

Dissecção da Aorta Associada a Lupus Eritematoso Sistêmico

Antônio José Neri Souza, Flávio Tarasoutchi, Luís Francisco Cardoso, Pablo M. A. Pommerantzeff, Max Grinberg
São Paulo, SP

Mulher de 33 anos, com história de hipertensão arterial sistêmica (HAS) há 4 anos e diagnóstico de lupus eritematoso sistêmico (LES) há 3 anos, em uso de doses elevadas de corticóides, há 8 meses apresentando infecções respiratórias de repetição e insuficiência cardíaca congestiva. O estudo hemodinâmico confirmou o diagnóstico de insuficiência aórtica (IAo) com dilatação aneurismática do seio posterior de Valsalva, aorta ascendente de calibre normal e artérias coronárias normais. Foi levada à cirurgia onde foi encontrada dissecção da aorta com desabamento das cúspides aórticas levando à IAo, corrigido através de implante de tubo de pericárdio bovino e suspensão da valva aórtica. No pós-operatório (PO) evoluiu com convulsão focal em hemisfério esquerdo seguido por hemiparesia à esquerda e infecção respiratória, recebendo alta no 25º dia PO com discreta hemiparesia à E e do ponto de vista cardiovascular em classe funcional I (NYHA), em uso de medicação.

Enfatizamos a necessidade de se pensar no diagnóstico de dissecção de aorta em pacientes portadores de LES e IAo, principalmente aqueles que tenham história de HAS e uso de corticosteróides por tempo prolongado.

Aortic Dissection Associated with Systemic Lupus Erythematosus

A 33 year-old female patient, with a 4-year history of hypertension plus a 3-year history of systemic lupus erythematosus, who had been taking high dosages of corticosteroids, has shown repetitive respiratory infections and congestive heart failure for the past 8 months. Angiocardiography confirmed the diagnosis of aortic insufficiency with aneurismatic dilation of Valsalva's posterior sinus, ascending aorta of normal diameter and normal coronary arteries. Aortic dissection causing aortic insufficiency due to collapse of aortic leaflets was spotted during the surgery and was corrected by a bovine pericardial tube and suspension of aortic valve. The postoperative (PO) period was complicated by leftsided seizures followed by left hemiparesis and respiratory infection. She was discharged on the 25th PO day with mild left hemiparesis and in functional class I (NYHA), using medicines.

We emphasize the need to consider the diagnosis of aortic dissection in patients with systemic lupus erythematosus and aortic insufficiency, specially in those who have a history of systemic arterial hypertension and long-term corticosteroid therapy.

Arq Bras Cardiol, volume 59, nº 2, 127-130, 1992

Dissecção aórtica é uma complicação incomum no lupus eritematoso sistêmico (LES). Revisão da literatura mostra raros casos dessa associação¹⁻³. Apresentamos um caso de insuficiência aórtica (IAo) secundária à dissecção aórtica em paciente portador de LES.

Relato do caso

Trata-se de uma mulher negra de 33 anos de idade, portadora de LES há 3 anos e com história de hipertensão arterial sistêmica (HAS) durante a gestação há 4 anos. O diagnóstico de LES foi confirmado pela presença de células LE, glomerulonefrite proliferativa mesangial com fibrose intersticial em focos em biópsia renal e presença de raros depósitos mesangiais que fixaram o antisoro específico para IgM à imunofluorescência. A paciente evoluiu bem por 1 ano, após tratamento com 50 mg de prednisona, quando iniciou insuficiência cardíaca congestiva progressiva, não havia história de dor

Instituto do Coração do Hospital das Clínicas - FMUSP

Correspondência: Antônio José Neri Souza

Av. Dr. Enéas C. Aguiar, 44

05403 - São Paulo, SP

Recebido para publicação em 27/1 1/91

Aceito em 9/3/92

torácica ou sinais de doença aguda. Identificou-se IAO, confirmada por estudo hemodinâmico.

