

Caso 3/2019 – Homem Jovem com Quadro de Dispneia Intensa, Infiltrado Pulmonar, Área Cardíaca Normal e Obliteração da Ponta do Ventrículo Esquerdo

Case 3/2019 – Young Male with Intense Dyspnea, Pulmonary Infiltrate, Normal Cardiac Area and Obliteration of the Apical Portion of the Left Ventricle

Victor Sarli Issa^{ID} e Luiz Alberto Benvenuti^{ID}

Instituto do Coração (InCor) HC-FMUSP, São Paulo, SP – Brasil

Homem de 25 anos de idade foi internado por dispneia intensa, mesmo no repouso e com tosse produtiva.

O paciente foi atendido uma semana antes com queixa de dor dorsal com irradiação para região precordial desencadeada por esforços, como subir escadas e caminhar um quarteirão que se iniciaram duas semanas antes desse atendimento.

O paciente era fumante (8 anos-maço) e informou ser portador de hipotireoidismo após tratamento com iodo radioativo.

Exames prévios foram feitos para liberação de prática de exercícios.

O eletrocardiograma (ECG) (24 de novembro de 2010) mostrou sobrecarga de átrio esquerdo e de ventrículo esquerdo com *strain*. Houve acentuação do infradesnivelamento de ST no teste ergométrico.

Na internação (14 de outubro de 2011) havia frequência cardíaca 100 bpm, pressão arterial 100/70 mmHg, e exame físico normal.

O ECG (14 de outubro de 2011) revelou taquicardia sinusal (101 bpm), intervalo PR 144 ms, duração de QRS 103 ms, QTc 451 ms, sobrecarga de câmaras esquerdas e alterações secundárias da repolarização ventricular (Figura 1).

A radiografia de tórax (14 de outubro de 2011) foi normal. (Figura 2)

Os exames laboratoriais (14 de outubro de 2011) revelaram: hemácias 4.600.000/mm³, hemoglobina 14 g/dL, hematócrito 39%, VCM 85 fL, RDW-CV 12,9%, leucócitos 11.110/mm³ (72% neutrófilos, 7% eosinófilos, 17% linfócitos e 4% monócitos), plaquetas 185000/mm³, sódio 138 mEq/L, potássio 4,5 mEq/L, TP (INR) 1, TTPA (rel) 0,93, dímero D 485 ng/mL,

CK-MB 0,94 ng/mL, toponina I 0,535 ng/mL, uréia 35 mg/dL, creatinina 0,94 mg/dL. No dia seguinte – CK-MB 0,71 ng/mL, troponina I 0,511 ng/mL; colesterol total 219 mg/dL, HDL-c 25 mg/dL, LDL-c 171 mg/dL, triglicérides 116 mg/dL, glicose 92 mg/dL.

O ecocardiograma (17 de outubro de 2011) revelou diâmetros de aorta 27 mm, de átrio esquerdo 43 mm, espessura de septo 11 mm, parede posterior 10 mm, diâmetros de ventrículo direito normais e do esquerdo (diástole/sístole) 54/34 mm, fração de ejeção 65%; hipertrofia de grau acentuado em toda sua região médio apical, padrão enchimento pseudonormal. Não havia alteração valvar ou obstrução em via de saída de ventrículo esquerdo.

A angiotomografia coronária (18 de outubro de 2011) não revelou calcificações ou lesões coronárias. Contudo, foram observadas dilatação de átrio esquerdo e obliteração da porção apical do ventrículo esquerdo.

Foram feitos os diagnósticos de cardiomiopatia hipertrófica e hipercolesterolemia. Foram prescritos 50 mg de atenolol, 100 µg de levotiroxina e 20 mg de omeprazol e encaminhado para seguimento ambulatorial (18 de outubro de 2011).

Quatro dias após a alta hospitalar (22 de outubro de 2011) o paciente procurou atendimento médico de emergência por dispneia intensa, mesmo no repouso e no decúbito, além de tosse produtiva.

O exame físico (22 de outubro de 2011) revelou frequência cardíaca de 101 bpm, pressão arterial 112/70 mmHg, ausculta pulmonar com estertores crepitantes difusos, ausculta cardíaca sem alterações, abdome sem alterações e discreto edema de pernas e pés, sem sinais sugestivos de trombose venosa profunda.

O ECG (22 de outubro de 2011) foi semelhante ao anterior com taquicardia sinusal, sobrecarga de câmaras esquerdas e com infradesnivelamento de segmento ST com concavidade superior e acentuação da negatividade de onda T nas derivações V₃ a V₆. (Figura 3).

Na radiografia de tórax (23 de outubro de 2011) observou-se infiltrado alveolar difuso bilateral. (Figura 4)

Os exames laboratoriais (22 de outubro de 2011) mostraram: hemácias 3700000/mm³, hemoglobina 11,6 g/dL, hematócrito 31%, VCM 84 fL, RDW-CV 13,2%, leucócitos 4100/mm³ (18% bastões, 67% segmentados, 2% eosinófilos, 11% linfócitos e 2% monócitos), plaquetas 207000/mm³, creatinina 1,06 mg/dL, uréia 35 mg/dL, BNP 1296 pg/mL, potássio 4 mEq/L, sódio 132 mEq/L, lactato arterial 7 mg/dL, urina I: densidade 1,009, ph = 5,5, proteínas 0,5 g/L, leucócitos 2000/mL, hemácias 79000/mL e presença de hemoglobinúria intensa.

Palavras-chave

Adulto Jovem; Insuficiência Cardíaca/fisiopatologia; Hipotireoidismo; Cardiomiopatia Hipertrófica; Tabagismo; Hipercolesterolemia; Diagnóstico por Imagem; Inflamação; Pneumonia.

