

Jorge Michalany *
João Norberto Stávale **

Miocardite idiopática de células gigantes (miocardite de Fiedler). Relato de um caso

É apresentado um caso de miocardite idiopática de células gigantes, cujo diagnóstico, feito pelo exame histopatológico, mostrou tratar-se da assim chamada forma granulomatosa.

Discutem-se a formação de células gigantes de tipo miogênico e o conceito de granulomas, propondo-se aqui o nome de miocardite pseudogranulomatosa.

A miocardite idiopática aguda, também chamada de miocardite de Fiedler, é uma inflamação aguda do coração, de etiologia desconhecida, comprometendo apenas o miocárdio. Descrita primeiramente por Fiedler em 1889¹, apresenta-se, histologicamente, como um processo difuso, sob dois aspectos: o primeiro, mais comum, em que o processo inflamatório difuso no interstício é representado principalmente por eosinófilos, e o segundo, mais raro, sob a forma de granulomas².

A oportunidade de observar um novo caso, em sua forma granulomatosa, e o valor da morfologia, para o diagnóstico dessa doença justifica esta publicação.

Relato do caso

Um paciente de cor branca, 26 anos de idade, sexo masculino, procurou o Hospital São Paulo com febre, tosse com escarros sangüíneos e dispnéia de decúbito há uma semana, edema dos membros inferiores há um dia. Referia passado esquistossomótico positivo e chagásico duvidoso; era tabagista e etilista crônico.

Exame físico - Regular estado geral de nutrição, eutrófico, com dispnéia objetiva, estase Jugular ++ a 90° e palidez cutâneo-mucosa ++; tegumento com lesões acrômicas (vitiligo) nas extremidades dos pés e mãos. Cabeça e pescoço sem alterações; murmúrio vesicular diminuído na base do pulmão direito, acompanhado por estertores crepitantes; coração taquicárdico, ritmo de galope e bulhas hipofonéticas; fígado a 5 em do rebordo costal direito, doloroso; edema dos membros inferiores.

Exames subsidiários - Exame radiológico de tórax com

cardiomegalia ++ de tipo miopático e derrame pericárdico; condensação na base do pulmão direito; eletrocardiograma com complexos de baixa voltagem; dosagem de transaminase glutâmico-oxalacética de 1280 U, glutâmico-pirúvica de 1450 U e desidrogenase láctica de 2600 U.

O doente evoluía em condições cardiocirculatórias estáveis, com predominância de sinais de insuficiência cardíaca direita, quando apresentou parada cardiorrespiratória súbita, durante mapeamento hepático, falecendo a seguir.

Necropsia - Dos dados da necropsia são transcritos apenas os de maior interesse para o caso. Coração pesando 550g, com a forma globosa e consistência diminuída. A abertura revela dilatação global das câmaras cardíacas e inúmeras áreas irregulares de cor amarelada, esparsas pelo miocárdio (fig. 1). Outros achados: congestão passiva crônica dos pulmões, hidropericárdio, hidrotórax bilateral, broncopneumonia da base do pulmão direito, hidroperitônio, congestão passiva crônica do fígado e vitiligo das extremidades. Exame microscópico - Números cortes do coração mostraram aspectos idênticos. Epicárdio e endocárdio sem alterações. Miocárdio com múltiplos focos de necrose de fibras musculares, com vaciologização dos mesmos, intenso infiltrado linfoplasmocitário, eosinófilos, fibrose e inúmeras células gigantes de tipo miogênico e não histiocitário. Coloração pela técnica do Sudam. III mostrou grande quantidade de gordura. O tricrômio de Masson revelou fibrose difusa em áreas de necrose progressiva. Nas células gigantes, as estriações foram reveladas pela coloração de hematoxilina-fosfotúngstica (fig. 2 e 3).

Trabalho do Departamento de Anatomia Patológica da Escola Paulista de Medicina.

* Professor- Titular.

** Professor-Colaborador

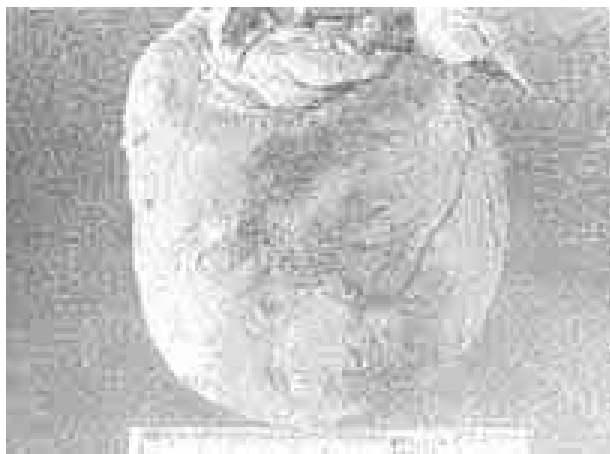


Fig. 1 -Cardiomegalia global.

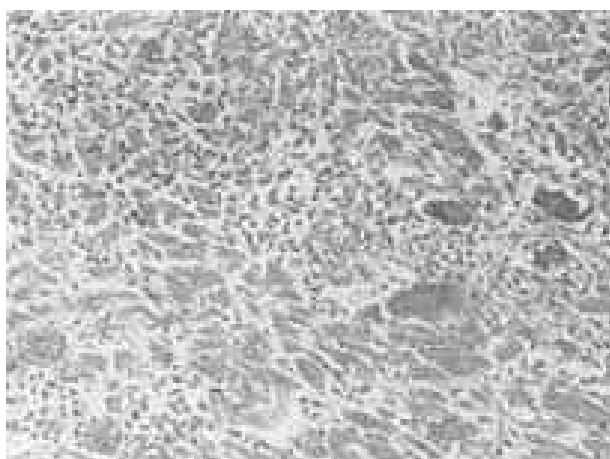


Fig. 2 -Miocárdio com focos de necrose de fibras musculares, intenso infiltrado linfo-plasmocitário, eosinófilos e inúmeras células gigantes de tipo miogênico e não histiocitário. H. & E. 160 x.



