

## Correlação Anatomoclínica

### Caso 1/97 - Instituto do Coração do Hospital das Clínicas - FMUSP

Mulher de 43 anos de idade, natural do Ceará e procedente de São Paulo, foi encaminhada ao Hospital devido a dor precordial e hipotensão arterial.

Paciente nulípara, tabagista até os 29 anos de idade, sofreu acidente vascular cerebral (AVC) aos 27 anos, com hemiparesia esquerda sem seqüela motora tardia. Nessa época foi feito o diagnóstico de hipertensão arterial. Recebeu prescrição médica que incluía o dipiridamol.

Aos 34 anos procurou atendimento médico no Instituto do Coração (INCOR) por dispnéia progressiva havia sete anos e que na época surgia ao caminhar dentro de casa, e palpitações taquicárdicas diárias. As palpitações não estavam relacionadas com esforços, duravam de 5 a 15min e eram acompanhadas de queimação retroesternal. O exame físico foi normal, a não ser por sopro sistólico em borda esternal esquerda e área mitral.

A radiografia do tórax revelou cardiomegalia (+/4+).

O eletrocardiograma (ECG) revelou ritmo sinusal, frequência cardíaca (FC) de 75bpm, duração de intervalo PR 0,08s, do complexo QRS 0,12s e presença de onda delta positiva em I, aVL e de  $V_2$  a  $V_6$  e negativa em III, aVF e  $V_1$ . O vetocardiograma demonstrou baixa velocidade da despolarização ventricular no início do complexo QRS (fig. 1).

A hemoglobina foi 12,7g/dL e o hematócrito de 38%, havia 4.300.000 hemácias/mm<sup>3</sup> e 8.800 leucócitos/mm<sup>3</sup>, a taxa sérica de sódio foi 142mEq/L, de potássio 4,4mEq/L; a tiroxínia 9,5µg/mL. As reações sorológicas para diagnóstico da doença de Chagas foram negativas.

O ECG de longa duração, pelo sistema Holter, com 23h e 25min de gravação revelou ritmo sinusal, FC entre 65 e 160bpm (média de 83), ausência de extra-sístoles ou taquicardia supraventricular e duas extra-sístoles ventriculares isoladas. A duração do intervalo PR foi 0,08s, e a onda delta era intermitente. O intervalo PR e complexo QRS apresentaram duração normal, na ausência de onda delta, que se verificava, principalmente, com o aumento da FC. Não houve correlação entre queixas da paciente e alteração eletrocardiográfica.

A avaliação da coagulação sanguínea é apresentada na tabela I.

Havia hipoagregabilidade de plaquetas no teste com

adrenalina e adenosina difosfato. Foram detectados anticorpos anticardiolipina da classe IgG.

Foram feitos os diagnósticos de síndrome de pré-excitação cardíaca e insuficiência cardíaca de etiologia a ser determinada.

O ECG, três anos após, na ausência de onda delta demonstrou FC de 75bpm, duração de intervalo PR 0,16s, duração de QRS 0,10s, SÂQRS -60° para trás, bloqueio da divisão ântero-superior do ramo esquerdo do feixe de His e área eletricamente inativa anterior extensa, complexos QS de  $V_1$  a  $V_6$  e QR em I e aVL (fig. 2).

Os dados ecocardiográficos são apresentados na tabela II.

Em novo ECG de longa duração, no 5° ano de seguimento, a FC variou de 71 a 139bpm, foram detectadas raras extra-sístoles atriais, 470 extra-sístoles ventriculares (59/h) e intervalo PR com duração de 0,12s, na ausência da pré-excitação.

No estudo eletrofisiológico invasivo, no 6° ano de seguimento, não foram induzidas arritmias, havia condução ventriculoatrial pelo nó atrioventricular e a vulnerabilidade atrial e ventricular foram normais.

O estudo cineangiocardiográfico nessa mesma época revelou artérias coronárias isentas de lesões obstrutivas e aneurisma de paredes anterior, apical e inferior do ventrículo esquerdo (VE) (fig. 3 a 5).

A radiografia de tórax após oito anos de seguimento revelou área cardíaca aumentada ++/4 e campos pulmonares normais.

Na evolução clínica houve melhora da dispnéia, com períodos de piora, quando a falta de ar era desencadeada por esforços pequenos.

No início do 9° ano de seguimento apresentou novo AVC, no mesmo território previamente afetado. Foram acrescentados 2,5mg diários de warfarina à medicação que utilizava: digoxina 0,25mg, captopril 37,5mg, furosemida 40mg, associação de hidroclorotiazida 50mg e amilorida 5mg.

Há 20 dias foi hospitalizada por insuficiência cardíaca e tempo de protrombina excessivamente prolongado. Foram administradas várias unidades de plasma com melhora laboratorial.

Há sete dias a paciente passou a apresentar febre e hipotensão arterial. Houve isolamento de *Staphylococcus aureus* em hemocultura.