Editor da Seção: Alfredo José Mansur (ajmansur@incor.usp.br)

Editores Associados: Desidério Favarato (dclfavarato@incor.usp.br)

Vera Demarchi Aiello (anpvera@incor.usp.br)

Correspondência: Vera Demarchi Aiello •

Avenida Dr. Enéas de Carvalho Aguiar, 44, subsolo, bloco I, Cerqueira César. CEP 05403-000, São Paulo, SP – Brasil
E-mail: demarchi@cardiol.br, anpvera@incor.usp.br

DOI: 10.5935/abc.20190105

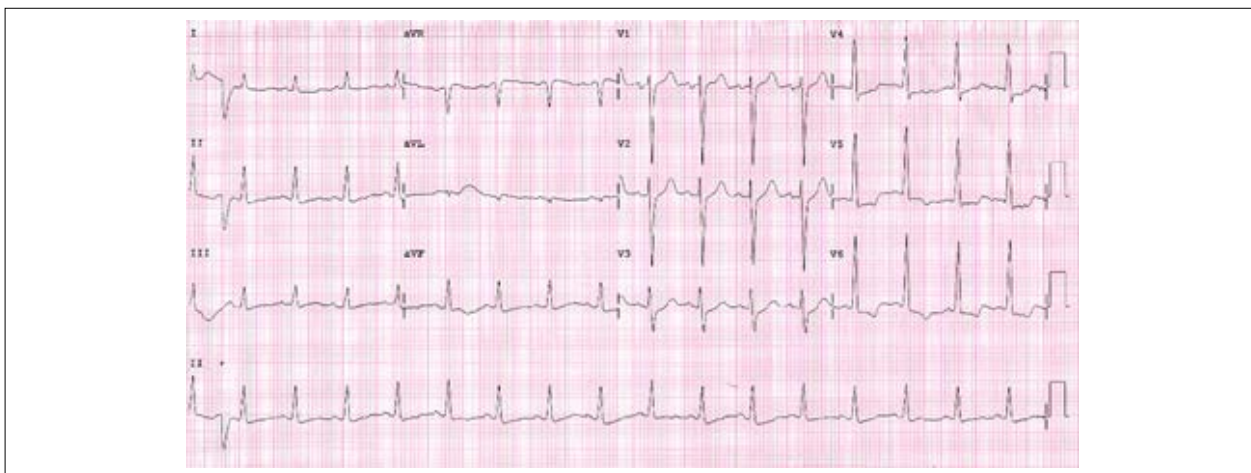


Figura 1 – ECG: Taquicardia sinusal, sobrecarga de câmaras esquerdas, distúrbio de condução intraventricular do estímulo, alterações secundárias da repolarização ventricular.

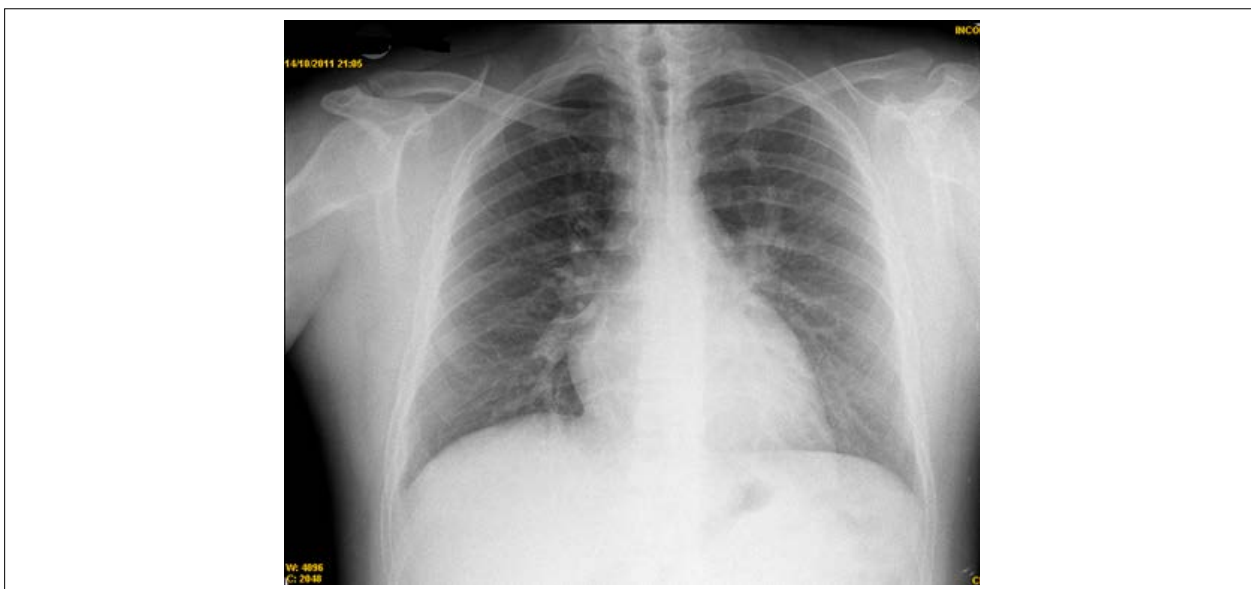


Figura 2 – Radiografia de tórax em PA: normal

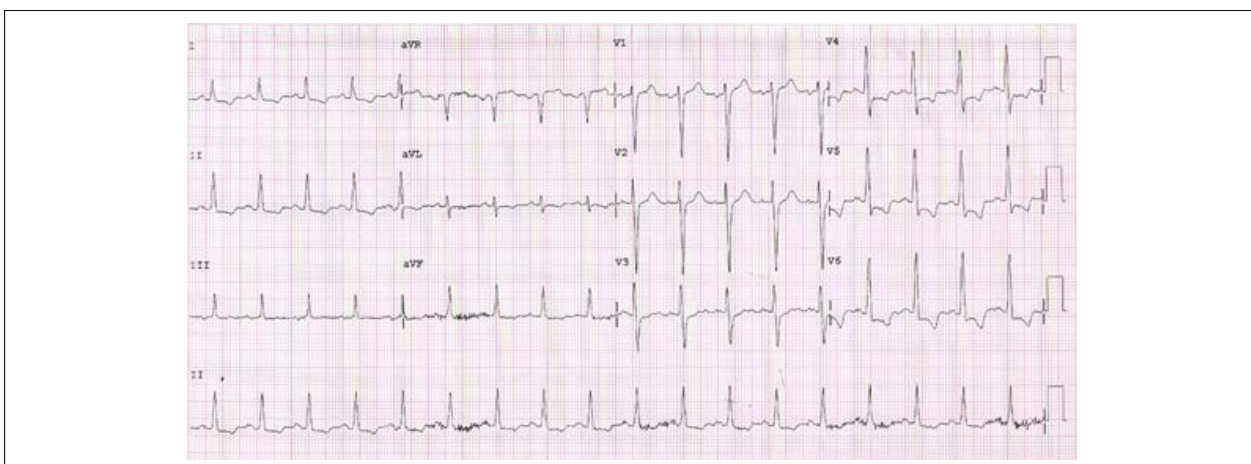


Figura 3 – ECG: taquicardia sinusal, sobrecarga de câmaras esquerdas e infradesnivelamento de segmento ST com concavidade superior de V3 a V6.

