

## Correlação Anátomo-clínica

Coordenador- Silvio dos S. Carvalhal

( PUCAMP - Campinas -SP )

### Caso 85/89 (Pontifícia Universidade Católica de Campinas)

Mulher de 56 anos, branca, nascida em São Paulo, vinha apresentando sinais de insuficiência cardíaca nos últimos 3 anos. Quadro progressivo de hipertireoidismo sob controle de propiltiuracil que interrompera há um ano. Negava hipertensão arterial, alcoolismo e tabagismo. Não conhecia o triatomídeo, fazia uso de digoxina, furosemida e xarope de KC1 desde o início dos sintomas de insuficiência cardíaca.

Quando procurou o hospital da PUCAMP em 1985, referia dispnéia aos esforços habituais, dispnéia paroxística noturna e edema de membros inferiores.

O exame físico revelava paciente em satisfatório estado geral, acianótica, eupnéica, pulso com frequência igual a 80 bpm e pressão arterial igual a 180 x 85 mmHg. Tireóide normal à palpação. Aparelho cardiovascular: ictus desviado 2,0 cm para fora da LHC, globoso, 3 polpas digitais; B1 hipofonética e sopro sistólico em FM, ++/4, irradiando para o mesocárdio. Aparelho respiratório: MV simétrico e normal, sem ruídos adventícios. Abdomen: fígado palpável a 2 cm da borda costal direita, superfície lisa, consistência normal e doloroso à palpação. Nos membros inferiores apresentava edema ++/4, sem sinais flogísticos.

Eletrocardiograma (fig. 1) com ritmo sinusal, eixo de QRS em  $+30^\circ$ , sobrecarga atrial esquerda, bloqueio completo do ramo esquerdo e diminuição dos potenciais dirigidos para frente.

Radiografia de tórax (fig. 2) em PA, OAD. OAE revelava cardiomegalia, +++/4, global e sinais de congestão pulmonar. Estudo da cinética esofágica normal à radioscopia.

Ecocardiograma (fig. 3) com aumento acentuado de todas as câmaras, diminuição da fração de ejeção às custas de hipocontratilidade difusa e hipertensão pulmonar.

Dosagem de T3 e T4 com valores normais (respectivamente, 184ug% e 6,5 ug%).

Imunofluorescência para Chagas, hemoaglutinação e Machado Guerreiro negativos, colesterol igual a 240 mg/O e triglicérides 115 mg%.

Embora tratada com regularidade, apresentava sinais de descompensação cardíaca classe funcional IV. Três anos depois, ao exame do precórdio, havia levantamento sistólico, ictus globoso, na linha axilar anterior e P2 desdobrada constantemente, além do sopro já descrito. Nessa ocasião apresentou ictus cerebral cuja manifestação foi de uma hemiparesia desproporcionada à esquerda que regrediu após algumas horas. Um mês depois, desenvolveu quadro de instalação aguda com intensificação da dispnéia, dor tipo pleural em hemitórax esquerdo, hemoptise e sinais de condensação. A radiografia de tórax mostrava opacidade na porção inferior do lobo superior esquerdo. Foi introduzida anticoagulação e mantido dicumarínico em casa. Foi internada 3 meses após com o mesmo

