a amiloidose sistêmica, com comprometimento intenso de coração, pulmões e de todo o sistema arterial.

Acresce às suas peculiaridades clínicas, várias outras do ponto de vista morfológico. O diagnóstico diferencial com amiloidose senil pode ser feito pela baixa idade da paciente e pela natureza benigna da amiloidose senil³.

As informações reunidas não permitem considerar a amiloidose nesse caso como secundária, situação em que ela ocorre por um esgotamento do sistema macrofágico em portadores de infecções crônicas ou neoplasias⁴. Além disso não verificamos depósito de amiloide nos centros germinativos do baço e região mesangial dos glomérulos renais.

A amilose primária ou idiopática, como verificada no presente caso, é de etiologia desconhecida, e compromete principalmente pele, mucosas, língua, coração, pulmões e nervos, embora em nossa paciente não tenhamos encontrado depósito em pele e mucosas.

A amiloidose atualmente não é considerada como doença única. A sua caracterização obedece a critérios morfológicos. A classificação mais adequada é a que é feita de acordo com a constituição química das fibrilas amilóides⁵, que não foi possível no presente caso (Maria de Lourdes Higuchi).

A cintilografia miocárdica com pirofosfato marcado com tecnécio-99m contribui para o diagnóstico de amiloidose cardíaca de modo não invasivo. Observa-se captação intensa, difusa e biventricular^{6, 7}. A ventriculografia radioisotópica é menos específica, e permite avaliar as funções sistólica e diastólica ventriculares. Esses dados podem auxiliar no diagnóstico de mecanismo restritivo de insuficiência cardíaca⁹. (Cláudio Meneguetti).

REFERÊNCIAS

1. Nishimura RA, Oluliani ER, Brandenburg RO.—Hypertrophic cardiomyopathy. A review. *Progr Cardiovasc Dis* 1985; 28: 1-83.
2. Chew C, Ziady GM, Raphael MJ, Oakley CM.—The functional defect in amyloid heart disease: the "stiff heart" syndrome. *Am J Cardiol* 1975; 36: 438-444.
3. Cornwell OO III, Wetermark P.—Senile amyloidosis: a protean manifestation of the aging process. *J Clin Pathol* 1980; 33: 1146-52.
4. Teilum O. Pathogenesis of amyloidosis. The two-phase cellular theory of local secretion. *Aeta Path e Microbiol Scand* 1974; 82: 1-4.
5. Robbins SL, Cotran RS, Kumar V.—Doenças da imunidade. In: *Patologia estrutural e funcional*, 3. ed. Rio de Janeiro, Guanabara Koogan, 1986; p. 188-97.
6. Wizenberg TA, Muz J, Sohn YH, Samlowski W, Weissler AM.—Value of positive myocardial technetium-99m-pyrophosphate scintigraphy in the noninvasive diagnosis of cardiac amyloidosis. *Am Heart J* 1982; 103: 468-473.
7. Sobol SM, Brown JM, Bunker SR, Patel J, LuU RJ.—Noninvasive diagnosis of cardiac amyloidosis by technetium-99m-pyrophosphate scintigraphy. *Am Heart J* 1982; 103: 563-566.
8. Tyberg TI, Ooddyer AVN, Hurst VW, Alexander J, Langou RA.—Left ventricular filling in differentiating restrictive amyloid cardiomyopathy and constrictive pericarditis. *Am J Cardiol* 1981; 47: 791-796.