Correlação Anatomoclínica

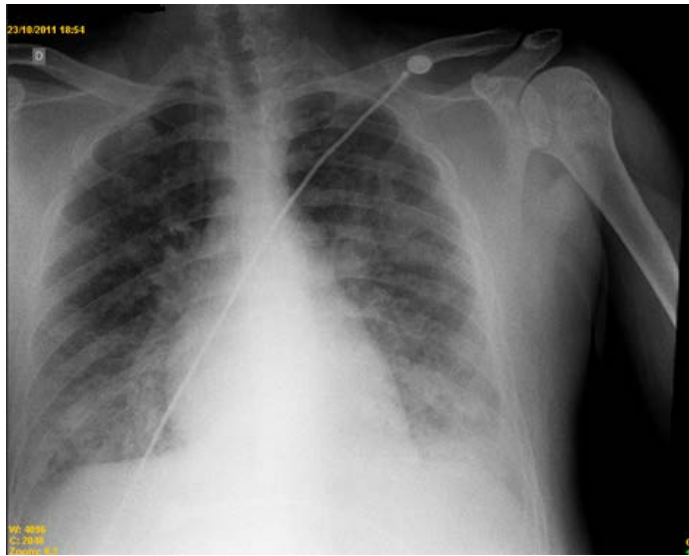


Figura 4 – Radiografia de tórax PA: infiltrado alveolar bilateral.

A angiotomografia pulmonar (24 de outubro de 2012) não revelou alterações das estruturas vasculares e mediastinais ou sinais de tromboembolismo pulmonar; havia infiltrado micronodular centrolobular, confluyente, difuso, em algumas áreas com aspecto de árvore em brotamento de distribuição predominante bronco-cêntrica associados a áreas de atenuação em vidro fosco mais evidentes nos ápices e segmentos basais posteriores. Tais achados foram considerados compatíveis com processo inflamatório ou infeccioso. Havia derrame pleural bilateral, moderado à direita e pequeno à esquerda. (Figura 5)

A tomografia de alta resolução do tórax (01 de novembro de 2011) revelou linfadenomegalia das cadeias para-aórtica (2,7 x 1,3 cm) e subcarinal (1,9 x 1,5 cm) direitas; não havia alterações de traqueia e brônquios, havia infiltrado intersticial e alveolar difuso predominantemente centrolobular e, às vezes, confluentes com espessamento interlobulares mais evidentes em bases. Havia, também, derrame pleural bilateral, moderado à direita. (Figura 6)

O ecocardiograma (03 de novembro de 2011) revelou dilatação de átrio esquerdo e hipertrofia médio-apical do ventrículo esquerdo (18 mm) e intensa trabeculação e obliteração de sua ponta, sugestiva de fibrose endocárdica (Figura 7), e insuficiência mitral moderada, com sinais de fibrose e hipertrofia de músculo papilar e havia gradiente intraventricular esquerdo de 30 mmHg.

Um novo ecocardiograma (11 de novembro de 2011) revelou hipertrofia médio-apical do ventrículo esquerdo, com intensa trabeculação e obliteração de sua ponta, sugestiva de fibrose endocárdica; fração de ejeção estimada subjetivamente em 50%, devido à discreta hipocinesia apical. A insuficiência mitral foi quantificada como mínima nesse e nos ecocardiogramas posteriores (16 e 23 de novembro de 2011).

O lavado brônquico (11 de novembro de 2011) não revelou, por PCR, *Pneumocystis carinii*, *Mycobacterium tuberculosis*, *Legionella sp.*, Adenovírus, Herpes simplex

ou Citomegalovírus. A citologia revelou 115 células/mm³ (leucócitos 9% - 87% polimorfonucleares, 10% linfócitos, 3% monócitos; macrófagos 29%; células epiteliais 62% (planas 7%, cilíndricas caliciformes 21%, cilíndricas ciliadas 72%), não havia bactérias ou fungos.

O ecocardiograma transesofágico (23 de novembro de 2011) não revelou novas alterações (Tabela 1).

Um novo ecocardiograma (07 de dezembro de 2011) revelou ventrículo esquerdo com comprometimento sistólico moderado a acentuado da função sistólica (Tabela 1), e continuou sendo observada imagem hiperrefringente em ventrículo esquerdo, provavelmente correspondente à hipertrofia apical do septo ventricular

Como havia rebaixamento de consciência foi realizada punção lombar (29 de junho de 2004); o exame do líquido revelou ADA (adenosina deaminase) 2,5 U/L. As pesquisas de Adenovírus, Citomegalovírus, Herpes simplex, *Cryptococcus sp.*, *Toxoplasma sp.* e de bacilos álcool-ácidos resistentes foram negativas e não houve crescimento de bactérias ou fungos nas culturas. A contagem de células foi 11 células/mm³ - linfócitos 31%, monócitos 66% e macrófagos 3%; a proteinorraquia foi 475 mg/dL, glicorraquia 105 mg/dL.

As tomografias de crânio (29 de novembro de 2011) e a de abdome (30 de novembro de 2011) foram normais.

Nova tomografia de alta resolução do tórax (30 de novembro de 2011) revelou persistência do infiltrado interstício-alveolar difuso e simétrico, caracterizado por atenuação em vidro fosco difusa do parênquima e múltiplas opacidades nodulares e micronodulares, predominantemente centrolobulares, por vezes confluentes e esboçando imagens de árvore em brotamento com predominância de distribuição na medular pulmonar compatíveis com preenchimento alveolar. Foram descritos ainda achados sugestivos de processos inflamatórios ou infecciosos associados a edema ou a hemorragia alveolar. Não havia derrame pleural.

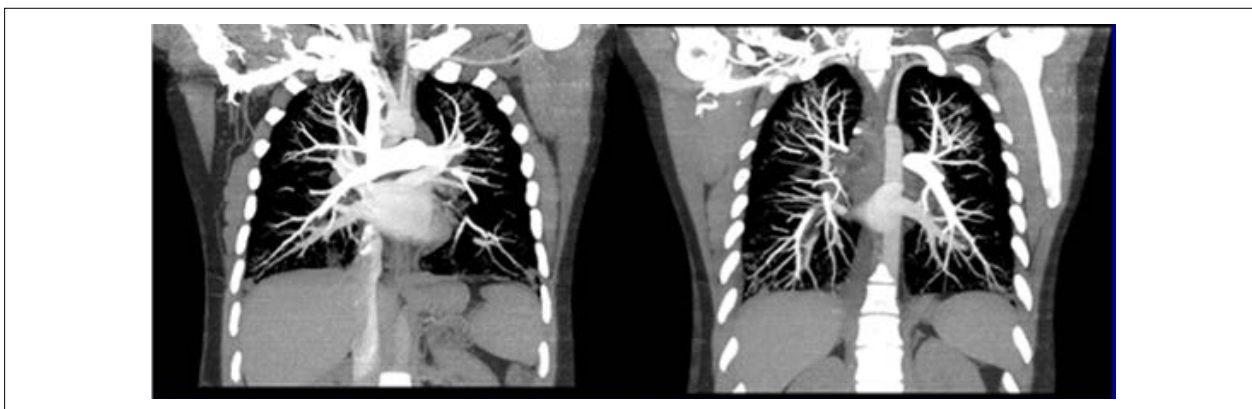


Figura 5 – Angiotomografia pulmonar- sem sinais de tromboembolismo.