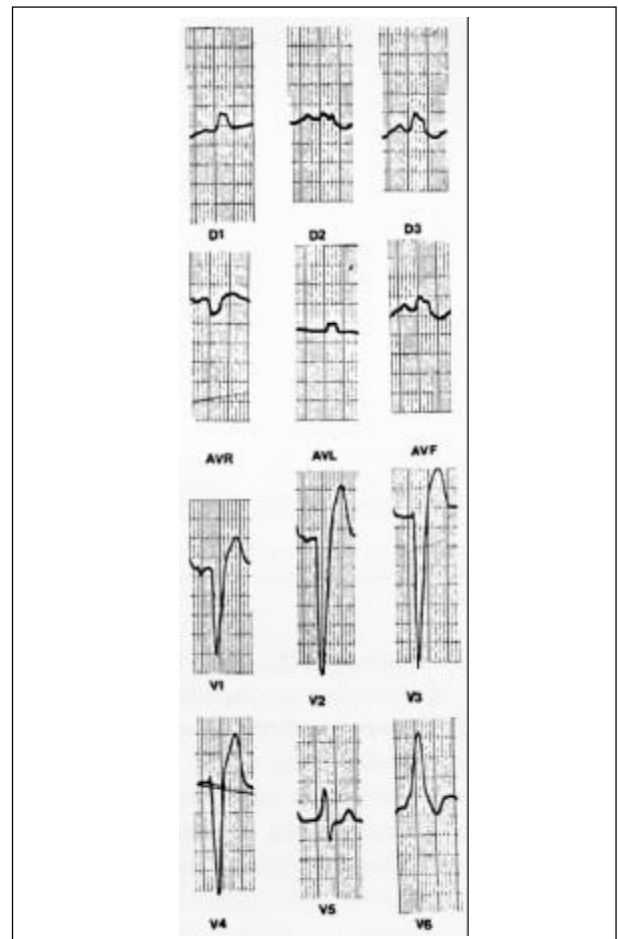


Fig. 1 - Bloqueio completo de ramo esquerdo.

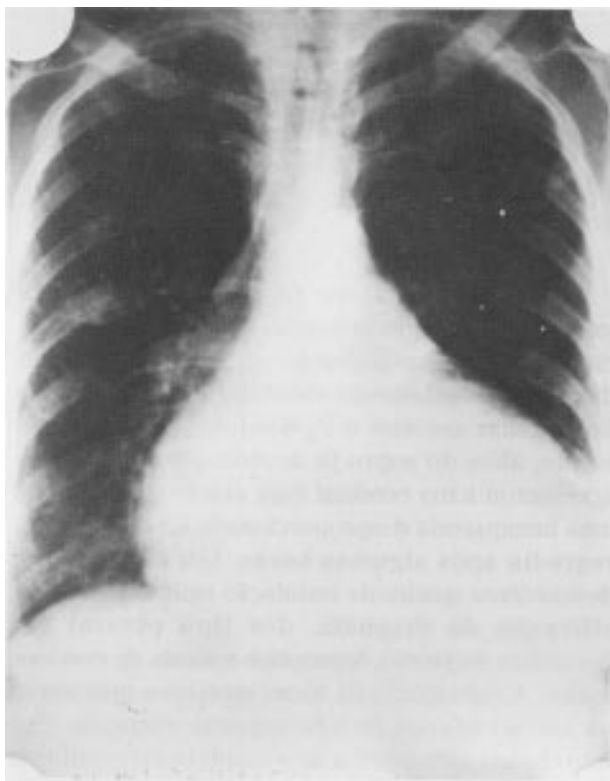


Fig. 2 - Cardiomegalia global ++++ e congestão pulmonar.



Fig. 3 - Ecocardiograma em posição apical 4 câmaras mostrando aumento acentuado de todas as câmaras compatíveis com miocardiopatia do tipo cardiomiopatia dilatada.

quadro acima, mantinha a imagem radiográfica de opacificação, apresentava-se dispnêica, descorada ++/4, taquicárdica e com estertores crepitantes em bases e campos médios pulmonares. Foi introduzida heparina, que entretanto foi suspensa dias após devido a sangramento vaginal, equimoses em membros inferiores e tronco, sangramento fácil pelos pontos da punção venosa. TP igual a 58 s e AP inferior a 10%. Evoluiu com quadro de choque sem resposta às medidas adotadas.

### Achados da necrópsia

Os principais achados envolviam coração e pulmões. Na abertura do saco pericárdico foram retirados 550 ml de líquido hemorrágico. O pericárdio apresentava-se espessado por depósito de fibrina e hemorragia que o acometia difusamente. O coração pesou 470 g e estava aumentado +++/4 às custas de todas as câmaras, foi fixado sob pressão e cortado segundo o plano ecocardiográfico apical 4 câmaras (fig. 4) mostrando: átrio direito discretamente aumentado, esquerdo aumentado +, ventrículo direito com hipertrofia (6mm de espessura) e trabeculações bastante evidentes. O ventrículo esquerdo apresentava espessura parietal aumentada que se devia em parte à hipertrofia miocárdica e em parte ao espessamento endocárdico. O septo alto apresentava espessura parietal igual a 25 mm, sendo que o endocárdio media 5 mm devido à presença de trombo, organizado e incorporado à parede (vide seta figura 4). O restante do endocárdio mostrava forte espessamento por fibrose e media de 1 a 5 mm. O septo médio e baixo apresentava espessura igual a 17 mm e a parede livre 25 mm, o maior diâmetro da cavidade ventricular esquerda era de 35 mm. É importante salientar que este diâmetro corresponde ao sistólico devido ao "rigor mortis". Entretanto, em corações com cardiomiopatia dilatada, não ocorre diminuição acentuada da cavidade ventricular com o rigor, chegando a valores normais, como foi visto neste caso.

