

Falso Diagnóstico de Miocardiopatia Hipertrófica em Feocromocitoma

Heno Ferreira Lopes, Hélio Bernardes Silva, Clóvis de Carvalho Frimm, Luis Aparecido Bortolotto, Giovanni Belotti, Fúlvio Pileggi
São Paulo, SP

Homem de 24 anos foi admitido com hipótese diagnóstica de neurofibromatose e feocromocitoma, com pressão arterial (PA) de 150 x 110 mmHg e em uso de medicação anti-hipertensiva. O eletrocardiograma mostrava sobrecarga de ventrículo esquerda. O ecocardiograma relatado com diagnóstico de miocardiopatia hipertrófica assimétrica, mostrava a espessura de septo interventricular de 16mm, parede posterior de 11mm, diâmetro diastólico de 39mm, com gradiente intra-ventricular de 52mmHg e discreta regurgitação proto-sistólica valvar mitral ao doppler pulsátil. As dosagens de ácido vanilmandélico e de metanefrina urinárias confirmaram a suspeita clínica de feocromocitoma, localizado através da cintilografia com metaiodobenzilguanidina e tomografia axial computadorizada. Um ano após adrenalectomia direita se encontra assintomático, com PA, alterações laboratoriais, eletrocardiográficas e ecocardiográficas normais, evidenciando assim, que a hipertrofia de ventrículo esquerdo (HVE) era consequência da hipertensão arterial do feocromocitoma e não da miocardiopatia hipertrófica. Esta regressão da HVE excluiu, assim, o falso diagnóstico de miocardiopatia hipertrófica.

A false Dignosis of Hypertrophic Myocardiopathy in Pheochromocytoma

A 24 year-old man was admitted with hypertensive crises and diagnosis hypothesis of neurofibromatosis and pheochromocytoma with blood pressure of 150 x 110mmHg and in use of anti-hypertensive drugs. The electrocardiogram (EKG) showed left ventricle hypertrophy. An echocardiogram showed interventricular septum (IVS) thickness of 16mm, posterior wall (PW) thickness of 11mm (ratio IVS/PW was 1.4). Diastolic ventricular diameter was 39mm with gradient of 52mmHg and mild mitral-valve murmur by pulsate Doppler. Increased vanillylmandelic acid and metanephrines in a 24-hour sample of urine has confirmed diagnosis of pheochromocytoma within was localized by ¹³¹ metaiodobenzyl-guanidine scan and computadorized axial tomography. The patient was submitted to right adrenalectomy. Blood pressure was normalized. Evaluation an year later revealed a healthy man with normal laboratory exams, EKG and echocardiogram. It seems that the hypertrophy was consequence of the hypertension and pheochromocytoma, was not hypertrophic cardiomyopathy.

Arq Bras Cardiol, volume 65 (n° 2), 167-170, 1995

Sabe-se que a hipertrofia do ventrículo esquerdo (HVE) conseqüente à hipertensão arterial (HA) é uma adaptação estrutural do coração ao aumento de pós carga, apresentando-se, geralmente, de forma concêntrica, a partir de crescimento homogêneo das paredes de ventrículo esquerdo (VE). O crescimento desproporcional de septo foi relatado em 34% dos casos¹, simulando, por vezes, diagnóstico de miocardiopatia hipertrófica na forma assimétrica. Se por um lado, na HA o tratamento está associado à regressão da HVE², em casos de miocardiopatia hipertrófica este fato não ocorre. Nesse grupo, a HVE mantém-se estável através do tempo,

podendo haver aumento da hipertrofia em pequena parcela dos pacientes³. Neste relato, apresenta-se uma rara associação entre HA secundária a feocromocitoma e - importante hipertrofia assimétrica de VE que regrediu após tratamento cirúrgico do tumor.

Relato do Caso

Homem de 24 anos, admitido na enfermaria do INCOR, com diagnóstico clínico de crise hipertensiva e ecocardiograma compatível com miocardiopatia hipertrófica, com história de crises de palpitações, mal-estar, sudorese e cefaléia desde os 15 anos de idade. Os episódios ocorriam principalmente após esforço físico, por vezes associados a aumento de níveis de pressão arterial (PA). Relatava antecedentes de HA e diabetes mellitus na família. À admissão apresentava-se eufórico, corado, acianótico, hidratado. Notaram-se lesões epidérmicas esbranquiçadas, verrucosas,

indolores, localizadas em ombro direito e membros superiores com 0,5cm de diâmetro em média, e manchas de cor “café com leite” em axila esquerda, tronco e dorso. O *ictus* localizava-se na linha hemiclavicular, apresentando impulsão e extensão aumentados. O ritmo cardíaco era regular, com presença de 4ª bulha e de sopro em borda externa esquerda de discreta a moderada intensidade. Após tratamento com nitroprussiato de sódio, propranolol e prazosin, a frequência cardíaca (FC) era de 68bpm e a PA de 150 x 110 mmHg. Além da deformidade de perna esquerda (tíbia em sabre) que fez parte da neurofibromatose, não havia outras alterações do exame físico. Os exames laboratoriais de rotina: hemograma, sódio, potássio, uréia, creatinina, glicemia, ácido úrico, colesterol, triglicérides, urina tipo I eram normais.