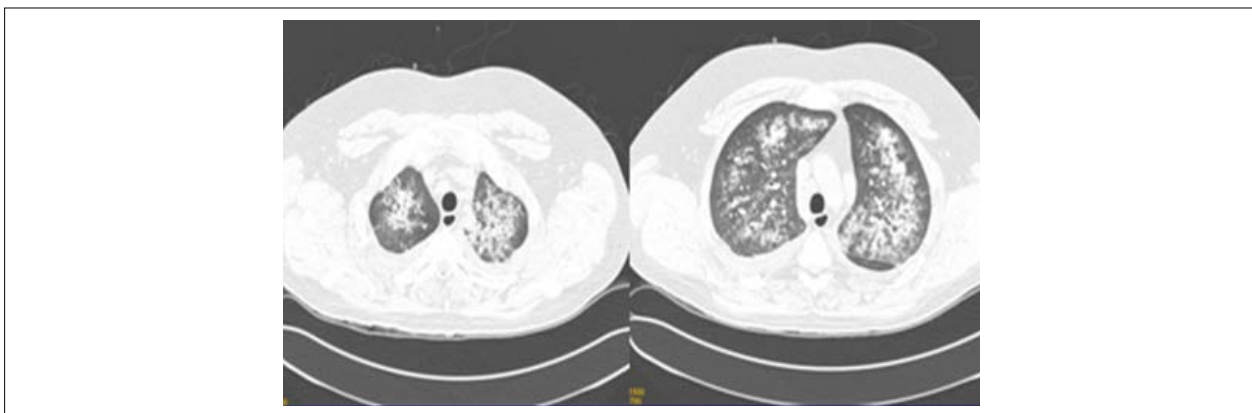


Figura 6 – Tomografia de tórax: infiltrado intersticial e alveolar difuso.

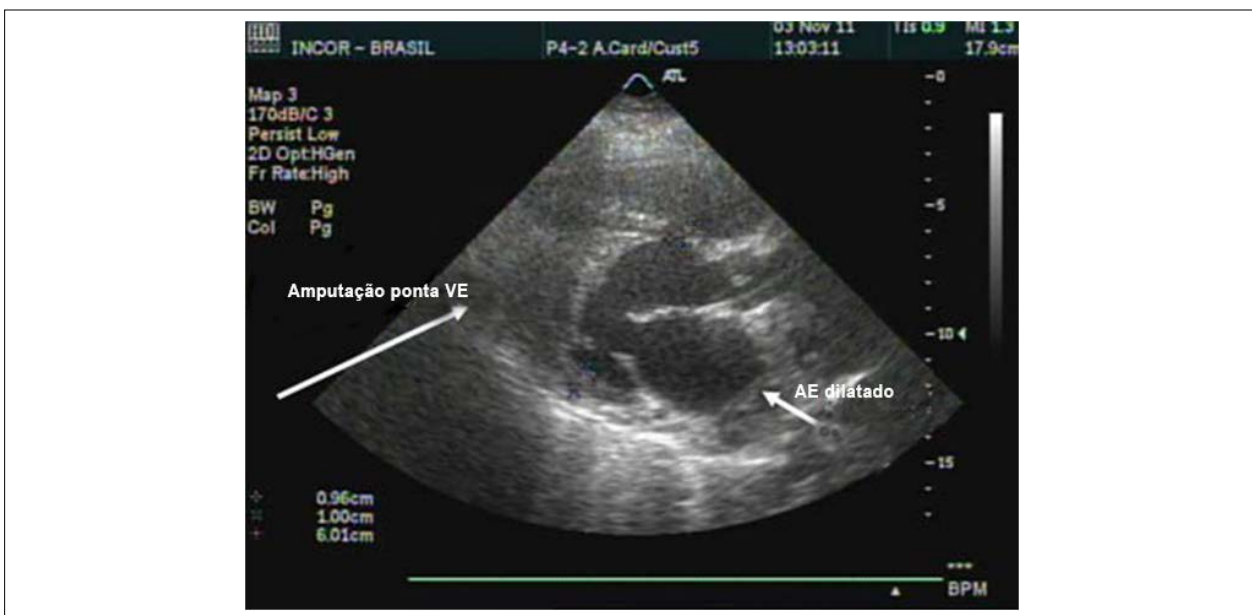


Figura 7 – Ecocardiograma transtorácico, paraesternal eixo longo: dilatação de átrio esquerdo e amputação de ponta de ventrículo esquerdo.

Correlação Anatomoclínica

Tabela 1 – Ecocardiogramas na última internação

	3 nov 11	11 nov 11	23 nov (TE)	07 dez 11
Aorta (mm)	25	-	32	
Átrio esquerdo (mm)	48	-	47	
Ventrículo direito (mm)	24	-	-	
Septo (mm)	10	-	12	
Parede posterior (mm)	10	-	10	
Diâmetro diastólico VE (mm)	60	-	60	
Diâmetro sistólico VE (mm)	40	-	42	
Fração de ejeção VE (%)	61	50	55	35%
Pressão sistólica Art. pulmonar (mmHg)	-	30	40	

VE: ventrículo esquerdo; TE: transesofágico.

