

CORRELAÇÃO ÂNATOMOCLÍNICA

Coordenador Prof. Sílvio dos Santos Carvalho
(PUCAMP Campinas SP)

Caso 166/91 (Pontifícia Universidade de Campinas SP)

Mulher de 47 anos, de cor branca, costureira, natural e procedente de Campinas, SP, procurou o Hospital em outubro de 1987 apresentando fenômeno de Raynaud nas mãos, há 16 anos e queixa de dispnéia progressiva há 6 meses, acompanhada de edema nos membros inferiores. Relatou que fora submetida à simpatectomia no membro superior direito há 8 anos e negava tabagismo.

Ao exame físico, apresentava-se em bom estado geral, eupnéica, acianótica e na pele tinha teleangiectasias difusas, principalmente em face e tronco, e sinais de vasculite nas polpas digitais. No aparelho cardiovascular, as bulhas cardíacas eram rítmicas e normofônicas, sem sopros, com frequência cardíaca igual a 80 bpm e pressão arterial de 100/70 mmHg. No aparelho respiratório havia murmúrio vesicular simétrico e normal, sem ruídos adventícios. O abdome e o aparelho osteoarticular não tinham alterações. O eletrocardiograma (fig. 1) mostrou sinais de sobrecarga ventricular direita e a radiografia de tórax (fig. 2) revelou cardiomegalia às custas das câmaras direitas. Nos exames laboratoriais foram encontrados FAN, anti SM, anti RNP, anti DNA, anti RO e anti LA negativos e anti centrômero positivo (1/640). A imunofluorescência para a doença de Chagas foi negativa. Com base nestes achados foi feito o diagnóstico de **esclerodermia, hipertensão pulmonar e cor pulmonale**.

A paciente permaneceu em seguimento clínico ambulatorial e em tratamento com digoxina, furosemida, nifedipina e xarope de cloreto de potássio. Durante o ano de 1988, as lesões de vasculite nos dedos persistiram e na ausculta cardíaca começou a ser observado sopro sistólico em foco mitral, suave, +/- ++. O estudo ecocardiográfico mostrou hipertrofia e dilatação de câmaras direitas (fig. 3). Em 1989, no decorrer de 8 meses, apresentou emagrecimento de 22 kg. O edema de membros inferi-

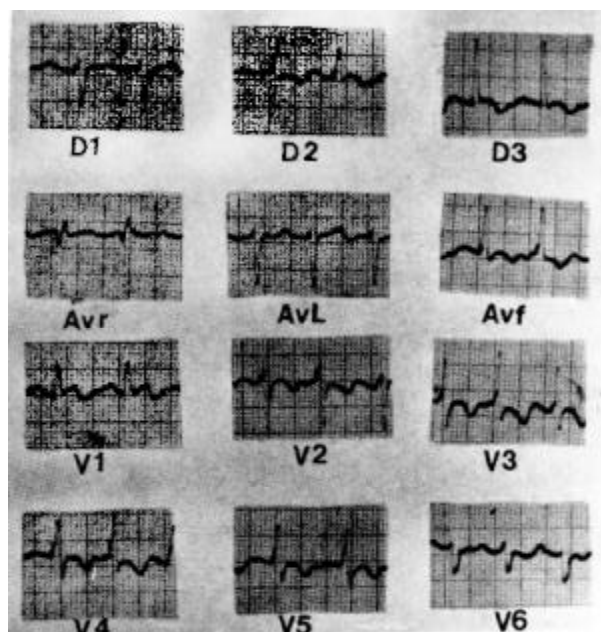


Fig. 1 - Eletrocardiograma. Padrão de sobrecarga sistólica do ventrículo direito.

ores era mais intenso e na ausculta cardíaca, além de sopro já descrito, havia desdobramento constante da 2a bulha em foco pulmonar. Notava-se fígado palpável a 5 cm da borda costal direita, de superfície lisa e consistência normal sendo que, o estudo histopatológico, após biópsia, revelou hepatite crônica. Foi realizada biópsia de pele que confirmou o diagnóstico de **esclerodermia**, tendo sido instituído tratamento com ciclofosfamida, 600 mg EV a cada 15 dias durante 6 meses. Em maio de 1990 foi internada com acentuado edema de membros inferiores que se estendia até a raiz das coxas e ascite. Referia dispnéia aos mínimos esforços embora os pulmões tivessem boa ventilação e sem ruídos adventícios. Mantinha o quadro de insuficiência cardíaca direita constantemente.



Fig. 2 - Radiografia do tórax. Cardiomegalia às custas de câmaras direitas.



Fig. 3 - Ecocardiograma. Posição paraesternal longitudinal esquerda mostrando a via de saída do ventrículo direito com moderada dilatação e ventrículo esquerdo com dimensões normais.

Em agosto de 1991 foi novamente internada devido à hemorragia digestiva alta, que após esofagogastroduodenoscopia, revelou presença de varizes sangrantes de esôfago. Um dia após a internação apresentou sangramento intenso, quando foi passado balão esofágico, além de outras medidas de suporte como reposição da volemia. Evoluiu para óbito por choque hipovolêmico.