Há cinco dias apresentou dor torácica súbita e hipotensão arterial, e foi transferida para o INCOR. Houve necessidade do uso de aminas vasoativas. O exame físico revelou paciente sem dispnéia, descorada ++/4, afebril, sonolenta. Pulso regular FC 130bpm, pressão arterial 90x40mmHg

Editor da Seção: Alfredo José Mansur

Editores Associados: Desidério Favarato,  
Vera Demarchi Aiello

Correspondência: Alfredo José Mansur - Incor - Av. Dr Enéas C. Aguiar, 44 - 05403-000 - São Paulo, SP

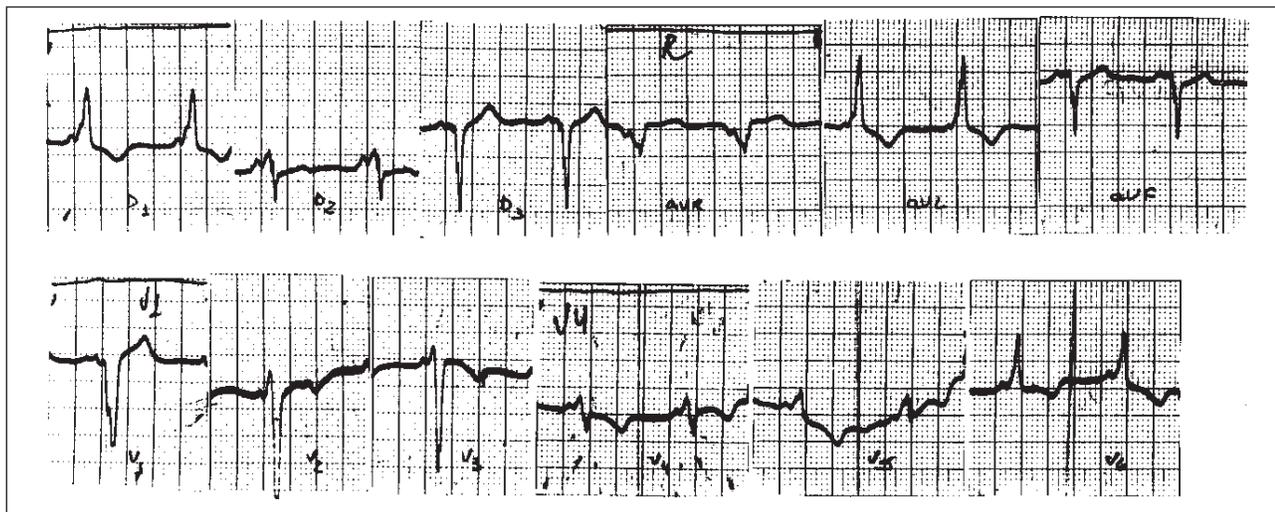


Fig. 1 - Eletrocardiograma - ritmo sinusal, intervalo PR curto (0,08s) e presença de onda delta.

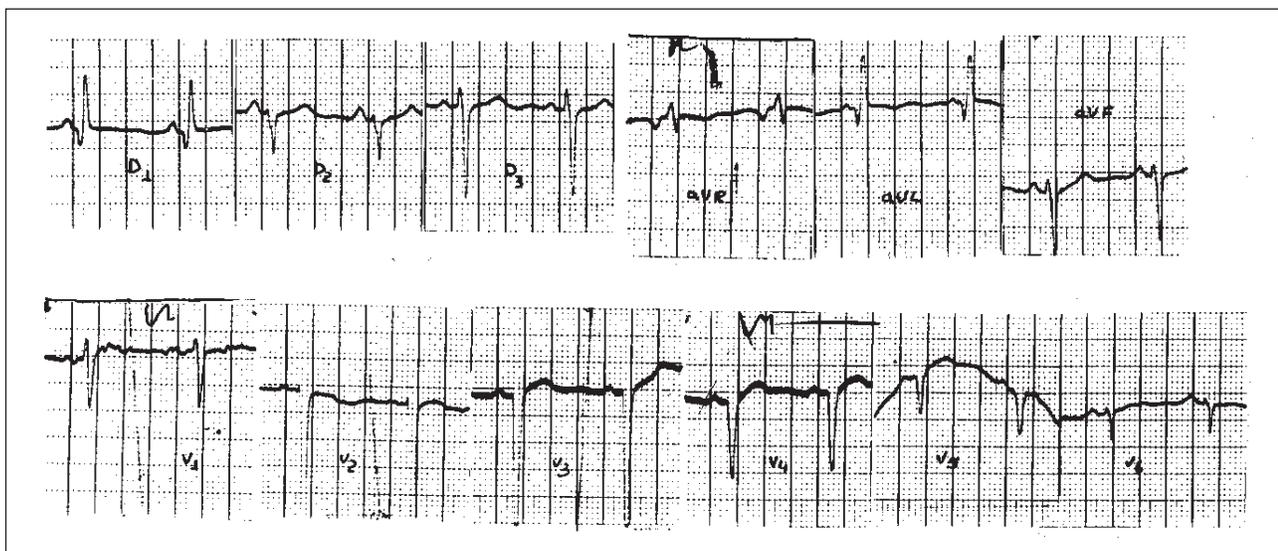


Fig. 2 - Eletrocardiograma - ritmo sinusal, intervalo PR de duração normal (0,16s), ausência de onda delta, presença de bloqueio da divisão ântero-superior do ramo esquerdo e área eletricamente inativa anterior extensa.

Tabela I - Testes de coagulação sanguínea

Exame/tempo de seguimento	1 ano	2 anos	3 anos
Tempo trombina (s)	10,5(10,2)*	12,8(11,6)	11(10)
Tempo de protrombina (s)	16,8(13,8)	14,7(13,5)	15,7(13,8)
Tempo protrombina com adição de plasma, mistura a 50%	15,5	13,9	-
Tempo tromboplastina parcial ativada (TTPA) (s)	138,5(68,9)	134(89,1)	123,7(56,6)
TTPA 1:10.000	126(93,5)	191(130)	191 (118)
Tempo tromboplastina parcial com adição de plasma, mistura a 50%	126,5	140,3	114,3
Fibrinogênio (mg/dL)	-	352(190-450)	-
Atividade de fator V (%)	-	76 (60-160)	-
Monômeros solúveis de fibrina	-	negativo	-
Atividade de fator VIIIc (%)	-	12**(78-191)	-
Plaquetas/mm <sup>3</sup>	81.000	151.000	-

\* valores entre parênteses informam os valores controles normais;  
\*\* em avaliação subsequente a atividade do fator VIIIc foi 130%, e foi afastada a presença de inibidor deste fator.