Tabela 2 – Evolução laboratorial

	30 out	15 nov	30 nov	6 dez
Hemácias (milhões/mm ³)	4,3	2,8	2,2	3,1
Hemoglobina (g/dL)	12	7,9	6,4	9,3
Hematócrito (%)	37%	26	22	29
Leucócitos/mm ³	26210	9650	9210	26970
Neutrófilos (%)	91	97	87	78
Eosinófilos (%)	0	0	0	0
Linfócitos (%)	6	2	11	20
Monócitos (%)	3	1	2	2
Plaquetas/mm ³	276000	69000	101000	83000
Creatinina (mg/dL)	1,36	2,98	4,94	2,64
Ureia (mg/dL)	68	189	256	120
Sódio (mEq/L)	135	146	155	139
Potássio (mEq/L)	4,2	4,4	5,1	4,8
Lactato (mg/dL)	23	37	11	35
TP (INR)	1,2	1,1	1,3	1,2
TTPA (rel)	0,86	0,85	1,04	0,98
PCR (mg/L)	15,90		124	109
AST (U/L)		90	37	
ALT (U/L)		211	359	

TP: tempo de protrombina; TTPA: tempo de tromboplastina parcialmente ativado; PCR: proteína C reativa; AST: aspartato aminotransferase; ALT: alanina aminotransferase.

A cultura de sangue foi positiva para *Staphylococcus haemolyticus*, sensível à vancomicina e teicoplanina, e a cultura de urina foi positiva para *Pseudomonas aeruginosa*, sensível a piperacilina/tazobactam. Cultura posterior de urina revelou crescimento de *Candida* não albicans.

Recebeu inicialmente vancomicina e piperacilina/tazobactam, depois, imipinem e meropenem, teicoplanina, anfotericina, fluconazol, caspofungina, aciclovir.

Pela presença de sinais sugestivos de hemorragia alveolar pulmonar e hematuria foi feita a suspeita diagnóstica de Síndrome de Good Pasture e foi iniciada a investigação.

A pesquisa de marcadores neoplásicos (10 de julho de 2004) revelou – alfafetoproteína 1,9 ng/mL, CA-125 401,4 U/mL, CA-15.3 14,9 U/mL, CA-19.9 20,1, antígeno carcinoembrionário 2,7 ng/mL. A pesquisa de anticorpos antinucleares, antimitocôndrias e anticitoplasma de neutrófilos (ANCA) foi negativa. A fração C3 do complemento foi 18 mg/dL, a C4 foi 10 mg/dL. Os resultados evolutivos dos exames laboratoriais estão mostrados na tabela 2.

O paciente evoluiu com piora do quadro pulmonar e hemodinâmico, anemia (recebeu transfusão concentrado de hemácias), plaquetopenia e insuficiência renal (submetido à diálise), e apresentou parada em atividade elétrica sem

pulso, inicialmente ressuscitado com sucesso, contudo houve recorrência e faleceu (7 de dezembro de 2011).

Aspectos clínicos

Trata-se do caso de paciente jovem, masculino, fumante e portador de hipotireoidismo pós-tratamento com iodo radioativo que procurou atendimento médico por sintoma de dispneia e tosse há uma semana; estas queixas haviam sido antecedidas por dor torácica aos esforços há duas semanas. A avaliação médica no primeiro atendimento era notável pela presença de taquicardia e discreta leucocitose no hemograma. A radiografia de tórax era normal apesar do sintoma de dispneia em repouso. Curiosamente, o ECG realizado em avaliação médica de rotina há 11 meses antes do início dos sintomas, mostrava sinais sugestivos de cardiopatia, com sobrecarga de câmaras esquerdas.

Se examinarmos o presente caso a partir da análise das possíveis hipóteses diagnósticas no momento do primeiro atendimento, notamos que os principais elementos clínicos nesta ocasião são: a dor torácica e a dispneia. São várias as causas de dor torácica aos esforços e dispneia em indivíduos jovens, e incluem afecções do sistema cardiovascular, bem como de outros órgãos e sistemas como o digestivo e osteomuscular. No presente caso, podem ser cotejadas como: causas não cardíacas, o pneumotórax espontâneo, a pneumonia e a embolia pulmonar. A apresentação clínica e radiológica não era compatível com as duas primeiras hipóteses; já a embolia pulmonar é hipótese compatível com a apresentação clínica inicial, especialmente se levarmos em conta a discordância entre a intensidade dos sintomas e os achados radiológicos e a presença de taquicardia persistente; em que pese o fato da embolia de pulmão ser evento raro em pacientes jovens,¹ neste caso podem ser encontrados fatores de risco, a saber, o antecedente de tabagismo, bem como a presença de possível cardiopatia (como sugerido pelo ECG realizado 11 meses antes do início dos sintomas). Houve investigação complementar para presença de embolia pulmonar com dosagem de Dímero D, e realização de angiotomografia de artérias pulmonares. Entretanto, a obtenção de valor de Dímero D inferior a 500 em associação com ausência de achados radiológicos sugestivos na angiotomografia tornam muito improvável o diagnóstico de embolia pulmonar.² Se tomarmos em consideração as causas cardíacas para dor torácica e dispneia em indivíduos jovens, merecem nota a miocardite e a doença coronariana não aterosclerótica. Em que pese o fato da miocardite ser capaz de promover quadro clínico compatível com o da apresentação do paciente em questão, os achados eletrocardiográficos pré-existent não dão maior substância a estas possibilidades.

Podemos examinar o presente caso não somente a partir da análise dos sintomas que levaram o paciente ao hospital, mas também tomando em consideração o interessante achado eletrocardiográfico obtido em registro 11 meses antes do início dos sintomas; desta forma, somos levados a considerar o caso sob a perspectiva das possibilidades diagnósticas de cardiopatia assintomática em indivíduo jovem, e que podem ter como manifestação eletrocardiográfica a sobrecarga de câmaras esquerdas. Podemos cotejar a

possibilidade de doenças com acometimento primário do miocárdio (miocardiopatias) bem como de doenças que determinam acometimento miocárdico secundário, como a hipertensão arterial e as valvopatias. Entretanto, a medida da pressão arterial na chegada, bem como semiologia cardíaca, não apontam para estas possibilidades. No que tange às miocardiopatias, devem ser consideradas, neste contexto fundamentalmente, as miocardiopatias de origem genético-familiar e que podem ter como expressão fenotípica miocárdica tanto a hipertrofia (miocardiopatia hipertrófica), como a dilatação (miocardiopatia dilatada) ou restrição (miocardiopatia restritiva).