O estudo histológico revelou, em áreas, fibras com intensa hipertrofia, exibindo núcleos volumosos e fortemente dismórficos além de graus variáveis de hiperchromasia (fig. 5). Frequentes células musculares com vacúolos no interior do citoplasma, acúmulos de mononucleares raros, entre fibras e espessamentos fibrosos focais de grau moderado substituindo fibras na região subepicárdica. Embora não seja muito frequente, notam-se áreas tanto subendocárdicas de moderado desalinhamento na disposição das fibras (fig. 6), processo inflamatório mononuclear em epicárdio, que invade a região subepicárdica formada por fibrina e neoformação vascular. No fragmento do septo alto havia área organizada com hemorragia, neoformação vascular, tecido mixóide no endocárdio que correspondia ao trombo organizado. Morfologicamente as valvas eram normais, sistema coronariano dominante esquerdo com discretíssima lipoidose. O estudo do neurovegetativo do esôfago e cólons não mostrou significativa diminuição da população neuronal e/ou ganglionite. Pulmões apresentavam áreas de distúr-



Fig. 4 - Peça cartada segundo o plano ecocardiográfico apical 4 câmaras onde se nota hipertrofia acentuada dos ventrículos e cavidade ventricular esquerda com tamanho normal.

bio circulatório sem necrose, exceto em lobo superior direito, onde havia uma área de infarto hemorrágico. Não foram encontrados êmbolos nos ramos da artéria pulmonar e o estudo microscópico revelou discreto espessamento das paredes arteriolares. O fígado apresentava intensa congestão e o baço áreas de infarto. Tireóide sem alterações; rins normais e demais órgãos sem alterações dignas de nota.

Sandra Ap. Ferreira Silveira

### Comentário anátomo-clínico

Os exames ecocardiográficos revelaram, repetidamente, cardiomegalia com acentuada hipocontratilidade global, o que sugeriu, juntando-se dados clínicos e epidemiológicos, o diagnóstico de uma miocardiopatia do tipo cardiomiopatia dilatada idiopática. A cavidade ventricular esquerda media 78 e 84 mm na sístole e diástole, respectivamente.

Entretanto, à necropsia, encontrou-se o coração com intensa hipertrofia do ventrículo esquerdo que, por sua vez, não exibia dilatação. Esse ventrículo tinha uma cavidade bem menor que aquela detectada em vida (35 mm de diâmetro, medida ao mes-



Fig. 5 - Fibras miocárdicas exibem núcleos volumosos e fortemente disfórmicos, com graus de hiperchromasia (aumento de 160 x).

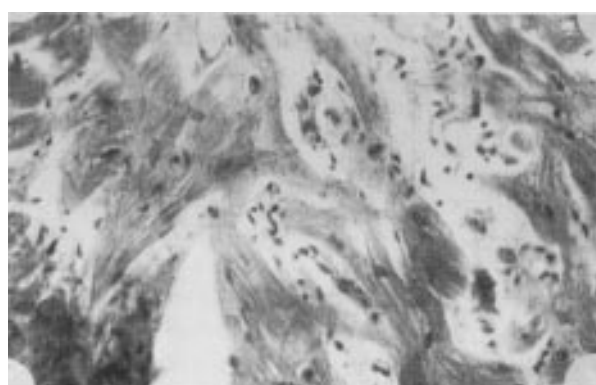


Fig. 6 - Desalinhamento de fibras miocárdicas (aumento de 160 x).

mo nível que na ecocardiografia) e com paredes bastante espessas, bem mais até que aquelas vistas no final da sístole (medida ecográfica sistólica 13 mm; autópsia 17 mm).

