

Insuficiência Cardíaca Refratária e Sepsis em Portador de Miocardiopatia Hipertrófica

Antônio Fernando Furlan Pinotli, Alexandre Schaan de Quadros, Adriana Keller Saadi,
Jair Francisco Saadi, Alcides José Zago
Porto Alegre, RS

Homem de 21 anos, portador de miocardiopatia hipertrófica obstrutiva com gradiente em repouso que desenvolve endocardite infecciosa (EI) subaguda e insuficiência mitral por destruição do aparelho valvular. Na evolução ocorre insuficiência cardíaca refratária e sepse. É analisada a associação dessas doenças e as dificuldades no manejo, além dos casos descritos na literatura. É ressaltada a alta mortalidade dessa condição e a indicação cirúrgica precoce, bem como enfatizada a necessidade de profilaxia para EI em pacientes com obstrução em repouso.

Retractory Heart Failure and Sepsis in Hypertrophic Cardiomyopathy

A twenty one years old man with obstructive hypertrophic cardiomyopathy with resting gradient and which develops subacute infectious endocarditis and acute mitral regurgitation by valvular apparatus destruction. During the course occurs refractory heart failure and sepsis. The association between these diseases and difficulties in management are analysed, and literature is reviewed. It is emphasized the high mortality of this condition and indication for surgical referral, as well the necessity for infectious endocarditis prophylaxis in patients with obstruction at rest.

Arq Bras Cardiol, volume 61, n° 1, 49-52,1993

A miocardiopatia hipertrófica (MH) é uma desordem primária do músculo cardíaco caracterizada por hipertrofia simétrica ou assimétrica do ventrículo esquerdo ou direito, sem causa aparente cardíaca ou sistêmica. Alterações da hemodinâmica e da mecânica, bem como o fluxo turbulento intracardíaco propiciam maior incidência de endocardite infecciosa (EI) em portadores de MH atingindo 5-50% conforme a série consultada¹. A magnitude do gradiente de pressão subaórtico é um dos principais fatores na gênese desta associação, sendo encontrada raramente em pacientes com pouco ou nenhum gradiente em repouso. Os germes mais freqüentemente implicados são os mesmos da doença valvular cardíaca, e o acometimento da válvula aórtica ou mitral é a regra. Insuficiência mitral é uma manifestação importante da MH, ocorrendo geralmente de forma leve a moderada. Na ausência de outras complicações, raramente se apresenta de forma severa o suficiente para causar insuficiência cardíaca refratária.

Descrevemos o caso de um portador de MH com gradiente subvalvular aórtico de repouso que apresentou

quadro de EI e insuficiência mitral aguda com insuficiência cardíaca retratária e sepse, tratado com troca de válvula mitral com boa evolução clínica.

Relato do Caso

Homem, 21 anos, branco, solteiro, portador de miocardiopatia hipertrófica com diagnóstico há 3 anos por ecocardiograma (fig. 1 e 2), que revelava hipertrofia septal assimétrica, gradiente subvalvular aórtico em repouso de 40mmHg e insuficiência mitral leve. Assintomático sem uso de fármacos até um mês antes da internação, quando iniciou quadro de astenia, anorexia, hipertemia de 38,5 -39°C, tosse seca, dispnéia aos esforços e ortopnéia. Internado, apresentou progressão dos sintomas, com dispnéia aos mínimos esforços, em repouso e ortopnéia. Havia história de osteossíntese do úmero direito há três anos e história sugestiva de contato com portadores de tuberculose. Na ocasião, o exame físico revelou um paciente emagrecido, em mau estado geral, cianótico, hipocorado e com sinais de disfunção ventilatória. FC 132bpm, FR40mpm, PA 130/60mmHg, T_{AX} 37,6°C. Jugulares planas. À ausculta cardíaco-respiratória foram observadas bulhas cardíacas normofonéticas, ritmo regular, 3ª bulha presente, sopro holossistólico grau 5 em área de ventrículo esquerdo com irradiação para axila e borda esternal esquerda, sopro protodiastólico grau 1 em área de ventrículo esquerdo. Havia diminuição difusa do murmúrio vesicular com