(sob administração contínua de dopamina e dobutamina). O exame dos pulmões foi normal. O exame do coração revelou presença de 3ª bulha. O fígado foi palpado no rebordo costal. Não havia edema de membros inferiores. Os exames laboratoriais são apresentados na tabela III e os dados do estudo hemodinâmico à beira do leito na tabela IV.

O ferro sérico foi 100 (37 a 145)µg/dL, a capacidade total de fixação do ferro 161 (250 a 350)µg/dL, hemoglobina livre 0,3mg/dL (até 6mg/dL), haptoglobina 1g/L (0,42 a 2,06), isoenzimas de desidrogenase láctica (U/L): LDH1 135,9 (82), LDH2 184,3 (101), LDH3 76 (65), LDH4 30,4 (31) e LDH5 48,5 (29), e taxa de lactato 8mg/dL (22).

Foram feitos os diagnósticos de choque séptico em paciente com disfunção ventricular por infarto prévio e provável tromboembolismo pulmonar.

Foram administrados vancomicina 1g, imipinem/cilastatina 1,5g/1,5g, anfotericina B, dobutamina, dopamina, noradrenalina e azatioprina 50mg diários.

Na hospitalização houve piora progressiva do estado

de choque, instalação de síndrome do desconforto respiratório do adulto e insuficiência renal. Na evolução apresentou hemoptise volumosa e, algumas horas depois, novo episódio de hemoptise acompanhada de bradicardia progressiva vindo a falecer.

## Discussão

**Estudo hemodinâmico e cineangiográfico** - A cineangiocoronariografia revelou artéria coronária direita dominante irrigando pequena porção da parede posterior do VE e sem lesão obstrutiva (fig 3A e 3B). O tronco da artéria coronária esquerda era angiograficamente normal. A artéria circunflexa, após dar origem a grande ramo marginal e ventricular posterior, atingia o terço distal do sulco atrioventricular esquerdo. Não foram detectadas lesões obstrutivas nesta artéria. O ramo descendente anterior ultrapassava o *apex cordis* e atingia o terço médio do sulco interventricular posterior e também estava isenta de obstrução (fig. 4A e 4B). Na ventriculografia esquerda observou-se expansão



Fig. 3 - Cineangiocoronagrafia; A) artéria coronária direita em oblíqua anterior direita; B) artéria coronária direita em oblíqua anterior esquerda.

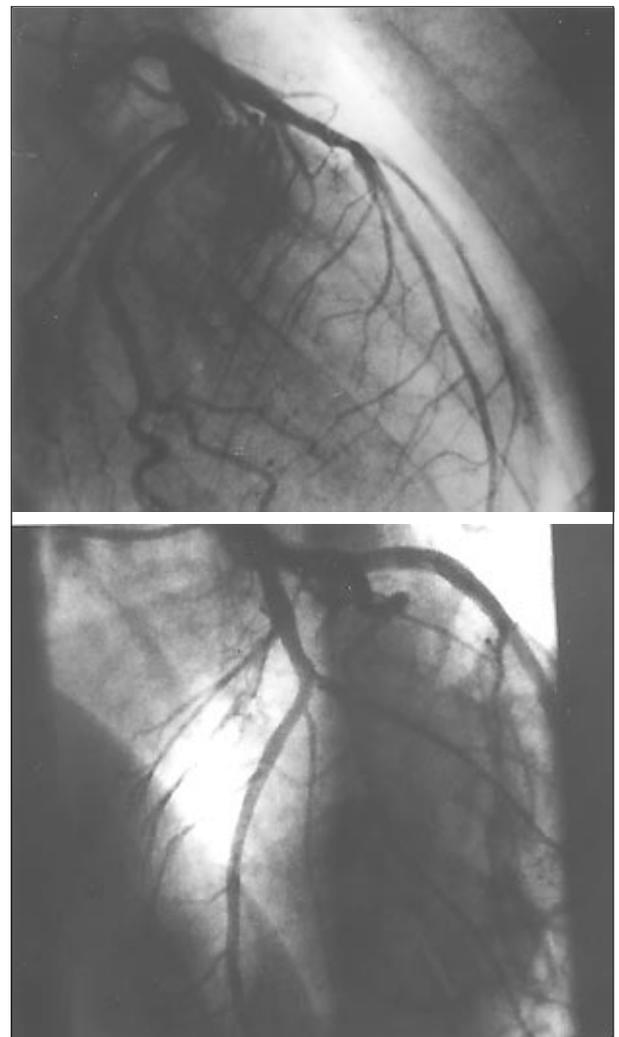


Fig. 4 - Cineangiocoronagrafia; A) artéria coronária esquerda em oblíqua anterior direita; B) artéria coronária esquerda em oblíqua anterior esquerda.