Esta discrepância aparente só pode ter sido devida à instalação, nos primeiros minutos após a morte, do fenômeno bioquímico do “rigor mortis” cardíaco (RMC) que provoca uma hipercontração especialmente no ventrículo esquerdo, deixando-o muito mais contraído que na sístole fisiológica<sup>1</sup>. Embora inexorável, o RMC tem efeitos variados nas diferentes miocardiopatias, segundo a quantidade de substituição fibrosa do tecido contrátil em cada paciente. A destruição de fibras e aumento do colágeno diminuem a intensidade da contração “post-mortem” fazendo com que, na necrópsia, as dimensões das câmaras sejam semelhantes àsquelas imediatamente assumidas após a parada cardíaca e que são, na grande maioria das vezes, semelhantes a de uma “hiperdiástole”-.

Em nosso caso, o que foi comprovado pelo estudo anátomo-patológico, o miocárdio mostrou-se fortemente hipertrófico sem perda de tecido muscular. Daí a intensa hipercontração “postmortem”. Já um coração chagásico com graus comparáveis de dilatação e hipocontratilidade costuma apresentar-se à necrópsia tão dilatado quanto

em vida e com dimensões próximas às diastólicas, devido à grande destruição de miocélulas e ao desenvolvimento de um RMC “fraco” e incapaz de reduzir o volume da cavidade ventricular esquerda.

O mesmo costuma ocorrer, em graus variados, na cardiomiopatia dilatada idiopática, uma denominação que reservamos para uma miocardiopatia histopatologicamente caracterizada por fibrose intersticial e alterações degenerativas das miocélulas que se mostram, umas hipertróficas e outras atróficas<sup>3</sup>.

Estas considerações nos parecem importantes na presente discussão, pois o aspecto anátomo-patológico macroscópico do coração diferiu, e muito, do aspecto ecográfico, o que poderia sugerir a existência de erro de diagnóstico em um dos métodos de estudo.

O achado, em cerca de 10% dos campos microscópicos do miocárdio septal, de áreas com desalinhamento de fibras, levou-nos finalmente ao diagnóstico de cardiomiopatia hipertrófica primária (CHP). Mesmo ressalvado o caráter não típico deste caso, porque não havia hipertrofia preferencial do septo intraventricular, este diagnóstico não foi descartado porque, de fato, em 5% dos casos de CHP, a hipertrofia das paredes apresentasse com um padrão concêntrico<sup>4</sup>.

Acreditamos, portanto, que o presente caso corresponda ao de uma CHP que foi detectada em vida em fases dilatadas, como alguns autores revelam ocorrer<sup>5</sup>.

Quanto à estimativa da massa ventricular esquerda pela ecografia, ela mostrou-se grosseiramente incorreta (eco=558 g, autópsia=470 g, todo o coração). Sugerimos duas explicações para esta superestimação: 1) utilizamos para o referido cálculo, o método de Bennett<sup>6</sup>, que é mais adequado para corações com forma elipsóide e não de forma globular como em nosso caso; 2) superestimamos a espessura ventricular esquerda, ao confundir o limite da musculatura trabeculada do VE hipertrófico com o limite real da espessura parietal. Mesmo na peça anatômica, esta dificuldade é evidente, como nos mostra a figura 4. Não fomos capazes de detectar a área de espessamento endocárdico de todo o ventrículo esquerdo (1 mm), especialmente no septo interventricular (5 mm). Mesmo revendo a gravação do exame diversas vezes e com outros ecocardiografistas experientes, não pudemos “enxergar” esta alteração, o que nos leva a admitir que isto se deveu a problemas de resolução do aparelho.

Finalmente, não temos uma explicação para a presença do nítido movimento paradoxal do septo interventricular (tipo A). Como havia indícios de aumento da pressão diastólica de ambos os ventrículos

à época do exame, não atribuímos esta discinesia a uma eventual supremacia das pressões de enchimento do VD sobre as do VE, embora fosse clinicamente sugestiva a existência de hipertensão pulmonar secundária ao aumento de pressão venocapilar da pequena circulação e a estase jugular acentuada denunciasses o aumento das pressões diastólicas do lado direito.

De fato, na autópsia, encontramos, à histologia, moderada arteriosclerose, um sinal bastante característico de hipertensão pulmonar, além de um pequeno infarto pulmonar recente. O VD também desenvolveu uma forte contração “postmortem” devido à intensa hipertrofia de suas paredes, o que de novo traduz a existência de um regime de significativa hipertensão pulmonar.