A radiografia de tórax era normal, enquanto o eletrocardiograma (ECG) mostrava sobrecarga ventricular esquerda (fig. 1). Traçados ecocardiográficos obtidos em modo M, orientados a partir de imagens bidimensionais revelaram: espessura diastólica de septo interventricular de 16mm, parede posterior 11mm, diâmetro diastólico de VE de 39mm. O índice massa era de 120g/m², relação volume/ massa de 0,26. Foram observados movimento sistólico anterior da valva mitral (fig. 2) e fechamento meso-sistólico transitório de valva aórtica. O Doppler pulsátil revelou gradiente intraventricular de 52mmHg e discreta regurgitação protodiastólica valvar mitral. Os valores de ácido vanilmandélico (VMA) e metanefrina (MET) na urina de 24h foram, respectivamente, 26,1 mg/

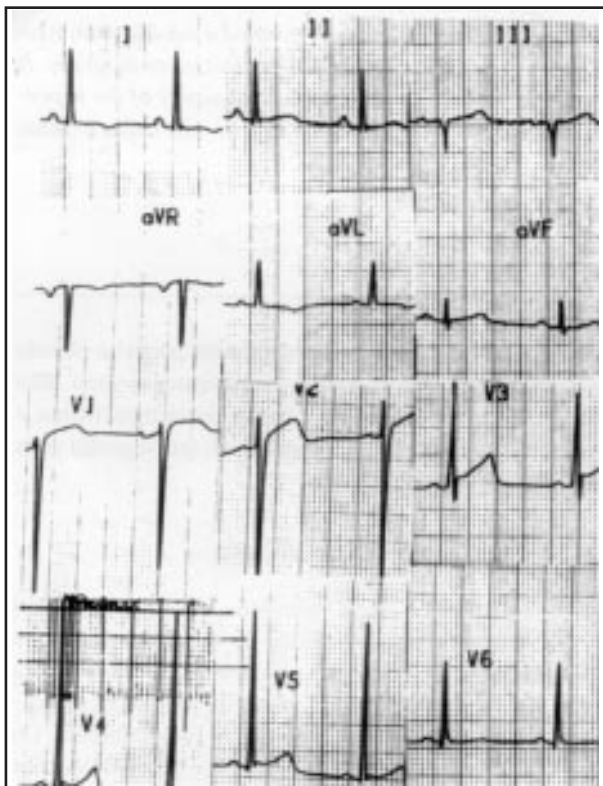


Fig. 1- Eletrocardiograma pré-operatório: sobrecarga de ventrículo esquerdo (onda S profunda em V₁, V₂ e R ampla em V₅), presença de onda T negativa em D₁ e AVL.

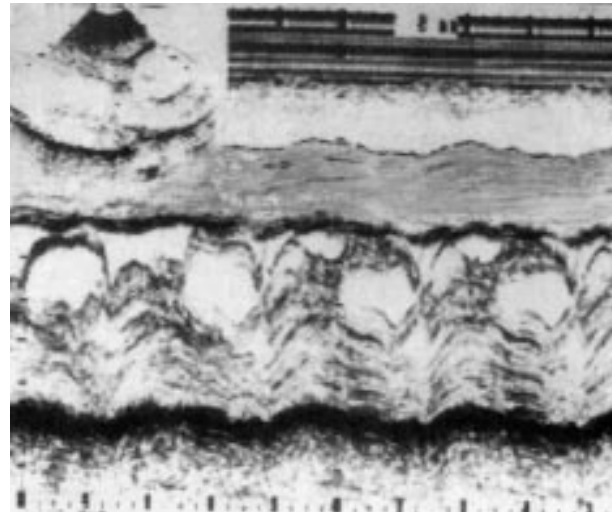


Fig. 2 - Ecocardiograma pré-operatório: movimento anterior sistólico da valva mitral e assimetria de septo e parede.