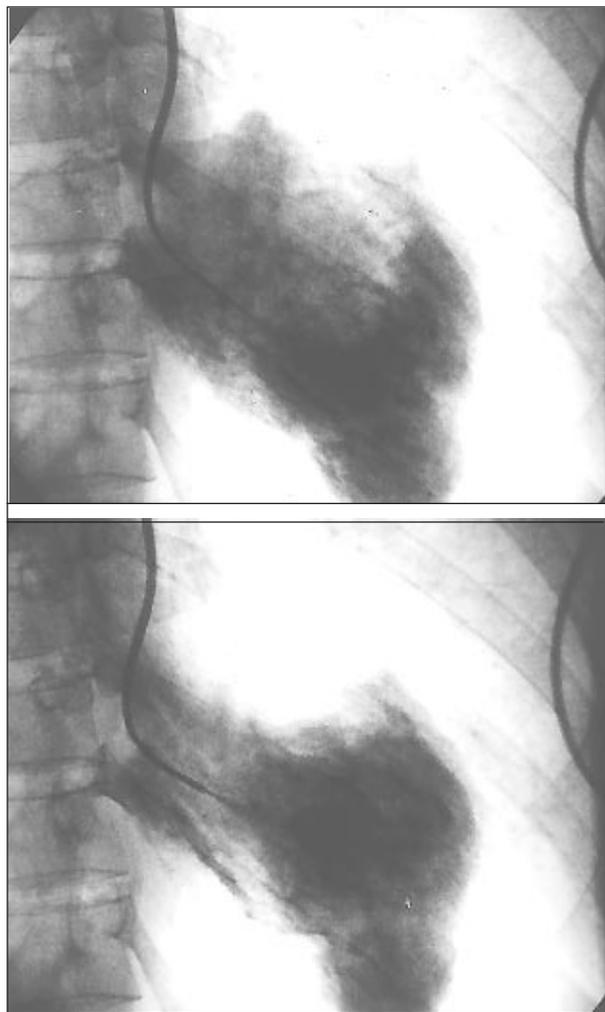


Fig. 5 - Ventriculografia esquerda; A) diástole; B) sístole.

sistólica paradoxal da região ântero-apical compatível com aneurisma (fig. 5A e 5B). Havia pequeno refluxo sistólico de contraste para o átrio esquerdo (AE) revelando insufici-

ência mitral discreta. Não foi evidenciada imagem sugestiva de trombo na cavidade do VE.

(Dr. Fábio Sândoli de Brito Fº)

**Aspectos clínicos** - Trata-se de mulher jovem, tabagista, com antecedente de AVC e insuficiência cardíaca de provável etiologia isquêmica, hospitalizada com quadro de dor torácica e instabilidade hemodinâmica.

O tratamento dos episódios de AVC com dipiridamol e warfarina sugerem que estes foram de causa isquêmica. Os achados eletrocardiográficos de área eletricamente inativa anterior extensa associados com disfunção segmentar da região ântero-apical e inferior do VE no ecocardiograma e ventriculografia demonstram infarto do miocárdio (IM) prévio.

Em levantamento realizado por Baroldi e col<sup>1</sup> demonstrou-se que em aproximadamente 7% dos pacientes que haviam sofrido IM não se encontrou doença coronária oclusiva. As causas etiológicas relacionadas são a embolia, o espasmo e a trombose primária da artéria coronária, além da desproporção oferta-consumo de oxigênio ao miocárdio e da doença de microcirculação, como em vasculites ou diabetes mellitus<sup>2,3</sup>.

Nesta paciente, as principais hipóteses diagnósticas que poderiam ser levantadas são os quadros embólicos, as vasculites e os estados de hipercoagulabilidade.

Os fenômenos tromboembólicos cardiogênicos podem ser originados de anormalidades das paredes cardíacas, como aneurismas ou defeitos septais; doenças valvares, principalmente doença reumática mitral ou aórtica e arritmias, especialmente a fibrilação atrial<sup>4</sup>. Partindo-se do pressuposto de que o aneurisma cardíaco desta paciente era consequência e não causa de fenômenos tromboembólicos, esta etiologia fica afastada. A presença de insuficiência mitral com AE de dimensões normais e ritmo sinusal não se associa com risco aumentado para embolia.

As palpitações não relacionadas aos esforços poderiam representar episódios de fibrilação atrial paroxística e,

Tabela II - Evolução ecocardiográfica

Variável ecocardiográfica	Tempo de seguimento em anos					
	um	dois	três	cinco	seis	oito
Ventrículo esquerdo						
diâmetro diastólico (mm)	71	67	63	63	67	72
Fração ejeção (%)	42	56	22	40	48	36
Septo (mm)	9	9	8	12	8	7
Parede posterior (mm)	9	10	8	11	8	7
Átrio esquerdo (mm)	32	23	28	26	23	34
Aorta (mm)	38	43	29	40	42	32
Ventrículo direito (mm)	8	12	12	15	23	14
Insuficiência mitral	não	sim	sim	-	-	sim
Motilidade das paredes de VE						
apical	hipo	disc	hipo	hipo	hipo	hipo
anterior	hipo	disc	hipo	hipo	hipo	hipo
septal	hipo	disc	hipo	hipo	hipo	hipo
posterior	hipo	hipo	hipo	hipo	hipo	hipo

hipo hipocinesia; disc- discinesia.

Tabela III - Dados laboratoriais da última internação		
Exames	Início da internação	Final da internação
Hemácias/mm <sup>3</sup>	3.100.000	3.600.000
Hemoglobina (g/dL)	8,8	10,7
Hematócrito (%)	26	32
VCM(μ <sup>3</sup> )	84	89
HCM (pg)	28	30
Leucócitos/mm <sup>3</sup>	3400	3700
bastonetes(%)	5	18
segmentados(%)	65	68
eosinófilos(%)	3	4
linfócitos (%)	22	9
monócitos (%)	2	1
Plaquetas/mm <sup>3</sup>	54.000	71.000
glicose (mg/dL)	89	68
uréia (mg/dL)	48	218
creatinina (mg/dL)	1,9	5,7
sódio (mEq/L)	136	142
potássio (mEq/L)	4,4	3,9
proteínúria (g/L)	1,4	-
leucocitúria/mL	16.000	-
hematúria/mL	5.000	-
cilindrúria (granulosos)/mL	1320	-
cilindrúria (hialinos)/mL	550	-
TGO/AST (U/L)	-	9
TGP/ALT (U/L)	-	10
Fosfatase alcalina (U/L)	-	76
Tempo de protrombina(s)	12,15 (12)	39,7 (11,5)
Tempo tromboplastina (s)	25,5 (29,8)	80,8 (29)
Tempo de trombina (s)	-	13,2 (11)
Bilirrubina total mg/dL	-	3,52
bilirrubina direta (mg/dL)	-	2,62
bilirrubina indireta	-	0,90