Hospital de Clínicas de Porto Alegre

Correspondência: Alexandre Schaan de Quadros

Rua Demétrio Ribeiro, 1168/86 - CEP 90000 - Porto Alegre, RS

Recebido para publicação em 6/4/93

Aceito em 24/5/93

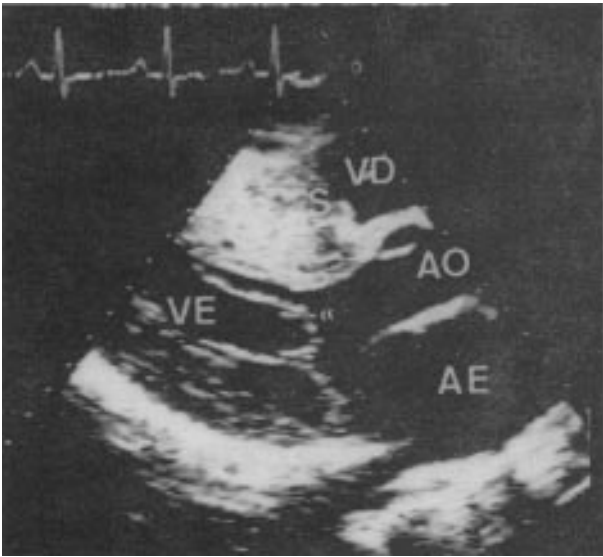


Fig. 1 - Ecocardiograma bidimensional e corte paraesternal longitudinal do ventrículo esquerdo, onde as setas indicam o movimento anterior sistólico do folheto anterior da válvula mitral. VD - ventrículo direito; AE - átrio esquerdo; S - septo interventricular.

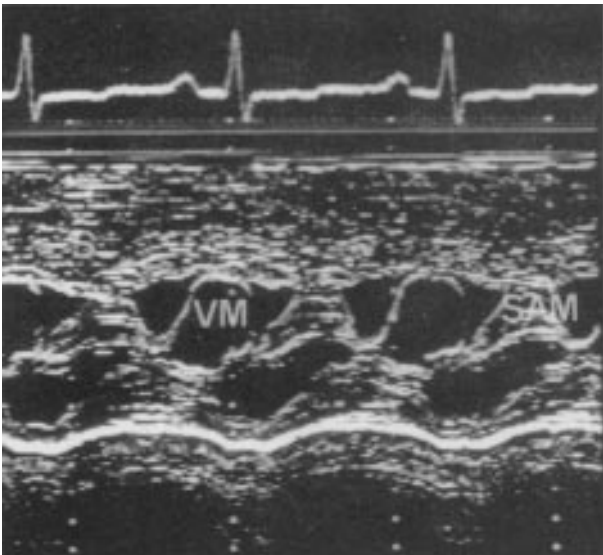


Fig. 2 - Modo M anível da válvula mitral demonstrando o movimento sistólico anterior da válvula mitral (SAM). VM - válvula mitral.

estertores crepitantes nas metades inferiores de ambos campos pulmonares. Edema +/4+ simétrico em membros inferiores. Exames laboratoriais: Ht 30; Hb 9,8; leucócitos 20600; bastonetes 10%; segmentados 72%; eosinófilos 1%; basófilos 0%; monócitos 2%; linfócitos 15%. Tempo de protrombina 13,5s (controle 11s). Uréia 37. Creatinina 0,5. Potássio 4,8. pH 7,50. PCO_2 22,8. PaO_2 54,1. HCO_3 17,3. Saturação Hb 90,5%. Eletrocardiograma: ritmo sinusal, FC 130, sobrecarga ventricular esquerda, alterações secundárias da repolarização ventricular. Rx de tórax: cardiomegalia, congestão pulmonar importante (fig.3). Na sala de emergência foi medicado com furosemide 20mg EV,

digitalização EV, penicilina G cristalina e gentamicina EV, sem melhora hemodinâmica. Transferido ao centro de cuidados intensivos, iniciado propranolol 40mg VO. Evoluiu com aumento do sofrimento respiratório, apresentando bradicardia severa e choque cardiogênico durante a colocação de cateter de Swan-Ganz, pressão capilar pulmonar 30mmHg e índice cardíaco 1,51/min. Foi necessária ventilação mecânica devido a aumento importante da insuficiência ventilatória. Ecocardiograma de urgência mostrava hipertrofia septal assimétrica, disfunção diastólica importante, função sistólica preservada, gradiente subvalvular aórtico 45mmHg e insuficiência mitral moderada, sem sinal de vegetações. Tentado manejo hemodinâmico com aminas vasoativas, bloqueadores do canal de cálcio, venodilatadores pulmo-