A paciente foi internada no Instituto do Coração, em uso de digoxina- 0,25 mg/dia, furosemida- 40 mg/dia e prednisona- 60 mg/dia. Referia adicionalmente: dor em queimação em região epigástrica há 6 meses; emagrecimento de 5 kg em 2 meses; tabagista de 1/2 maço por dia durante 15 anos; relações sexuais com usuário de drogas; uso de contraceptivos orais até há 2 anos; antecedentes familiares para coronariopatia e mãe falecida por acidente vascular cerebral. Ao exame apresentava-se em regular estado geral, descorada +/4, acianótica, anictérica, afebril, pressão arterial de 140 x 80 mmHg em membros superiores e de 210 x 80 x 50 mmHg em membros inferiores, frequência cardíaca de 120 bpm, rítmico, pulsos de amplitude aumentada a ascenso rápido, frequência respiratória de 25 incursões por minuto, altura de 1,63 m e peso de 45,9 kg. Não apresentava aspectos sugestivos de síndrome de Marfan. Ao exame da região cervical apresentava fácies de Cushing, "rush" malar e sopro sistólico +/+4 em região carotídea, bilateralmente. O murmúrio vesicular estava diminuído em terço médio e base de hemitórax direito e em base de hemitórax esquerdo e havia estertores subcrepitantes nos referidos locais. O ictus era palpável no 6^o EIE, desviado 2 cm para fora da linha hemiclavular esquerda, impulsivo, extensão de 2 polpas digitais, bulhas cardíacas ou frêmitos não palpáveis. O ritmo cardíaco era regular, auscultando-se B3 em área mitral, sopro diastólico aspirativo +/+4, em área aórtica, com irradiação para fúrcula e sopro sistólico efetivo +/+4, em área aórtica, irradiado para fúrcula e região carotídea. O fígado era palpado a 5 cm do rebordo costal direito e do apêndice xifóide e o baço não era palpável, nem percutível. Havia edema discreto em membros inferiores, sinais de vasculite em ponta dos dedos e sem evidências de trombose venosa profunda.

O hemograma mostrava discreta anemia normocítica e normocrômica, com contagem de leucócitos e plaquetas dentro dos limites da normalidade. O nível plasmático de uréia era de 69 mg/dl, de creatinina 0,6 mg/dl, de glicose 86 mg/dl, de sódio 148 mEq/l, de potássio 4,5 mEq/l, a velocidade de hemossedimentação era de 47 mm na 1^a h (método-Wintrobe), o nível de mucoproteínas de 7 mg% de tirosina, a proteína C reativa negativa; a eletroforese de proteínas mostrava 6,2 g/dl de proteínas totais, sendo 3,2 g/dl de albumina, 0,3 g/dl de alfa-1 globulina, 0,7 g/dl de alfa-2 globulina, 0,8 g/dl de beta globulina e 1,3 g/dl de gama globulina, o fa-

tor anti-núcleo era positivo 1/200 padrão homogêneo, o fator reumatóide, o anti-DNA, o anti-ENA total e Sm eram negativos, as frações C3 e C4 do complemento eram de 42 mg/dl e 13 mg/dl, respectivamente, o tempo de atividade de protrombina era de 12 s (> 100%), o nível de colesterol era de 260 mg/dl, fração HDL de 74 mg/dl, fração LDL de 158 mg/dl e fração VLDL de 28 mg/dl. As sorologias para hepatite B, sífilis e anti-HIV eram negativas. O exame de urina tipo I mostrava pH de 6,0, densidade de 1020, proteínas +++/4, sangue oculto +/4, 96.000 leucócitos/ml, 24.000 eritrócitos/ml e raras células epiteliais. O "clearance" de creatinina de 24 h era de 33 ml/min e a proteinúria de 24 h de 1,4 g. A radiografia de tórax mostrava aumento da área cardíaca +++/4, principalmente às custas de ventrículo esquerdo, átrio esquerdo e artéria pulmonar, hilos e trama vascular periférica aumentadas e arco médio e artéria pulmonar abauladas. O eletrocardiograma registrou ritmo sinusal e sobrecarga de ventrículo esquerdo. O ecocardiograma mostrava diâmetro de átrio esquerdo de 43 mm, aorta 36 mm, septo intraventricular e parede posterior do ventrículo esquerdo de 9 mm, diâmetro diastólico 65 mm e diâmetro sistólico 50 mm, fração de ejeção de 54%, hipocinesia difusa, insuficiência mitral e tricúspide discretas e valva aórtica espessada, sem estenose, insuficiência aórtica importante e pericárdio normal. O estudo hemodinâmico, realizado 4 meses antes, evidenciou pressões (em mmHg), em átrio direito (média) de 12, ventrículo direito 62/0/12/-, tronco pulmonar 62/-/29/43, capilar pulmonar (média) de 25, ventrículo esquerdo 116/10/32/- e aorta 116/-/65/88, hipocinesia difusa do ventrículo esquerdo mais pronunciada em região apical, valva mitral competente, insuficiência aórtica moderada, dilatação aneurismática do seio posterior de Valsalva, aorta ascendente de calibre normal e artérias coronárias normais (fig. 1).