portanto, representar risco potencial de tromboembolismo. O valor normal de tiroxinemia sérica descarta o hipertireoidismo como etiologia. Outro fato relevante para a existência de fibrilação atrial é a presença de pré-excitação no ECG. Segundo alguns autores, é relativamente comum a fibrilação atrial na síndrome de Wolff-Parkinson-White, ocorrendo em 19 a 38% dos pacientes<sup>4</sup>. No entanto, o resultado do Holter e a presença de vulnerabilidade atrial normal no estudo eletrofisiológico afastam esta possibilidade.

Dentre as vasculites que poderiam acometer a micro-circulação cardíaca e o sistema nervoso central temos: a artrite reumatóide, o lúpus eritematoso sistêmico e a poliarterite nodosa. Estas doenças aparentemente não podem ser imputadas como causa etiológica diante da falta de comprometimento de outros sistemas orgânicos<sup>5</sup>.

Os estados de hipercoagulabilidade devem-se a deficiência quantitativa ou funcional das proteínas plasmáticas C, S ou antitrombina III, a anormalidades no metabolismo da homocisteína, a anormalidades da função plaquetária ou à presença de inibidores da coagulação<sup>6</sup>.

Esta paciente apresentava tempo de tromboplastina parcial ativada prolongado e que não se corrigiu com adição de plasma normal, em mistura a 50%, o que sugere a presença de um inibidor da coagulação e, estando associado a eventos trombóticos leva a hipótese da presença de um anticorpo antifosfolípide.

Os anticorpos antifosfolípidos incluem a anticardiolipina e o anticoagulante lúpico e são os responsáveis pela síndrome do antifosfolípideo<sup>7</sup>. Neste caso a paciente parece ter tido os dois anticorpos já que apresentava tempo de tromboplastina parcialmente ativada alargado que não era corrigido pela adição de plasma, demonstrando a presença de anticoagulante lúpico, além de possuir anticorpos anticardiolipina da classe IgG.

A síndrome do antifosfolípido é caracterizada por trombose arterial e/ou venosa, geralmente múltipla, perda fetal recorrente, trombocitopenia moderada na presença de anticoagulante lúpico, altos títulos de anticorpos anticardiolipina ou ambos<sup>7-9</sup>. Esta síndrome por estar associada com lúpus eritematoso sistêmico, outras doenças do tecido conjuntivo e doenças auto-imunes, além de neoplasias ou ocorrer de forma primária<sup>7-9</sup>.

O diagnóstico deve ser suspeitado em pacientes com várias oclusões arteriais, episódios de AVC ou ataques isquêmicos transitórios, demência devida a múltiplos infartos cerebrais, trombose venosa profunda associada com embolização pulmonar e resultante hipertensão pulmonar, presença de livedo reticular, além de abortos repetidos e

Tabela IV - Dados da monitorização hemodinâmica com cateter de Swan Ganz		
Variáveis/Data	Início da internação	Final da internação
Drogas em uso μg/kg/min	dopamina 7,5; dobutamina 15	dopamina 2,5; dobutamina 27
Temperatura central (°C)	38	36,8
Frequência cardíaca (bpm)	100	110
Pressão média átrio direito (mmHg)	5	10
Pressões de artéria pulmonar, S/D/M (mmHg)	42/19/30	41/21/31
Pressão média de oclusão pulmonar (mmHg)	15	26
Pressão arterial, S/D/M (mmHg)	113/57/79	100/55/70
Débito cardíaco (L/min)	6,98	6,55
Índice cardíaco (L/min/m <sup>2</sup> )	4,20	3,95
Resistência vascular pulmonar (dyn.cm.s <sup>-5</sup> )	172	61
Resistência vascular sistêmica (dyn.cm.s <sup>-5</sup> )	848	732
Respiração	espontânea	respirador