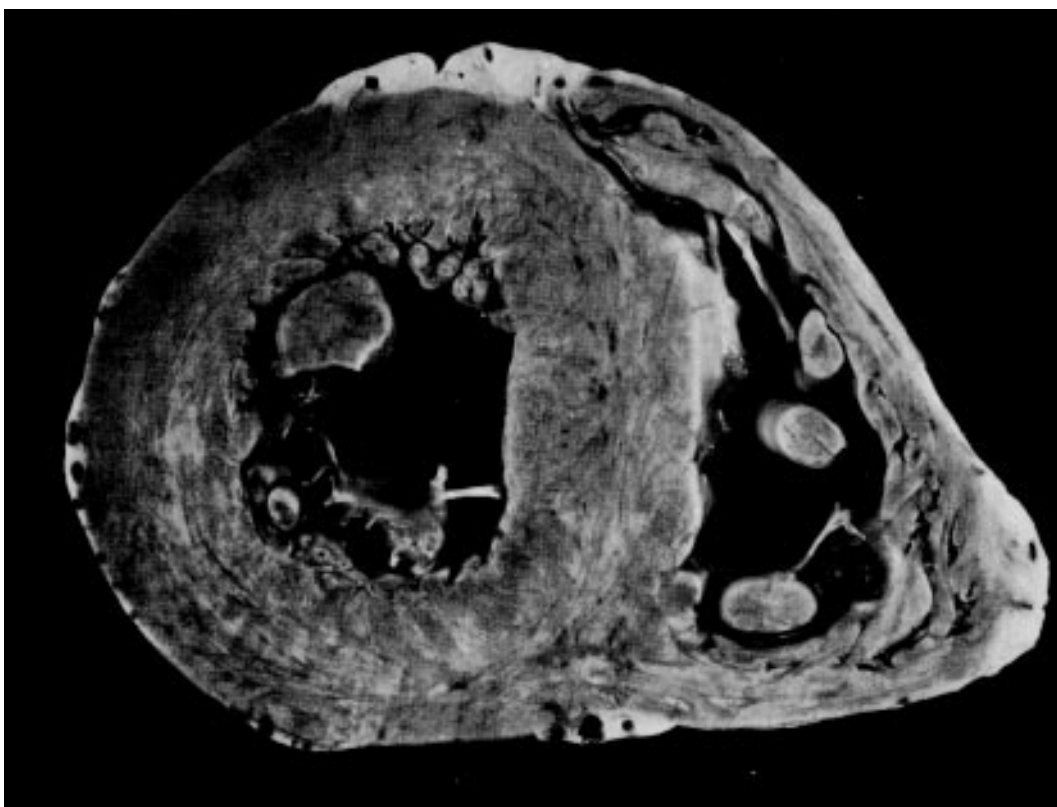


Fig. 3—Cortetranversal do coração. Espessamento das paredes ventriculares e aspecto rajado do miocárdio, por infiltração intensa de amilóide.

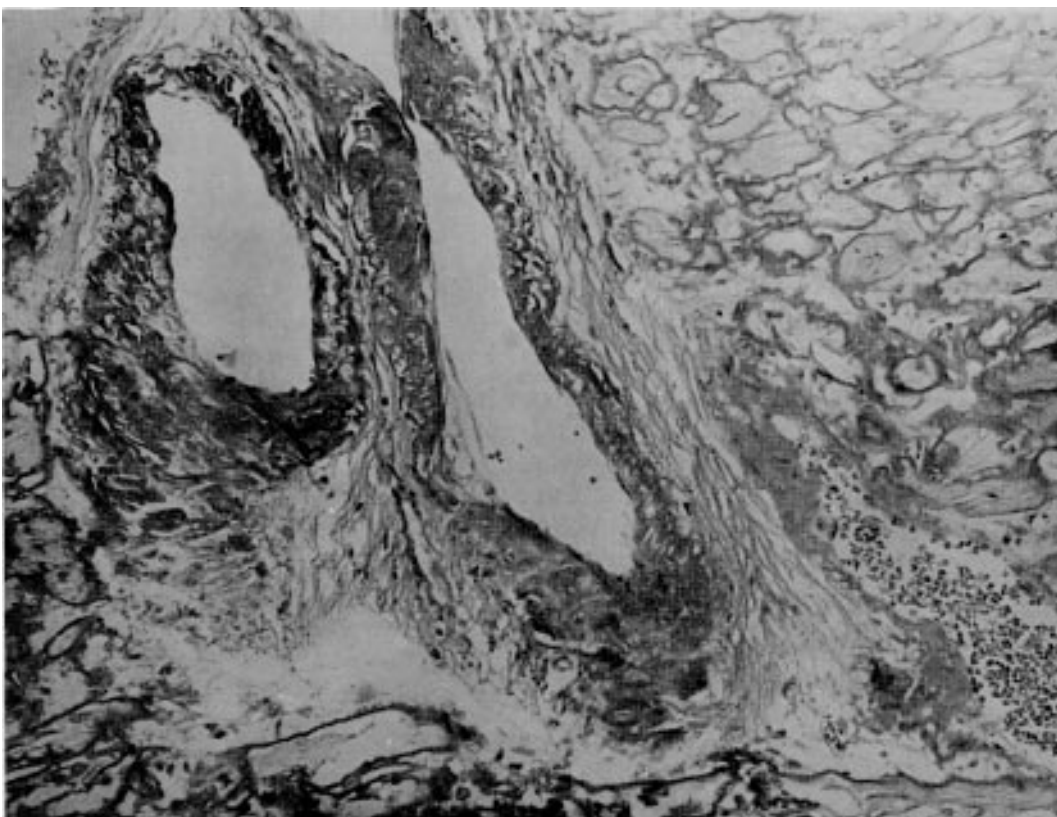


Fig. 4—Microfotografia de corte histológico do coração. Ramos arteriais coronarianos intramurais espessados por depósito de material amorfo e hialino, presentes também em torno das fibras cardíacas. A coloração com vermelho-Congo permitiu demonstrar que tais depósitos eram de substância amilóide (Coloração pela hematoxilina-eosina. Aumento de 100x).