A paciente foi submetida a tratamento cirúrgico, tendo como achado cirúrgico uma dissecação crônica que se estendia desde o plano valvar, por toda a aorta ascendente causando desabamento das cúspides aórticas e insuficiência aórtica (fig. 2). A valva aórtica era trivalvular e não apresentava sinais de endocardite. Procedeu-se a implante de tubo de pericárdio bovino de 30 mm e suspensão da valva aórtica. Evoluiu no PO imediato, com crise convulsiva focal em hemisfério esquerdo, apresentando subseqüentemente hemiparesia à esquerda e infecção pulmonar. Permaneceu entubada por aproximadamente 10 dias e tratada com pefloraxin e amicacina. Recebeu alta hospitalar no 25^o dia de PO,

em bom estado geral, descorada +/4, anictérica, acianótica, afebril, pressão arterial de 110 x 80 mmHg, frequência cardíaca de 80 bpm, rítmico, pulsos de amplitude normal, frequência respiratória de 20 incursões por minuto. Ao exame da região cervical não havia estase jugular e não se auscultavam sopros. O murmúrio vesicular estava presente difusamente sem ruídos adventícios. O ictus era palpável no 6^o EIE, desviado 2 cm para fora da linha hemiclavicular esquerda com as mesmas características do pré-operatório. O ritmo cardíaco era regular, auscultando-se sopro sistólico efetivo +/4 em área aórtica. O exame do abdômem não mostrava alterações. Extremidades sem edema, com presença de sinais de vasculite em ponta dos dedos. O exame neurológico evidenciava discreta hemiparesia à esquerda. Medicada com prednisona, furosemida, digoxina, cloreto de potássio e cloridrato de ranitidina.

O estudo anátomo-patológico evidenciou degeneração mucóide da camada média da aorta com dissecação em toda a porção ascendente da aorta, não havendo falso lúmen, nem sinais de endocardite na

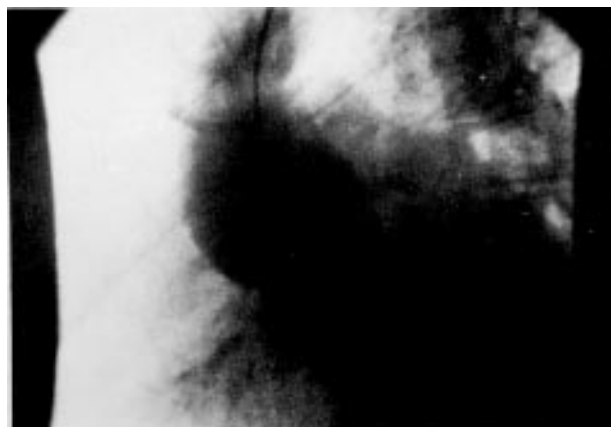


Fig. 1 - Aortografia em oblíqua anterior esquerda demonstrando aneurisma posterior do seio de Valsalva e regurgitação aórtica.

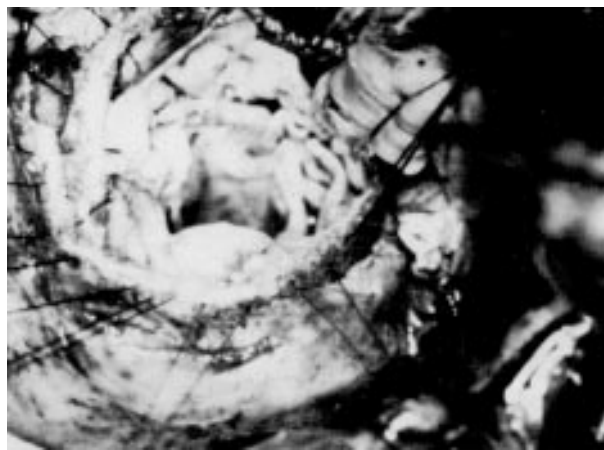


Fig. 2 - Detalhe cirúrgico mostrando preparo da boca anastomótica proximal da aorta, com levantamento da valva aórtica.

valva aórtica. A imunofluorescência de fragmento do pericárdio resultou negativa para a presença de imunoglobulinas Ig G, Ig A e Ig M, fibrinogênio e complemento (C3).

Discussão

Endocardite não infecciosa foi o envolvimento cardíaco primeiramente descrito no LES por Libman e Sacks⁴. Gross⁵, alguns anos mais tarde, caracterizou, do ponto de vista anatomopatológico, a ocorrência de verdadeira pancardite.