S- sistólica; D- diastólica; M- média

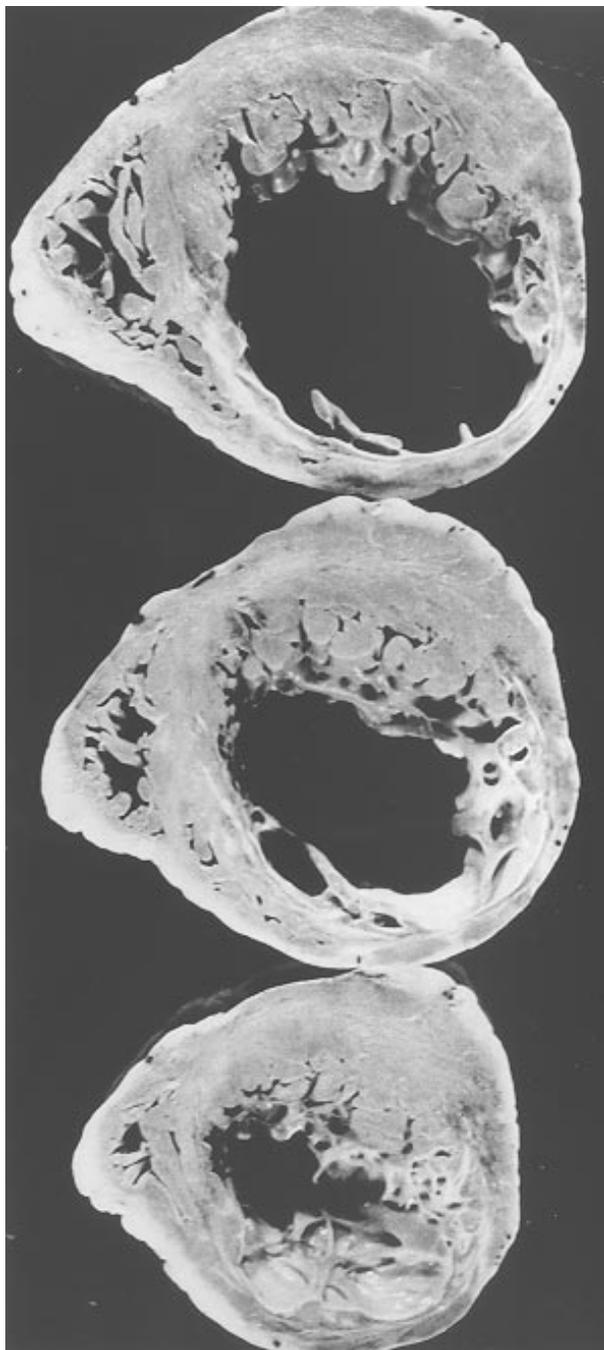


Fig. 6 - Secções transversais do coração. Extenso infarto antigo do miocárdio localizado na parede anterior, ântero-septal e ântero-lateral do ventrículo esquerdo, representado pela parede afilada e esbranquiçada, fazendo projeção aneurismática.

trombocitopenia<sup>7-9</sup>. O envolvimento cardíaco caracteriza-se por lesões valvares mitral e aórtica, particularmente nos pacientes com trombozes arteriais, além do IM e a trombose de microcirculação, levando a disfunção miocárdica<sup>7-10</sup>. O quadro clínico da paciente é compatível com o diagnóstico de síndrome primária do antifosfolípido.

Durante sua última internação, motivada por tempo de protrombina excessivamente alargado, provavelmente por ação da warfarina, a paciente evoluiu com quadro sugestivo de choque séptico por *Staphylococcus aureus*, cujo foco in-

feccioso deve ter sido o acesso venoso para administração de plasma. Deve ser ressaltada a possibilidade de endocardite infecciosa complicando a bacteremia, cuja localização poderia ser em valva mitral, que já se apresentava insuficiente e que normalmente é acometida pela síndrome do antifosfolípido, ou mesmo, em valva tricúspide, já que há a possibilidade de se ter usado acesso venoso central para administração de plasma.

Quando da transferência para o INCOR, devido à dor torácica súbita e hipotensão arterial, a hipótese mais provável foi de tromboembolismo pulmonar. Os achados de exame físico com 3ª bulha e pulmões limpos sugeriam disfunção de ventrículo direito, fortalecendo a hipótese de tromboembolismo pulmonar, apesar de as medidas hemodinâmicas não mostrarem pressão sistólica de artéria pulmonar muito elevada. Lembramos que em pacientes com disfunção cardíaca prévia, mesmo embolias que acometam apenas alguns segmentos pulmonares, podem estar associadas com piora hemodinâmica intensa.

Em sua evolução a paciente desenvolveu insuficiência renal, insuficiência respiratória e pancitopenia que podem ser explicadas pelo quadro séptico. Como evento final a paciente provavelmente apresentou nova embolia com hemoptise volumosa piorando a hipoxia e deteriorando ainda mais o quadro hemodinâmico, evoluindo para óbito.

**Hipóteses diagnósticas** - Síndrome do antifosfolípido; choque séptico por *Staphylococcus aureus* e tromboembolismo pulmonar.

(Dra. Silvia Moreira Ayub Ferreira)

## Necropsia

O cérebro apresentava múltiplos infartos antigos corticais, localizados nos lobos frontal, parietal alto e occipital direitos, região parieto-occipital direita e lobo temporal esquerdo.

O coração era globoso. Aos cortes, havia extenso infarto transmural antigo do VE, comprometendo as paredes anterior, ântero-septal e ântero-lateral, desde a base até o ápice cardíaco. A parede infartada estava afilada e com projeção aneurismática, resultando em intensa dilatação da cavidade ventricular esquerda (fig. 6). As coronárias eram pérvias, com a luz ampla, em todo o seu trajeto epicárdico, mostrando apenas placas ateroscleróticas bastante discretas.

A valva mitral exibia lesão localizada, representada por espessamento focal das cúspides anterior e posterior, junto à comissura pósteromedial. Esta última, com fusão discreta, resultava em leve retração da borda das cúspides, substrato morfológico do quadro hemodinâmico de insuficiência valvar. A esse nível, as cordas mostravam também espessamento e fusão discretos. Nessa mesma localização, havia pequenas vegetações granulares e confluentes, de tonalidade castanha e aspecto parcialmente organizado, formando uma lesão linear sobre a linha de fechamento valvar (fig. 7). No exame histológico da valva mitral, foram obser-



Fig. 7 - Lesão localizada da valva mitral, ao nível da comissura póstero-medial, com espessamento e fusão discretos e focais das cúspides e cordas. A seta indica as cordas alteradas (comparar com as cordas vistas no canto inferior direito da foto). As cabeças de seta apontam para o local das vegetações relacionadas, formando lesão linear sobre a linha de fechamento valvar.

vados lesão de padrão inflamatório, caracterizada por neoformação vascular, infiltrado mononuclear discreto e fibrose. As vegetações vistas na macroscopia valvar, correspondiam a restos de fibrina em organização na superfície (fig. 8). Não foram detectados indícios de processo infeccioso e também não foram observados nódulos de Aschoff. Nenhuma alteração foi observada nas demais valvas.