Exames complementares

Eletrocardiograma (fig. 1) taquicardia sinusal com frequência cardíaca de 125 bpm, complexos QRS com 80 ms de duração, com eixo desviado para a direita ($+120^\circ$), morfologia de qR em V1 e ausência de onda q em V5 e V6. Há padrão de sobrecarga ventricular direita sistólica com rotação horária acentuada do coração e alterações difusas da repolarização ventricular secundárias à sobrecarga ventricular direita. (Dr. Paulo Cesar Sanches).

Radiografia do tórax (fig. 2) cardiomegalia principalmente às custas do átrio e ventrículo direitos, com tronco da artéria pulmonar bastante proeminente. O estudo do parênquima pulmonar ficou prejudicado devido à falha técnica. (Dr. Maria Cristina Furian Ferreira).

Ecocardiograma (fig. 3) quadro ecocardiográfico de "cor pulmonale". O ventrículo direito exibia intensa hipertrofia e moderada dilatação, o septo interventricular mostrava-se achatado tanto na diástole quanto na sístole o que sugeria hipertensão sistólica em níveis de 60 a 70 mmHg no sistema direito. As câmaras esquerdas tinham anatomia e dinâmica normais. (Dr. Heraldo J. V. Curti).

Necrópsia cardiomegalia às custas de átrio e ventrículo direitos sendo que o ventrículo direito formava toda silhueta cardíaca e rechaçava posteriormente o ventrículo esquerdo. O tronco da artéria pulmonar estava proeminente. O coração foi cortado segundo o plano ecocardiográfico paraesternal longitudinal esquerdo onde se notava hipertrofia intensa e discreta dilatação do ventrículo direito que formava a ponta do coração conforme se observa na figura 4. O átrio direito estava aumentado ++ e as câmaras cardíacas esquerdas com dimensões normais. O teste de refluxo da valva tricúspide mostrou regurgitação devida à dilatação ostial e as demais valvas não apresentavam alterações. Os pulmões apresentavam-se bem arejados e havia aterosclerose intensa nos ramos da artéria pulmonar que, na superfície de corte dos pulmões, eram proeminentes até a periferia, indicando hipertensão pulmonar. O estudo histopatológico mostrou artérias de pequeno calibre e arteríolas com relação parede/luz aumentada por intensa hiperplasia da íntima sem reação inflamatória (fig. 5), havendo desprezível grau de fibrose no interstício pulmonar. O fígado tinha superfície irregular e áreas de colapso da reticulina e o estudo histológico revelou cirrose de padrão misto, pós-necrótica e secundária à congestão crônica.



Fig. 4 - Anátomo-patológico. Peça cortada segundo plano ecocardiográfico paraesternal longitudinal esquerdo onde se nota hipertrofia acentuada do ventrículo direito e dilatação da via de saída, cujo confronto com a imagem ecográfica não é perfeitamente sobreponível devido ao "rigor mortis" que diminui a cavidade ventricular.

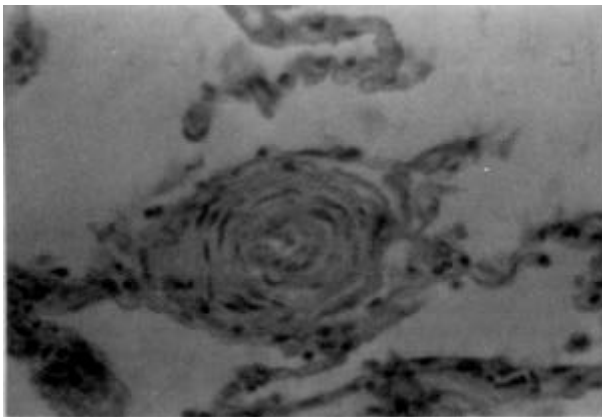


Fig. 5 - Histológico. Arteriola pulmonar (aumento 400%) mostrando relação parede/luz aumentada às custas de intensa hiperplasia da íntima.

Havia presença de ascite, varizes de esôfago e esplenomegalia que eram evidências de hipertensão porta. A esplenomegalia se devia à congestão e hiperplasia de polpa vermelha. A vesícula biliar continha inúmeros cálculos de colesterol e bilirrubinato e discreta perda do aveludamento da mucosa. No estômago e intestinos foi encontrada grande quantidade de sangue devido ao sangramento das varizes do esôfago. Sigmóide e reto apresentavam vários divertículos. (Dra. Sandra A. Ferreira Silveira).

COMENTÁRIOS

Esta paciente tem simultaneamente mais de uma patologia, embora a tendência seja a de explicar todo o quadro por uma só. Assim, três, pelo menos, distintas e em definitivo: **esclerose sistêmica progressiva (ESP), "cor pulmonale" crônico e cirrose por hepatite crônica.**

Algumas falhas da semiótica radiológica tornaram difícil a apreciação do quadro pulmonar que, sabidamente, pode estar comprometido por fibrose intersticial na ESP, resultando disto, o comprometimento da vasculatura e a hipertensão pulmonar. Definitivamente a radiografia do tórax não mostrou a lesão porque estava "queimada", não se podendo por isto afirmar se existia uma fibrose pulmonar. Este seria o achado que permitiria aduzir ao quadro de ESP o comprometimento dos pulmões, com a lesão concomitante dos vasos e o quadro de "cor pulmonale" crônico^{1, 2}.