Neste aspecto, são de interesse os achados morfológicos e funcionais fornecidos pelo ecocardiograma. No caso em questão, os achados em 17 de outubro de 2011 indicam discreto aumento da espessura do septo interventricular, com hipertrofia das porções médio apicais do ventrículo esquerdo determinando prejuízo de seu enchimento, mas sem determinar dilatação ventricular ou prejuízo da função sistólica. Estes achados podem ser compatíveis com a presença de miocardiopatia hipertrófica, doença genética que acomete indivíduos jovens tanto do gênero masculino como feminino; é em geral assintomática durante as primeiras décadas de vida, sendo comumente diagnosticada em exames para avaliação física de rotina.³ São sintomas comuns a dor torácica aos esforços e a dispneia. Estudos genéticos indicam que a hipertrofia seja causada por mutações dominantes em mais de 11 genes que codificam componentes proteicos do sarcômero ou do disco Z adjacente. Dos pacientes que puderam ser genotipados com sucesso, cerca de 70% tiveram mutações em dois genes: da cadeia pesada da miosina (MYH7) e da proteína C ligadora da miosina (MYBPC3); mais de 1400 mutações já foram descritas, a maioria delas restritas a grupos familiares. Em pacientes com cardiomiopatia hipertrófica a espessura da parede ventricular esquerda pode variar de intensidade, desde leve (13-15 mm) a muito intensa (> 50 mm).⁴

Podem ocorrer padrões assimétricos de hipertrofia do ventrículo esquerdo, incluindo áreas não contíguas de hipertrofia. Embora o espessamento difuso da parede ventricular esquerda seja evidente em cerca de 50% dos pacientes, uma minoria (10-20%) pode apresentar hipertrofia confinada a pequenas porções do ventrículo esquerdo.⁵ Além disso, pacientes com cardiomiopatia hipertrófica podem ter padrões incomuns de hipertrofia (por exemplo, hipertrofia apical), o que está associado com inversão gigante da onda T no ECG e é tipicamente causado por mutações sarcoméricas.⁶

Outra possibilidade a ser considerada - especialmente se tomarmos em conta a sobrecarga ventricular pouco exuberante no ECG, a presença de obliteração apical, a ausência de hipertrofia superior a 14mm pelo ecocardiograma e a presença de dilatação atrial - é a de endomiocardiofibrose. Doença cardíaca de etiologia incerta, tem como característica morfológica marcante a obliteração dos ápices dos ventrículos, prejuízo do enchimento ventricular e grande dilatação dos átrios. Entretanto, sua apresentação clínica costuma ser de doença crônica, com sinais de insuficiência cardíaca predominantemente direita e grande dilatação dos átrios, frequentemente com trombos intracavitários,

Correlação Anatomoclínica

achados ausentes no presente caso. Apesar de sua etiologia ser ainda desconhecida, sugere-se que esteja associada a três condições básicas: eosinofilia e doenças parasitárias, padrões nutricionais (excesso de vitamina D, agentes tóxicos encontrados em alimentos contaminados e deficiência de magnésio foram reportados) e susceptibilidade genética.⁷ Nos casos em que há associação com agentes parasitários de ciclo pulmonar, pode haver comprometimento dos pulmões com edema pulmonar não cardiogênico, pneumonite e infiltrado alveolar.⁸ Uma característica marcante desta condição é a hipereosinifilia no sangue periférico, manifestação ausente no presente caso. O acometimento cardíaco também tem sido descrito em outras síndromes hipereosinofílicas como a Síndrome de Churg-Straus (caracterizada por asma ou rinite alérgica e vasculite necrotizante).⁹ No presente caso, foi considerada a possibilidade de Síndrome de Goodpasture, uma doença autoimune específica dos pulmões e rins, e caracterizada pela ocorrência de anticorpos contra a membrana basal destes órgãos. Não tem sido descrito o acometimento cardíaco nesta doença.¹⁰

Apesar da abordagem diagnóstica e terapêutica inicial, os sintomas do paciente se intensificaram e houve nova procura a atendimento médico por acentuação da dispneia e surgimento de tosse produtiva. No exame físico persiste a taquicardia e há surgimento de crepitações pulmonares e edema discreto de pernas e pés. A radiografia de tórax bem como a primeira tomografia do tórax sugerem infiltrado alveolar. A avaliação laboratorial é notável por queda da hemoglobina, queda do sódio, elevação do BNP. Tomados em conjunto, os achados clínicos indicam que o paciente tenha entrado em quadro de insuficiência cardíaca (presença de edema de membros inferiores, surgimento de anemia - possivelmente dilucional - hiponatremia, elevação do BNP e distribuição do infiltrado em ápices e em porções posteriores dos pulmões, em associação com derrame pleural direito). Ademais, o achado de formas jovens de leucócitos em sangue periférico, de leucocitúria, hematúria e de hemoglobinúria indicam a existência também de processo inflamatório e/ou infeccioso.

A presença da associação de insuficiência cardíaca com sinais inflamatórios em paciente com cardiopatia de base leva-nos a considerar a possibilidade de endocardite infecciosa. O diagnóstico de endocardite fundamenta-se na presença de cardiopatia predisponente (mais comumente uma valvopatia), achados de processo inflamatório e de bacteremia persistente; do ponto de vista clínico-morfológico, a lesão característica é de vegetação detectada pelo ecocardiograma. Apesar dos achados de cardiopatia de base e de processo inflamatório/infeccioso progressivo, não houve achado de vegetação pela ecocardiografia; ademais, o achado de *Staphylococcus haemolyticus* em hemocultura só tem valor diagnóstico quando recuperado em múltiplas culturas coletadas em momentos diferentes, por se tratar de agente colonizador da pele.¹¹ Deve-se notar, por fim, que o uso de múltiplos antibióticos pode reduzir a chance de recuperação de agentes infecciosos em hemoculturas.¹²

Do ponto de vista clínico e epidemiológico, uma das principais causas de infecção e septicemia em pacientes

cardiopatas é a pneumonia, cujo quadros clínico e radiológico são compatíveis com a evolução clínica do presente caso. Como houve internação hospitalar recente, é possível considerar a possibilidade de aquisição de pneumonia causada por flora bacteriana nosocomial. Neste aspecto, estudo de necropsias feitas em cardiopatas, encontrou a pneumonia como o diagnóstico infeccioso mais comumente encontrado.¹³ Ademais, em estudo com 1.989 pacientes com internação hospitalar por insuficiência cardíaca, a presença de pneumonia foi fator relacionado a pior prognóstico, assim como a intensidade do processo inflamatório medida pelo nível da Proteína C em sangue periférico.¹⁴ (Dr. Victor Sarli Issa)

Hipóteses diagnósticas: Miocardiopatia restritiva, tabagismo, hipotireoidismo, insuficiência cardíaca aguda descompensada, pneumonia, disfunção múltipla de órgãos. (Dr. Victor Sarli Issa)