Fig. 3 -Células gigantes de tipo miogênico e não histiocitário H. & E. 400 x.

Comentários

A doença afeta, predominantemente, adultos jovens, apresentando-se com decurso clínico rápido, sinais de intensa insuficiência cardíaca e morte súbita. Do ponto de vista clínico, a suspeita de miocardite, tal como ocorreu em nosso caso, é feita por meio de dados laboratoriais, radiografia de tórax e eletrocardiograma.

Na quase totalidade dos casos, o diagnóstico só é feito pelo exame anátomo-patológico. No tipo granulomatoso, observa-se formação de células gigantes a partir de células musculares cardíacas degeneradas que determinam, secundariamente, a formação de infiltração linfocitária, eosinófilo e plasmocitário, com ausência de leucócitos neutrófilos^{3,4}. Essas células gigantes são devidas à neoformação de fibras musculares, por aumento de sarcoplasma, produzindo um broto muscular, que examinado em cortes transversais e oblíquos apresenta o aspecto de células gigantes. Como regra geral, essa divisão é amitótica^{5,6}. Segundo Whitehead⁷, a presença de grande quantidade de células gigantes na miocardite aguda é rara, por ser a necrose muscular um pré-requisito para a sua formação; grandes áreas de necrose ocorrem numa pequena porcentagem de casos, tal como aconteceu no nosso.

O quadro histológico deve ser diferenciado principalmente do da sarcoidose⁸, doença reumática, lesões vasculares da granulomatose de Wegener e, sobretudo, em nosso meio, de moléstia de Chagas, em sua forma aguda. Esclareça-se que o comprometimento isolado cardíaco sarcoidose é raro, por se tratar de moléstia generalizada. Pode haver formação de granulomas na miocardite isolada, mas esses diferem dos da sarcoidose pela falta de células epitelióides e de um infiltrado celular mais pleomórfico⁹. Segundo Michalany¹⁰, o granuloma ser definido como uma hiperplasia reacional de macrófagos e agentes inanimados e a agentes animados de baixa virulência, sendo classificado em tuberculóide e não tuberculóide. O granuloma tuberculóide é completo quando constituído por gigantócitos de Langhans, células epitelióides e halo linfocitário; incompleto quando formado apenas de células epitelióides. O não tuberculóide é composto de infiltrado histiocitomonocitário ou então de células gigantes tipo corpo estranho. Portanto, nesse tipo de miocardite faltam os elementos básicos para o diagnóstico de granuloma.

O nome de Fiedler tem sido associado à miocardite progressiva fatal, mas a descrição feita por esse autor é essencialmente clínica. O epônimo deveria portanto ser evitado, sugerindo-se aqui o nome de “miocardite pseudogranulomatosa”.

A etiologia do processo permanece obscura. A febre, o início súbito e a resposta inflamatória poderiam sugerir infecção viral, mas tentativas para isolar ou obter evidências sorológicas correspondentes têm sido infrutíferas. Alguns autores admitem uma etiologia por hipersensibilidade, principalmente às sulfonamidas¹¹. Duas condições conhecidas, o tisona e o lupus, podem estar associadas à miocardite pseudo granulomatosa, parecendo relacionar-se com imunidade alterada ou diminuída, por possível resposta auto-imune contra o músculo cardíaco¹².

Acredita-se que atualmente pela maior aplicação de testes sorológicos para a detenção do vírus e eventual isolamento de outro qualquer agente, tanto no vivo como na necropsia, muitos casos de miocardite pseudo-granulomatosa poderão passar a outra categoria.

Summary

A case of idiopathic giant cell myocarditis diagnosed at autopsy is presented. The histopathological examination of the myocardium revealed the so-called granulomatous pattern. The histogenesis of myogenic giant cells is discussed as well as the concept of granulomas. The name of pseudo-granulomatous myocarditis for the disease is proposed.

Referências

1. Fiedler, A. - Uber akute interstitielle myocarditis cen. tralbal für innere. *Medicin*, 22: 212, 1900.
2. Crawford, T. - The heart. In Symmers, W. St. C. - *Systemic Pathology*, 2nd, ChurchillMM Livingstone, London, 1976, vol. 1, p. 47.
3. Davies, M. J.; Pomerance, A.; Teare, R. D. - Idiopathic giant cell myocarditis a distinctive clinico-pathological entity. *Br-Heart J.* 37: 192, 1975.
4. Picango, T. V.; Bungeler, W. - Sobre a miocardite produtiva crônica. *O Hospital*, 17: 139, 1940.
5. Aschoff, L. - *Tratado de Anatomia Patológica*, 7.a ed. Editorial Labor S.A., Barcelona, 1934, tomo I, p. 657.
6. Dietrich, A. - *Patologia General y Anatomia Patológica*, 5.-ed. Editorial Labor S.A. Barcelona, 1941, tomo 1. p. 241.
7. Whitehead, R. Isolated myocarditis. *Br. Heart J.* 27: 220, 1965.
8. Fleming, H. A.- Myocardial sarcoidosis. *Lancet*, I: 106, 1973.
9. Parrish, J. A- Fiedler's myocarditis. *Br. Heart J.* 27: 458, 1965.
10. Michalany, J. (1974). Granulomas. Dados não publicados.
11. French, A. J.; Weller, C. V. - Intertitial myocarditis following the clinical and experimental use of sulfonamide drugs. *Am. J. Path.* 18: 109, 1942.