Entretanto, a nossa hipótese era de que o septo interventricular apresentava a pior condição contrátil de todo o VE, deslocando-se para o VD durante a sístole. Sabe-se que nos casos de CHP o septo IV, além de intensamente hipertrófico, contrai-se precariamente<sup>7</sup>, o que é considerado como resultado da contração de fibras dispostas em direções discordantes. É possível que, em nosso caso, ao “passar” para a fase dilatada, esta característica tenha se mantido, daí ocorrendo a discinesia observada.

Heraldo J V Curti  
Maria Cristina Furian Ferreira

Alguns aspectos do confronto anatomo-clínico devem ser destacados:

- 1) em vida, a precária efetividade funcional do miocárdio expressa pelo quadro de insuficiência cardíaca, é muito baixa, em função de bomba ao estudo ecocardiográfico, estimado pela medida da fração de ejeção sempre baixa; 2) a delgada espessura parietal, à ecocardiografia, contra os evidentes sinais de hipertrofia das fibras miocárdicas (sem considerar o endocárdio espessado), as medidas da parede e os sinais histopatológicos de acentuada hipertrofia; 3) o aspecto dilatado, principalmente dos ventrículos, à radiologia e à ecocardiografia contra ventrículos (mais o esquerdo) de tipo tonógeno, com cavidades ventriculares pequenas à necrópsia; 4) a expectativa clínica de se tratar de cardiomiopatia dilatada contra o conjunto de dados: cavidades pequenas ventriculares, paredes espessas, endocárdio espesso, fibras largas com núcleos volumosos, hipercrômicos e, sobretudo, freqüente desalinhamento do arranjo das fibras miocárdicas; 5) fortes sugestões de processo degenerativo miocárdico, do ponto de vista clínico e miocárdico reativo, vigoroso, hipertrófico, com apenas discreta vacuolização das fibras ao his-

tológico, sem muitas evidências de grande perda numérica de fibras (a fibrose é delicada e discreta). A massa muscular estava aumentada (470 g), mais que o dobro do normal, por duplicação paralela de sarcômeros, dando o nítido predomínio da espessura das paredes comparados aos diâmetros da cavidade; 6) por que a contração ventricular, expressa na fração de ejeção, era tão ruim em vida e tão satisfatória após “morte” da paciente? A questão do RMC<sup>2,8</sup>, 7) sem a necrópsia ficaria tudo mais simples. Talvez seja mesmo melhor não realizá-la, tal como está acontecendo na maioria dos bons serviços médicos !!!

Sílvia Carvalho

## Referências

1. Curti HJV, Sanches PCR, Carvalho SS - Dinâmica da contração pos mortem” do ventrículo esquerdo. Arq Bras Cardiol, 1985; 45: 357-60.
2. Curti HJV, Sanches PCR, Carvalho SS - O coração na autópsia: sístole ou diástole. Arq Bras Cardiol, 1984; 42: 175-6.
3. Goodwin JF - Prospects and predictions for the cardiomyopathies. Circulation, 1974; 50: 210-8.
4. Maron BJ, Epstein SE - Hypertrophic cardiomyopathy. Recent observations regarding the specificity of three hallmarks of the disease: Assimetncal hipertrophy, septal disorganizahon and systolic anterior motion of the anterior mitral leaflet. Am J Cardiol, 1980; 45: 141.
5. Maron BJ, Epstein SE, Roberts WC - Hipertrophic cardiomyopathy and transmural myocardial infarction without significant atherosclerosis of the extramural coronary artery. Am J Cardiol, 1979; 43: 1086-91.
6. Bennett DH, Evans DW - Correlation of left ventricular mass determined by echocardiography with vectorcardiographic and electrocardiographic voltage measurements. Br Heart J, 1974; 36: 981-90.
7. Thevenard R, Morcerf FP, Fucks J - Ecocardiografia no estudo da hipertrofia septal assimétrica com movimento anterior sistólico. Arq Bras Cardiol, 1977; 30 (supl 2): 221 (resumo).
8. Curti HJV, Sanches PCR, Carvalho SS - Rigor mortis cardíaco. Arq Bras Cardiol, 1985; 45:439-46.