Necropsia

O coração pesou 516 g. O corte transversal dos ventrículos evidenciou acentuada hipertrofia concêntrica do miocárdio e obliteração fibrosa do ápice da cavidade ventricular esquerda (Figura 8). O processo hipertrófico predominava na porção apical, com extensa trombose organizada e em organização, que comprometia tanto a via de entrada (Figura 9) como a via de saída do ventrículo esquerdo (Figura 3), acarretando acentuada diminuição volumétrica da cavidade. Não havia hipertrofia septal obstrutiva subaórtica. Na porção basal da via de entrada a parede livre do ventrículo esquerdo mediou 2,0 cm de espessura e o septo ventricular 2,5 cm. Na porção médio-apical a parede livre do ventrículo esquerdo mediou 2,5 cm. A valva mitral apresentava cúspides e cordas tendíneas de aspecto normal, mas tinha seus músculos papilares englobados pela trombose da cavidade ventricular (Figuras 9 e 10). Estudo histológico do miocárdio revelou áreas focais de desarranjo dos cardiomiócitos e arteríolas de parede espessada no ventrículo esquerdo (Figura 11). Havia espessamento fibroso irregular do endocárdio da ponta e região médio-apical do ventrículo esquerdo, com penetração do miocárdio subjacente, além de extensa trombose organizada e em organização (Figura 12). O endocárdio junto ao miocárdio era constituído por colágeno mais frouxo, apresentando focos de neovascularização, deposição de pigmento hemosiderótico e discreto infiltrado inflamatório mononuclear, não sendo detectado eosinófilos. Os pulmões pesaram 1.134 g em conjunto e evidenciavam acentuada congestão passiva crônica, com espessamento septal e deposição de pigmento hemosiderótico, além de focos de extravasamento de fibrina para os espaços alveolares, raros trombos de fibrina em arteríolas parenquimatosas e extensa hemorragia alveolar bilateral recente. Não havia vasculite. Os rins exibiam necrose tubular aguda, não havendo lesões glomerulares, trombos ou vasculite. A tireoide pesou 8 g, exibindo extensa atrofia com substituição fibrosa do parênquima; os folículos remanescentes apresentavam tamanho variável e havia raros focos de infiltrado inflamatório linfocitocitário. Outros achados da necropsia foram focos de esteatonecrose da gordura abdominal e necrose hepática centrolobular com colestase. (Dr. Luiz Alberto Benvenuti)

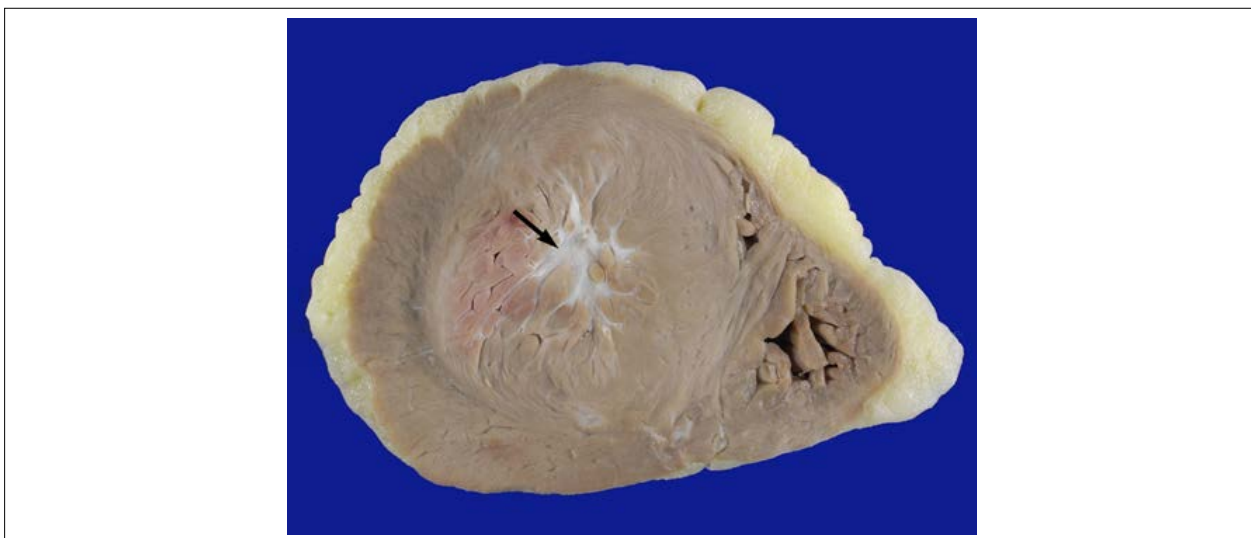


Figura 8 – Corte transversal dos ventrículos. É evidente a hipertrofia concêntrica do ventrículo esquerdo e a obliteração fibrosa do ápice da cavidade (seta).

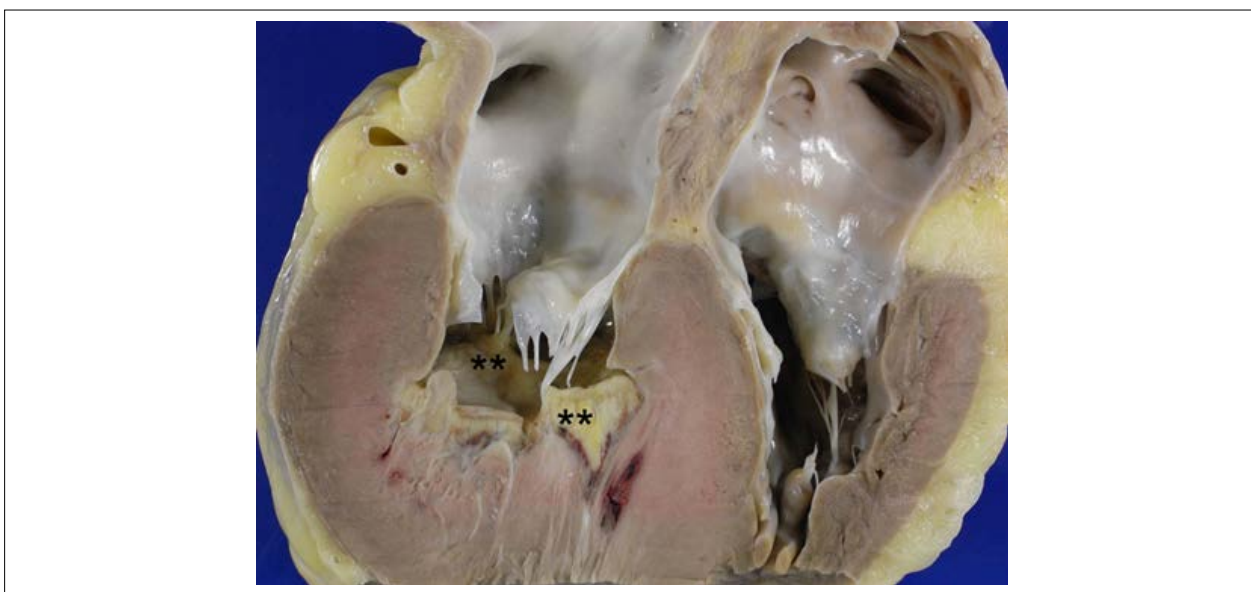


Figura 9 – Corte longitudinal do coração expondo a via de entrada dos ventrículos. A cavidade esquerda tem volume diminuído à custa de extensa trombose em organização, que engloba os músculos papilares (asteriscos).