Embora durante a necrópsia fossem realizados numerosos cortes de diferentes locais dos pulmões, o achado constate foi a lesão arteriolar e praticamente nenhuma fibrose intersticial. Por outro lado, a lesão arteriolar não é inflamatória mas igual a que ocorre nas hipertensões pulmonares sejam elas primárias ou secundárias. Entende-se como um processo adaptativo da parede das arteríolas secundário à sobrecarga de trabalho que a hipertensão acarreta^{3, 4}. A denominação de arterite obliterante, como às vezes é conhecida, é imprópria já que não se trata de um fenômeno inflamatório primário do vaso com obstrução secundária. A lesão encontrada nas arteríolas desta paciente é inteiramente semelhante àquela que também se vê na vasculatura de casos crônicos de hipertensão pulmonar por estenose mitral reumática ou nos adultos com hipertensão pulmonar primária por persistência do padrão histológico arteriolar da vida fetal. É perfeitamente aceitável que, embora o padrão fetal se caracterize por uma camada muscular média espessada, ao longo dos anos em que a hipertensão persiste, a íntima sofra também uma fibrose. Ao lado desta esclerose da íntima pode ocorrer algum grau de hiperplasia das células endoteliais. A elástica interna se desdobra e até redobra, tal como se vê também nos rins dos hipertensos da circulação sistêmica.

Não é necessária nenhuma arterite para que isto ocorra. Portanto, frente a estes achados histológicos arteriulares nos pulmões e a grande hipertrofia do ventrículo direito, a paciente mostrava um adiantado "cor pulmonale" e a causa da hipertensão estava nos vasos arteriulares e não no interstício. Por outro lado, a constatação do fenômeno de Raynaud, a vasculite nas polpas digitais e os testes de laboratório são inequívocos de uma resposta imune compatível com a ESP que, aliás, tem da doença muito mais expressão humoral do que organicidade.

Nos rins não se observou lesão glomerular nem vascular. Não foram observadas alterações expressivas no esôfago e o espessamento colágeno da derme foi pouco convincente, sem uma evidente atrofia dos anexos. Frente aos achados deste inusitado caso, embora com alguma relutância, deve-se admitir que pode tratar-se de uma associação de, pelo menos duas patologias raras o que, evidentemente, o torna mais raro ainda. Uma ESP com tão pouca esclerose e uma hipertensão pulmonar primária com avançado “cor pulmonale” sem repercussões importantes sobre o interstício dos pulmões. Este é um caso difícil e está sendo apresentado á consideração dos leitores muito mais para estimular o debate do que para expressar uma opinião categórica, embora se tentasse à luz dos dados disponíveis.

A análise pormenorizada de alguns dados semióticos e achados anátomo-patológicos é muito coerente. O eletrocardiograma com sinais evidentes de sobrecarga ventricular direita e a grande hipertrofia da musculatura do ventrículo direito, a repolarização do tipo sobrecarga sistólica de V1 a V6 é toda causada pela hipertrofia do ventrículo direito. Causou estranheza o aumento do átrio direito à radiografia do tórax e a necropsia e a sua pequena ou nenhuma expressão eletrocardiográfica. Em nenhum dos eletrocardiogramas as ondas

P revelavam alterações evidentes. O sopro sistólico no foco mitral não era de regurgitação mitral mas tricuspídea como foi verificado à necropsia. A silhueta cardíaca radiográfica mostrou o tronco da artéria pulmonar proeminente e o contorno esquerdo do coração formado quase que todo pelo ventrículo direito. A ausculta pulmonar com pequena ou nenhuma expressão clínica é coerente com as lesões arteriolares sem comprometimento do parênquima. Finalmente, o choque hipovolêmico decorreu da rotura das varizes de esôfago que se romperam em conseqüência da hipertensão porta, pela cirrose hepática não clinicamente diagnosticada.

Finalizando, pode-se dizer ainda que, não fora a necrópsia, o caso pareceria mais simples. Porém, não se teria aprendido tanto e se teria menos dúvidas do que se tem agora, sobretudo quanto a alguns aspectos doutrinários que os achados suscitaram. (Prof. Dr. Sílvio dos Santos Carvalho).

REFERÊNCIAS

1. Sarlermi R, Rodnan GP, Leon DF, Shaver JA – Pulmonary Hypertension in the Crest Syndrome Variant of Scleroderma. *Ann Inter Med*, 1977; 86: 394-7.
2. Hawkins JN, Dunn MI – Primary Pulmonary Hypertension in Adults. *Clin Cardiol*, 1990; 13: 382-7.
3. Fishman AP – Pulmonary Diseases and Disorders. 1980, pp 913-6.
4. Naeve RL – Pulmonary Vascular Lesions in Systemic Scleroderma. *Dis Chest*, 1963; 44: 374-80.