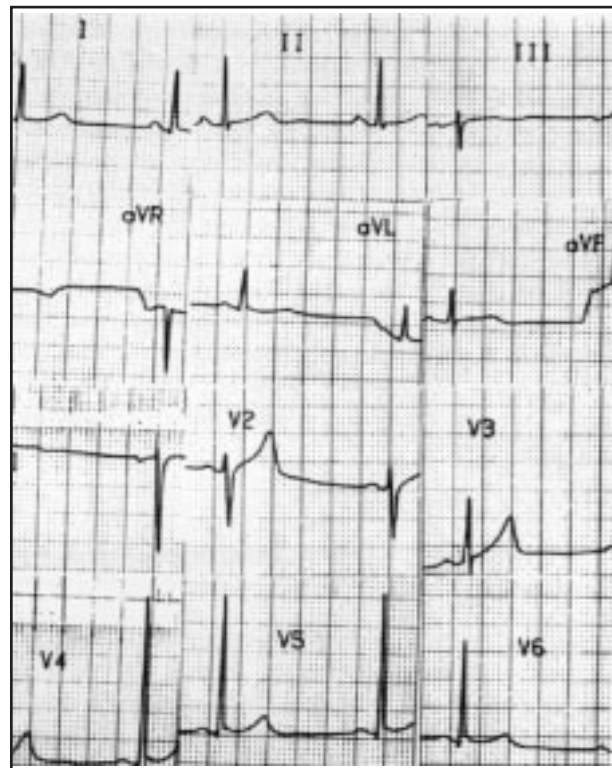


Fig. 3 - Eletrocardiograma 1 ano de pós-operatório - diminuição de onda S em V₁, V₂ e R em V₅, com onda T positiva em D₁ e AVL.

24h (normal= 1 a 12mg/24h) e 5,6mg/mg de creatinina (normal= 0,05 a 1,2mg/mg) . A cintilografia com metaiodobenzilguanidina mostrou hipercaptação em topografia de supra-renal direita, a tomografia axial computadorizada evidenciou massa de 5cm de diâmetro em topografia de supra-renal direita.

Mediante o diagnóstico de feocromocitoma e neurofibromatose, o paciente foi submetido a adrenalectomia direita, evoluindo sem intercorrência no pós-operatório e recebendo alta hospitalar em bom estado geral com normaliza-

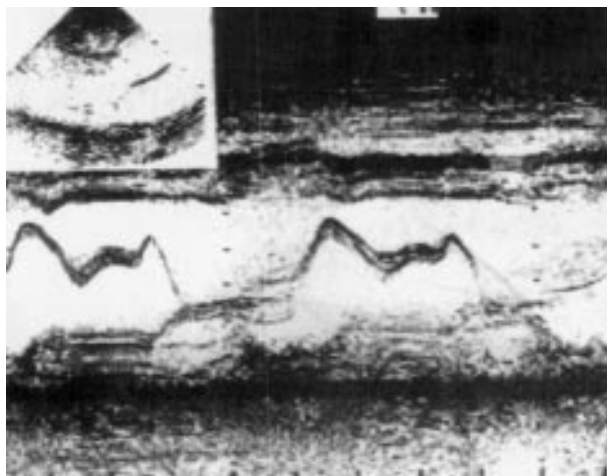


Fig. 4 - Ecocardiograma 1 ano de pós-operatório - desaparecimento do movimento anterior sistólico e da assimetria septal

ção da PA. Após 1 ano de evolução o paciente encontra-se assintomático, com PA, dosagens de VMA e MET normais. O ECG e ecocardiograma mostraram regressão das alterações anteriormente descritas (fig. 3 e 4).

Discussão

A HVE pode ser detectada através do ecocardiograma em grande porcentagem de indivíduos hipertensos, porém, seus mecanismos ainda não estão bem elucidados. Fatores como: nível de PA, atividade de renina plasmática e catecolaminas circulantes estão relacionados com esta hipertrofia, que, também, pode ser uma forma de adaptação do VE à elevações transitórias da PA nas atividades habituais e durante exercício físico⁴. Em relação à miocardiopatia hipertrófica esta situação é diferente, uma vez que o fator determinante da HVE é geneticamente definido. E, se por um lado, a HVE encontrada na HA regride com o tratamento anti-hipertensivo, na hipertrofia assimétrica, este fato não ocorre².