Fig. 3 - Radiografia de tórax em projeção pósterio-anterior, demonstrando cardiomegalia e marcada congestão pulmonar

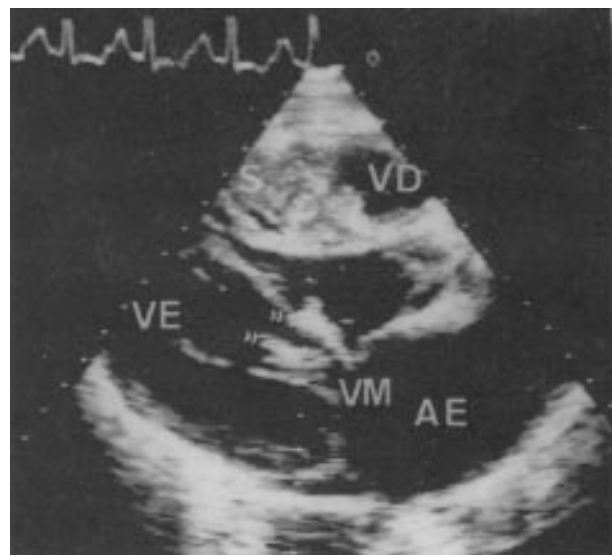


Fig. 4 - Corte paraesternal longitudinal do ventrículo esquerdo, demonstrando vegetações aderidas à face ventricular da válvula mitral, indicadas pelas setas.

nares e diuréticos endovenosos em altas doses, sem sucesso, com agravamento progressivo do edema alveolar e intersticial e do gradiente alvéolo-arterial. Nova ecodopplercardiografia 4 dias após mostrava insuficiência mitral severa e espessamento importante dos folhetos da válvula mitral (fig. 4). Foi realizada cirurgia cardíaca para troca da válvula mitral que se encontrava grandemente deformada, com presença de vegetações, espessamento e corrosão dos bordos do folheto anterior. Colocada prótese de pericárdio bovino, após excisão das cordoalhas tendinosas e do ápice dos músculos papilares. Exame anatomopatológico do material da válvula mitral foi compatível com diagnóstico de EI, não sendo identificados germes. A evolução pós-operatória foi favorável, completando curso de antibioticoterapia de 6 semanas com vancomicina e amicacina, sem intercorrências. Prossegue em acompanhamento ambulatorial, com um ano de seguimento, assintomático em uso de propranolol 40mg VO 3x dia. com ecocardiograma de controle mostrando prótese mitral com boa função, hipertrofia septal assimétrica severa sem gradiente em repouso (fig. 5)

Discussão

Em revisão de Chaguac e col² de 29 casos até então publicados, encontrou-se uma incidência de 5% de EI em portadores de MH, sendo que os organismos infecciosos isolados apresentavam a mesma distribuição da doença valvular cardíaca, em acordo com outras séries publicadas^{1,5,6}. A maioria dos pacientes analisados eram assintomáticos, com importantes gradientes subvalvulares aórticos em repouso. Lejemtel e col⁶, em um relato de 2 portadores dessa associação, demonstraram que nos 2 casos havia vegetações nas válvulas mitral e aórtica e na via de saída do ventrículo esquerdo, no local onde o endocárdio mural estava espessado pela aposição do fo-

lho anterior da válvula mitral, caracterizando o trauma endocárdico crônico como fator patogênico fundamental. Segundo Sasson e col³, não foram descritos casos de EI em pacientes com obstrução latente ou sem obstrução ao fluxo, recomendando profilaxia antibiótica somente para pacientes com obstruções em repouso.

Quando se analisa o surgimento de novos sopros à ausculta cardíaca, encontra-se uma incidência em torno de 35%², sendo que nos pacientes que apresentam novos sopros a mortalidade é maior. O paciente relatado apresentava sopro de insuficiência mitral leve a moderada quando em acompanhamento ambulatorial, com intensificação importante durante o episódio de endocardite.