Nos pulmões havia congestão passiva crônica, reflexo hemodinâmico da dilatação ventricular esquerda, além de múltiplas áreas hemorrágicas pelo parênquima. Na histologia, foram observadas ainda diversas lesões obstrutivas na vasculatura pulmonar, de padrão excêntrico, sugestivas de trombose progressa organizada (fig. 9), bem como trombose em início de organização (fig. 10). Este aspecto foi notado também em arteríolas intramiocárdicas (fig. 11).

Nos rins foram constatadas cicatrizes de infartos antigos, múltiplas delas no rim esquerdo, que apresentava atrofia com redução acentuada do seu volume. Uma das supra-renais mostrava infarto recente.

Nos múltiplos cortes examinados dos diferentes órgãos não foram observadas lesões vasculares do tipo vasculite.

A causa do óbito foi hemorragia pulmonar, interpretada como secundária à tendência trombótica na circulação pulmonar.

(Dra. Jussara Bianchi Castelli)

**Diagnósticos anatomopatológicos** - Tromboses arteriais, com infartos em múltiplos órgãos e endocardite trombótica não bacteriana, compatíveis com o diagnóstico clínico de síndrome do anticorpo antifosfolípide.

### Comentários

A autópsia demonstrou uma ocorrência de fenômenos trombóticos em múltiplos órgãos, sugerindo a manifestação sistêmica de uma mesma doença nesta paciente. Tais fenômenos foram representados por infartos antigos (cérebro, miocárdio e rins), e pelas alterações vasculares observadas nos pulmões e miocárdio, cujo aspecto histológico sugestivo de arteriopatia trombótica está bem caracterizado na literatura<sup>11,12</sup>.

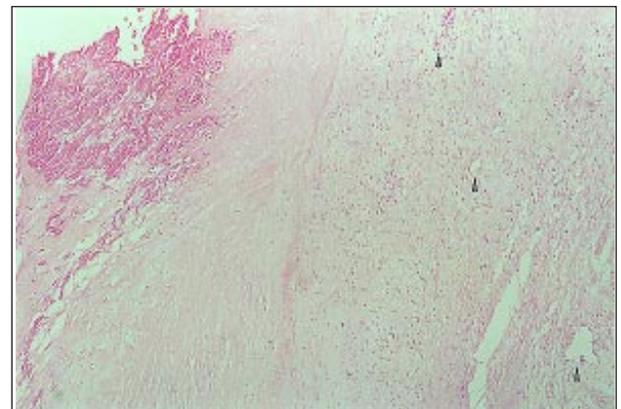


Fig. 8 - Histologia das vegetações na valva mitral. O canto superior esquerdo da foto mostra restos de fibrina em organização. As cabeças de seta mostram alguns dos múltiplos vasos neoformados, em meio a espessamento fibroso e discreto infiltrado mononuclear, na estrutura valvar. (hematoxilina-eosina/aumento original X 16).

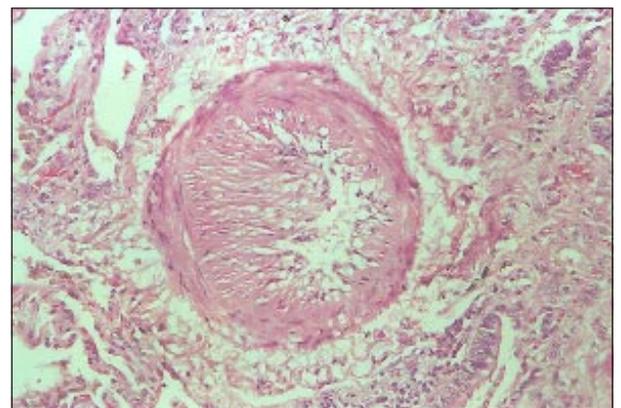


Fig. 9 - Histologia de arteríola pulmonar apresentando espessamento intimal excêntrico, sugestivo de trombose progressa organizada. (hematoxilina-eosina/aumento original X 40).

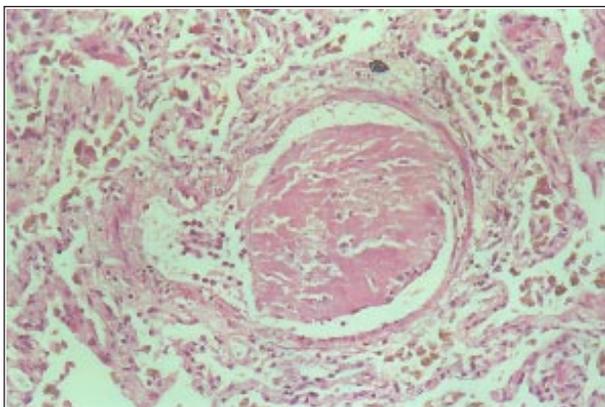


Fig. 10 - Histologia de outra arteríola pulmonar contendo trombo em início de organização na luz. (hematoxilina-eosina/aumento original X 40)

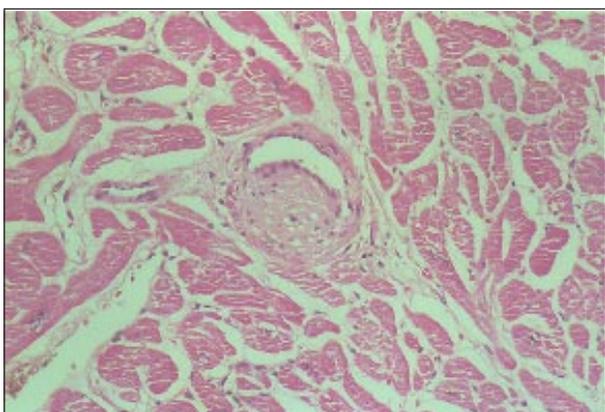


Fig. 11 - Histologia do miocárdio demonstrando arteríola com espessamento intimal excêntrico, sugestivo de trombose antiga organizada. (hematoxilina-eosina/aumento original X 63).