Em relação ao nosso paciente, a propedêutica cardiológica e o estudo ecocardiográfico foram compatíveis com o diagnóstico de miocardiopatia hipertrófica assimétrica, o que só pôde ser afastado após tratamento do tumor, com conseqüente normalização da PA e regressão da HVE. O crescimento desproporcional de septo em relação à parede posterior pode ocorrer em fases iniciais de HVE⁵ na HA essencial. Safar e col⁶ observaram maior prevalência de hipertrofia septal assimétrica em jovens com HA limítrofe. Já nos 36 casos de feocromocitoma estudados por Shub e col⁷, foi pequena a prevalência de HVE, não tendo sido observado nenhum caso de desproporção entre septo e parede posterior. Até o momento, de acordo com o nosso conhecimento, apenas 5 casos de hipertrofia septal assimétrica em portadores de feocromocitoma foram descritos na literatura⁸⁻¹². Assim como na HA limítrofe em jovens, pacientes idosos ou com HA grave podem apresentar crescimento desproporcional de septo em relação à parede posterior de VE, simulando diagnóstico de miocardiopatia hipertrófica, forma assimétrica. Outras modificações cardíacas atribuídas a aumento de catecolaminas podem ser encontradas no feocromocitoma. Dentre elas merece destaque a miocardite adrenérgica, caracterizada inicialmente por infiltrado de leucócitos polimorfonucleares, linfócitos e histiócitos, pequenas áreas de hemorragia e edema e posterior degeneração focal, necrose de miofibrilas e fibrose¹³. A miocardiopatia de forma dilatada foi também associada a excesso de catecolâminas circulantes, podendo apresentar regressão após tratamento do tumor^{13,14}.

A associação do feocromocitoma com outras doenças não é incomum; neste caso, destaca-se a presença de neurofibromatose e o fato de ter se excluído a associação com miocardiopatia hipertrófica, por meio de estudo ecocardiográfico seriado. A importância do presente caso de feocromocitoma, que apresentou cura da hipertensão, reside no fato de que, por meio de estudo ecocardiográfico seriado, foi possível afastar o falso diagnóstico de miocardiopatia hipertrófica associada.

Referências

- Lewis JF, Maron B - Diversity of patterns of hypertrophy in patients with systemic hypertension and marked left ventricular wall thickening. *Am J Cardiol* 1990; 65: 874-81.
- Corea L Bentivoglio M, Verdecchia P - Echocardiography left ventricular hypertrophy as related to arterial pressure and plasma norepinephrine concentration in arterial hypertension. Reversal by atenolol treatment. *Hypertension* 1983; 5: 838-43.
- Domenicucci S, Lazzeroni E, Roelandt J et al - Progression of hypertrophic cardiomyopathy. A Cross sectional echocardiographic study. *Br Heart J* 1985; 53: 405.
- Devereux RB, Pickering TG - Relationship between ambulatory or exercise blood pressure and left ventricular structure: prognosis implications *J Hypertens* 1990; 8(suppl 6): S125-34.
- Burton AC - Physiology and Biophysics of the Circulation. Chicago: Year Book Medical Publishers 1965;110-12.
- Safar ME, Lehner JP, Vicent MI, Plainfosse MT, Simon ACH - Echocardiographic dimensions in borderline and sustained hypertension *Am J Cardiol* 1979; 44: 930-5.
- Shub C, Cueto Garcia L, Sheps SG, Ilstrup DM, Tajik AJ - Echocardiographic finds in pheochromocytoma. *Am J Cardiol* 1986; 57: 971-5.
- Elsten JL, Jelenish SE, Macnamara TE - Pheochromocytoma with asymmetric septal hypertrophy. conflicting therapies confronting anesthesiologists *South Med J* 1984; 77: 525-6.
- Shigematsu Y, Toki H, Ochi T et al - A case of pheochromocytoma with left ventricular configuration mimicking hypertrophic obstructive cardiomyopathy]. *Kokyo To Junkan* 1985; 33: 823-7.
- Maligue S, Dheilly M, Pennargue A, Perchec F, Tanguy L - Hypertrophic cardiomyopathy secondary to pheochromocytoma and surgical indications. *Cah Anesthesiol* 1988; 36: 651-3.
- Miranda CME, Garcia JP, Casas E, de Soria RF, Oliver J, Alvarez JRM - Asymmetric septal myocardial hypertrophy associated with pheochromocytoma reversibility of cardiopathy after extirpation of chromafin tumor. *Med Clin (Barc)* 1989; 92: 701-4.
- Trevethan S, Castilla R, Medrano G, de Michelli A - Giant T waves simulating apical hypertrophic myocardial hypertrophy that disappear with sodium nitroprusside administration. Case report of pheochromocytoma. *J Electrocardiol* 1991; 24: 267-75.
- Imperato-McGinkey J, Gautier T, Ehlers K, Zullo MA, Goldstein DS, Vaughan Jr ED - Reversibility of catecholamine induced dilated cardiomyopathy in a pheochromocytoma. *N Engl J Med* 1987; 316: 793-7.
- Lam JB, Shub C, Sheps SG - Reversible dilatation of hypertrophied left ventricle in pheochromocytoma: Serial two-dimensional echocardiographic observation. *Am Heart J* 1985;109: 613-15.