Analisando 4 casos desta associação, Bourmaysan e Granier¹ descreveram 2 pacientes em que a insuficiência mitral deixou de ser um epifenômeno da MH para tornar-se autônoma; em um desses casos tornou-se severa o suficiente para necessitar cirurgia cardíaca para troca da válvula. Apesar de geralmente relacionada à severidade do movimento sistólico anterior da válvula mitral (SAM), em 20% dos casos isto não ocorre. Sasson e col³ descrevem redundância e prolapso dos folhetos da válvula mitral, distorção sistólica dos músculos papilares e distorção da parede subjacente do ventrículo esquerdo como outras causas de IM em MH. Estima-se que a mortalidade desta associação (MH + EI) aproxima-se de 30%, sendo ruptura de aneurisma micótico cerebral, insuficiência cardíaca rapidamente progressiva por incompetência valvular severa e sepse intratável, as principais causas de morte^{1,2}. O acometimento mitral ou aórtico é a regra, sendo presente em até 50% dos pacientes - formação de aneurisma micótico da válvula mitral⁷ e ruptura da cordoalha tendinosa⁸ são algumas das complicações associadas. A necessidade de cirurgia corretiva para insuficiência valvular severa é de 30%¹, existindo descrição de casos com envolvimento valvular importante com resolução sem cirurgia⁸.

A cirurgia em portadores de MH é utilizada para abolir o gradiente em repouso em pacientes sintomáticos, sendo a ventriculomictomia o tipo mais usado, pois diminui as forças de Venturi, o SAM e o gradiente¹⁵. Os resultados têm sido excelentes, 90% a curto e 70% a longo termo, sem resultados desfavoráveis na função sistólica¹⁶. O efeito na redução dos sintomas é melhor do que qualquer tratamento clínico disponível, uma vez que nenhum destes leva à regressão da hipertrofia muscular¹¹ e a diminuição do gradiente na via de saída do ventrículo esquerdo é maior com a cirurgia¹². OS melhores resultados são obtidos em pacientes com hipertrofia não muito extensa, pois estes podem permanecer sintomáticos por disfunção diastólica. A troca da válvula mitral é também um tratamento efetivo, embora devido aos riscos operatórios e inerentes da própria prótese, a maioria dos autores prefere não a usar de rotina, reservando-a para casos com insuficiência mitral independente³. Segundo Cooley e col¹³, nesses pacientes, a troca da válvula ofe-

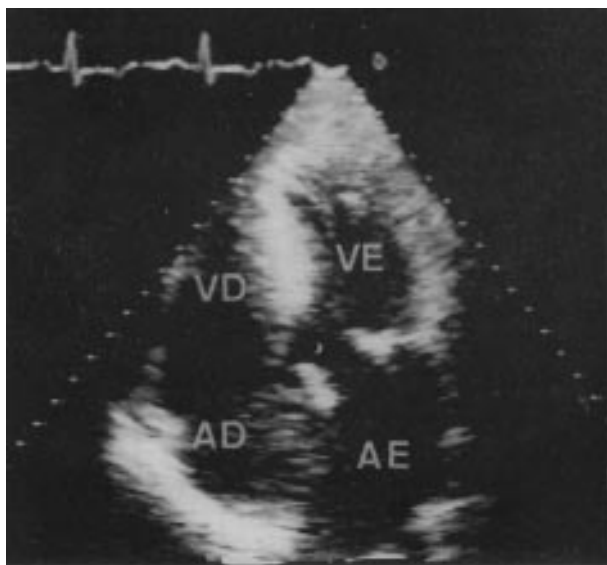


Fig. 5 - Corte apical quatro câmaras de controle pós-operatório, já com válvula mitral biológica, indicada pela seta

rece uma alternativa excelente em termos de eficiência, sobrevida e incidência de complicações, sendo que a miomectomia septal associada não proporciona nenhum benefício adicional ao doente.

A indicação cirúrgica é precisa quando pacientes com MH e EI apresentam instabilidade hemodinâmica por insuficiência valvular aguda¹⁴. No entanto, a literatura é escassa quanto ao tipo de manejo terapêutico mais apropriado para otimizar as condições do doente antes da cirurgia. Winkelmann e col⁹ relatam o caso de uma mulher de 37 anos que apresentou esta associação, evoluindo com óbito por choque séptico. O manejo hemodinâmico é virtualmente impossível, haja vista a fisiopatologia oposta das duas doenças. O ventrículo esquerdo hipertrófico e com diminuição da complacência não suporta a sobrecarga aguda de volume que lhe é imposta. O uso de aminas vasoativas e vasodilatadores é problemático. Em nosso paciente obtivemos resposta clínica muito pobre com qualquer dos tratamentos citados, evoluindo com insuficiência ventilatória progressiva. A cirurgia, no entanto, foi curativa, aliviando a sobrecarga do volume através da correção da insuficiência mitral severa, abolindo o gradiente subvalvar aórtico através da eliminação do SAM pela prótese mitral e erradicando o foco infeccioso. Apesar da alta morbimortalidade esperada, tendo em vista um paciente hipotenso, com marcada congestão pulmonar e em ventilação mecânica, a evolução clínica foi extremamente favorável, sem nenhuma complicação.