O envolvimento da valva aórtica ocorre em aproximadamente 17% dos pacientes com LES, sendo que a insuficiência valvar, mais freqüente que a estenose^(6,9), ocorre normalmente por alteração intrínseca valvar^{10,14}

A associação de LES e dissecação aórtica é rara^{1,9}. Vários mecanismos procuram relacioná-los: 1) presença de HAS, agravado pela corticoterapia; 2) aceleração do processo aterosclerótico pela corticoterapia, além de uma suposta interferência da corticoterapia na integridade do tecido conectivo, quando usada em altas doses¹⁵. Estas hipóteses estão apoiadas nos relatos sobre associação de LES, HAS e corticoterapia por tempo prolongado. Bernhard e col⁶ descreveram 3 casos de IAO, incluindo o de mulher branca de 26 anos, portadora de LES, que desenvolveu síndrome nefrótica após o parto, evoluiu posteriormente em insuficiência cardíaca, secundária à IAO, vindo a falecer por ocasião da cirurgia e cujo achado anatomopatológico foi degeneração mucóide da valva aórtica e dissecação da aorta, sugestiva de síndrome de Marfan. À semelhança do nosso caso, o diagnóstico pré-operatório de dissecação aórtica também não foi feito. Walts e Dubois⁷ descreveram um caso de aneurisma dissecante da aorta em um homem de 34 anos, portador de LES, que faleceu devido à dissecação da aorta, artéria inominada e carótida interna direita e um aneurisma aórtico sacular, distal à artéria subclávia esquerda. Delbono e Martin³ descreveram um caso de uma mulher de 50 anos, portadora de LES, que faleceu por dissecação da aorta.

Nosso caso apresenta, em comum aos da literatura, HAS e uso de corticoterapia prolongada. Não havia história de trauma, infecção, sífilis, ou aspecto sugestivo de síndrome de Marfan. É discutível, contudo, se a dissecação decorre da associação entre HAS e corticoterapia prolongada, levando a degeneração mucóide, ou de alteração primária da parede da aorta pelo LES, não comprovada a nível de literatura.

Em frente a estes dados, enfatizamos a necessi-

dade de se pensar no diagnóstico de dissecação da aorta em pacientes portadores de LES e IAO, principalmente aqueles que tenham história de HAS e uso de corticosteróides por tempo prolongado.

Referências

1. Bernhard GC, Lange RL, Hensley GT - Aortic disease with valvular insufficiency as the principal manifestation of systemic lupus erythematosus. *Ann Intern Med*, 1969; 71: 81-7.
2. Wals AE, Dubóis EL - Acute dissecting aneurysm of the aorta as the fatal event in systemic lupus erythematosus. *Am Heart J*, 1977; 3: 378-81.
3. Delbono DO, Martín RS - Reunión anatómica en el Instituto de Investigaciones Médicas Alfredo Lanari - Lupus eritematoso sistémico, insuficiencia cardíaca e muerte súbita. *Medicine (Buenos Aires)*, 1987; 47: 183-90.
4. Libman E, Sacks B - A hitherto undescribed form of valvular and mural endocarditis. *Arch Int Med*, 1924; 33: 701-37.
5. Gross L - The cardiac lesions in Libman-Sacks disease with a consideration of its relationship to acute diffuse lupus erythematosus. *Am J Pathol*, 1940; 1G: 375-407.
6. Doherty NE, Siegel RJ - Cardiovascular manifestations of systemic lupus erythematosus. *Am Heart J*, 1985; 110: 1257-65.
7. Harvey AM, Shulman LE, Tumulty PA, Conley CL, Schoenrich EH - Systemic lupus erythematosus: Review of the literature and clinical analysis of 138 cases. *Medicine*, 1954; 33: 291-437.
8. Shearn M - The heart in systemic lupus erythematosus. *Am Heart J*, 1959; 58: 452-66.
9. Hejtmancik MR, Wright JC, Quint R, Jennings FL - The cardiovascular manifestations of systemic lupus erythematosus. *Am Heart J*, 1964; 68: 119-30.
10. Benotti JR, Sataline LR, Sloss LJ, Cohn LH - Aortic and mitral insufficiency complicating fulminant systemic lupus erythematosus. *Chest*, 1984; 86: 140-3.
11. Richardson PJ, Ilibert D.1, Oram S - Aortic incompetence in systemic lupus erythematosus. *Br Med J*, 1976; 2: 1260.
12. Thandroyen FT, Matison RE, Weir EK - Severe aortic incompetence caused by systemic lupus erythematosus. *S Afr Med J*, 1978; 54: 166-8.
13. Isaacs AJ - Aortic incompetence in systemic lupus erythematosus. *Br Med J*, 1976; 2: 1260.
14. Oh WMC, Taylor RT, Olsen EGJ - Aortic regurgitation in systemic lupus erythematosus requiring aortic valve replacement. *Br Heart J*, 1974; 36: 413-6.
15. Buckley BH, Roberts WC - The heart in systemic lupus erythematosus and the changes induced in it by corticosteroid therapy: a study of 36 necropsy patients. *Am J Med*, 1975; 58: 243-64.