A lesão isolada da valva mitral, excetuando-se pelo fato de ser localizada, era bastante similar à encontrada na doença reumática. Aliás, 65 a 70% dos casos de doença reumática apresentam envolvimento macroscópico unicamente da valva mitral. Entretanto, os dados de história parecem não

apontar para essa etiologia, bem como não foram encontradas outras evidências histológicas no exame do coração que pudessem favorecer este diagnóstico. Poderia ser aventada ainda, a possibilidade de lúpus eritematoso sistêmico. Porém, para tal diagnóstico também faltaram critérios clínicos e achados histológicos.

Dentre as outras possíveis etiologias para a lesão valvar do tipo valvulite, com deposição e organização de fibrina, fazendo remodelagem e distorção valvar, há a síndrome do anticorpo antifosfolípide (AAF). Esta síndrome é caracterizada por trombozes venosas e/ou arteriais, freqüentemente múltiplas, e perda fetal recorrente. Estes eventos são freqüentemente acompanhados por moderada trombocitopenia, na presença de anticoagulante lúpico e elevada anticardiolipina, ou ambos<sup>7,13,14</sup>.

A síndrome do AAF tem sido associada a múltiplas anormalidades cardíacas, com os primeiros registros sendo de doença valvar, incluindo endocardite verrucosa, bem como espessamento valvar e insuficiência. Subseqüentemente, foi implicada na doença coronária, manifestando IM prematuros. A propósito, a segunda anormalidade cardíaca associada com síndrome do AAF é a oclusão coronária<sup>13</sup>.

O comprometimento de arteríolas intramiocárdicas é achado comum na síndrome, sendo causa de disfunção miocárdica difusa<sup>7,13</sup>. Embora originalmente se tenha pensado que envolvesse apenas vasos grandes, particularmente veias que drenam os membros inferiores, e vasculatura arterial cerebral, tornou-se evidente que qualquer vaso pode de fato ser afetado, dando origem a uma grande variedade de síndromes clínicas e apresentações<sup>7</sup>.

Com relação à patogênese da lesão valvar, se de fato estes pacientes sofreram de valvulite lúpica no passado, ou têm lesões puramente explicáveis, com base na deposição de trombos sobre a valva, não está esclarecido<sup>7</sup>. É sugerido mecanismo de lesão endotelial, sabidamente importante na formação de trombozes arteriais e cardíacas.

Os achados de autópsia deste caso foram absolutamente compatíveis com o diagnóstico de síndrome do AAF.

**(Dra. Jussara Bianchi Castelli)**

## Referências

- Eliot RS, Baroldi G, Leone A - Necropsy studies in myocardial infarction with minimal or no coronary luminal reduction due to atherosclerosis. *Circulation* 1974; 48: 1127-31.
- Cheitlin MD, McAllister HA, Castro CM - Myocardial infarction without atherosclerosis. *JAMA* 1975; 231: 951-9.
- Waller BF - Nonatherosclerotic coronary heart disease. In: Schlant RC, Alexander RW - *The Heart Arteries and Veins*. New York: MacGraw-Hill 1994: 1239-1262.
- Pinho C - Epidemiologia da fibrilação atrial. *Rev Soc Cardiol Estado de São Paulo* 1994; 4: 214-17.
- Healy BP, Schlant RC, Gonzalez EB - The heart and connective tissue disease. In: Schlant RC, Alexander RW - *The Heart Arteries and Veins*. New York: MacGraw-Hill 1994: 1921-35.
- Mosher D - Disorders of blood coagulation. In: Wyngaarden JB, Smith LH, Bennett JC - *Cecil Textbook of Medicine*. Philadelphia: WB Saunders, 1992: 999-1017.
- Asherson RA, Cervera R - Primary, secondary and other variants of the antiphospholipid syndrome. *Lupus* 1994; 3: 293-8.
- Cervera R, Asherson RA - Clinicopathologic correlations of the antiphospholipid syndrome. *Semin arthritis rheum* 1995; 24: 262-72.
- Lockshin MD - Antiphospholipid antibody syndrome. *Rheum Dis Clinics North America* 1994; 20: 45-59.
- Asherson RA, Cervera R - Cardiac manifestations of the antiphospholipid syndrome. *Coronary Artery Disease* 1993; 4: 1137-43.
- Wagenvoort CA - Thrombotic lesions in primary plexogenic arteriopathy. *Chest* 1993; 103: 844-9.
- Wagenvoort CA, Wagenvoort N - Age changes in muscular pulmonary arteries. *Arch Pathol Lab Med* 1965; 79: 524-8.
- Kaplan SD, Chartash E K, Pizzarello R A, Furie R A - Cardiac manifestations of the antiphospholipid syndrome. *Am Heart J* 1992; 124: 1331-8.
- Ford SE, Lillcrap D, Brunet D, Ford P - Thrombotic endocarditis and lupus anticoagulant. *Arch Pathol Lab Med* 1989; 113: 350-3.