Finalmente, devido à alta mortalidade de EI em portadores de MH, recomenda-se vigilância epidemiológica e profilaxia de EI. Apesar de uma situação clínica extremamente grave quando ocorre, a incidência desta associação é bastante baixa. Mickinsey e col⁴ realizaram análise retrospectiva de 63 casos de EI em hospitais de Memphis, EUA, no período de 1980 a 1984, com objetivo de avaliar as lesões cardíacas subjacentes ao processo infeccioso. Verificaram a diminuição importante no número de portadores de valvulopatia reumática, sendo que prolapso de válvula mitral liderava a lista. MH foi encontrada em 5% da população estudada. Em uma amos-

tra talvez mais comparável ao nosso meio, Rossi e col¹⁰ realizaram levantamento epidemiológico semelhante na região de Veneto, Itália. Encontraram uma incidência de 1,2% de casos de MH como a lesão cardíaca responsável pela EI, sendo que cardiopatia reumática foi o achado mais freqüente.

Referências

1. Bourmayan C, Granier P - Obstructive hypertrophic myocardiopathy and Osler's endocarditis. *Ann Med Interne*; Paris, 1982; 133: 57-60.
2. Chagnac A, Rudniki C, Loebel H et al - Infectious endocarditis in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis-report of three cases and review of the literature. *Chest*, 1982; 81:356-49.
3. Sasson Z, Rakowski H, Wigle D - Hypertrophic cardiomyopathy. *Cardiol Clin*, 1988; 6: 233-57.
4. Mckinsey D, Ratts T, Bisno A - Underlying cardiac lesions in adults with infective endocarditis - the changing spectrum. *Am J Med*, 1987; 82: 681-8.
5. Frank S, Braunwald E - Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis - clinical analysis of 126 patients with emphasis on the natural history. *Circulation*, 1968; 37: 759-86.
6. Lejemtel T, Factor S, Koenigsberg M et al - Mural vegetations at the site of endocardial trauma in infective endocarditis complicating idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. *Am J Cardiol*, 1979; 44: 569-73.
7. Carpenter P, Atai, Hoit B - Aneurysm of the mitral valve in a patient with hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiovasc Pathol*, 1988; 2: 273-6.
8. Petitalot J, Allal J, Bordage JP et al - Diagnosis and echocardiographic course of infectious endocarditis in obstructive cardiomyopathy. *Ann Cardiol Angeiol Paris*, 1985; 34: 353-6.
9. Winkelmann M, Curtius J, Hoffmann V - Infectious endocarditis in hypertrophic obstructive cardiomyopathy. *Z Kardiol*, 1986; 75: 505-8.
10. Rossi L, Castello C, Franceschini L et al - Clinical epidemiological aspects of infectious endocarditis in a present-day italian population. *G Ital Cardiol*, 1986; 16: 30-7.
11. Curtius J, Stoecker J, Loesse B et al - Changes of the degree of hypertrophy in hypertrophic obstructive cardiomyopathy under medical and surgical treatment. *Cardiology*, 1989; 76: 255-63.
12. Seiler C, Otto M, Schoenbeck M - Long-term follow-up of medical versus surgical therapy for hypertrophic cardiomyopathy: a retrospective study. *J Am Coll Cardiol*, 1991; 17: 634-42.
13. Krajcer Z, Leachman R, Cooley D et al - Mitral valve replacement and septal myomectomy in hypertrophic cardiomyopathy ten-year follow-up in 80 patients. *circulation*, 1988; 78(suppl 1):135-142.
14. Dreyfuss G - Valve repair in acute endocarditis. *Ann Thorac Surg*, 1990; 49: 701-5.
15. O'Gara P, DeSanctis R, Powell WM - Hypertrophic cardiomyopathy. In: Eagle K, Haber E, DeSanctis R, Austen W, eds. *The Practice of Cardiology*. Boston, Little Brown and Co; 1989
16. Wynne J, Braunwald E - The cardiomyopathies and myocarditis: toxic, chemical and physical damage to the heart. In: Braunwald E *Heart Disease - a Textbook of Cardiovascular Medicine*. Philadelphia, WB Saunders Co.