Diagnósticos anatomopatológicos: Cardiomiopatia hipertrófica/endomiocardiofibrose; congestão passiva crônica pulmonar; fibrose e atrofia da tireoide; alterações secundárias a choque hemodinâmico cardiogênico (causa do óbito). (Dr. Luiz Alberto Benvenuti)

Comentários

Interessante caso de homem jovem, de 25 anos de idade, apresentando história de hipotireoidismo após tratamento com iodo radioativo em data não especificada, que evoluiu com insuficiência cardíaca congestiva e óbito após um ano de seguimento clínico. Exames de imagem revelaram hipertrofia importante da região médio-apical do ventrículo

esquerdo com obliteração da ponta da cavidade, sendo aventadas as hipóteses de cardiomiopatia hipertrófica e fibrose endocárdica. A presença de sinais sugestivos de hemorragia pulmonar e hematúria levantou a suspeita de síndrome de Goodpasture, porém os exames complementares não foram sugestivos dessa entidade.

A necropsia mostrou tratar-se de cardiomiopatia de padrão não usual, caracterizada pela superposição de achados da cardiomiopatia hipertrófica e da endomiocardiofibrose. Por outro lado, os achados não eram típicos de nenhuma dessas doenças isoladamente. Se da cardiomiopatia hipertrófica tínhamos a acentuada hipertrofia concêntrica da parede ventricular esquerda, com predomínio apical e médio-mural, as áreas de desarranjo dos cardiomiócitos, que constituem

Correlação Anatomoclínica

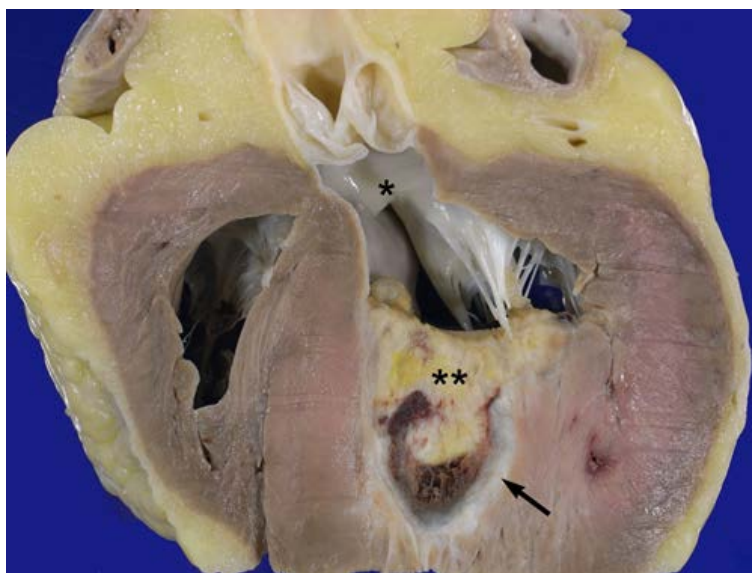


Figura 10 – A extensa trombose da cavidade do ventrículo esquerdo (duplo asterisco) estende-se para a via de saída. Repare no espessamento fibroso, esbranquiçado, do endocárdio (seta) e na ausência de obstrução hipertrófica da região subaórtica (asterisco).

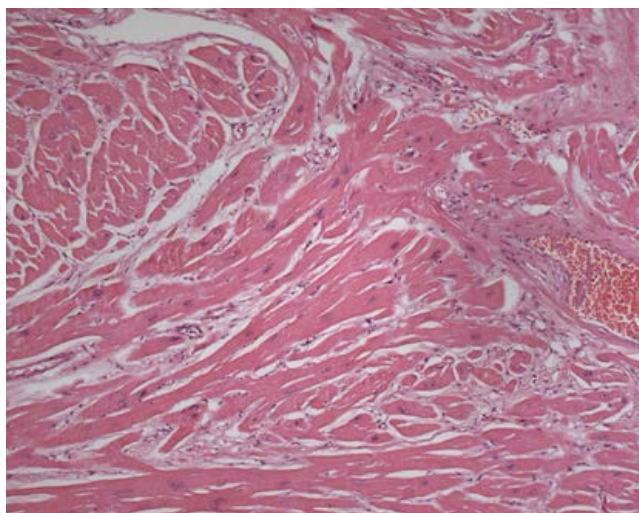


Figura 11 – Desarranjo dos cardiomiócitos do ventrículo esquerdo. Hematoxilina-eosina, X 100.

o achado mais significativo da doença, não ocorriam em extensas áreas como habitual.¹⁵ Se da endomiocardiofibrose tínhamos a obliteração fibrosa do ápice do ventrículo esquerdo, a típica constituição histopatológica do endocárdio acometido e a trombose da cavidade em diferentes fases evolutivas, havia acometimento tanto da via de entrada como da via de saída do ventrículo esquerdo, o que não é descrito na endomiocardiofibrose, que tipicamente acomete apenas o ápice e via de entrada ventricular.¹⁶ Destaca-se que relatamos previamente a ocorrência simultânea de ambas cardiomiopatias, com achados típicos, em um paciente que foi submetido a ressecção cirúrgica da endomiocardiofibrose e faleceu posteriormente.¹⁷ O presente caso ilustra a dificuldade que por vezes há de se classificar a cardiomiopatia num dos quatro tipos básicos tradicionais, quer seja: dilatada,

hipertrófica, restritiva e arritmogênica,¹⁸ destacando-se uma tendência atual de se proceder a uma classificação puramente descritiva, i.e., a classificação MOGE(S).¹⁹

No que se refere à suspeita de síndrome de Goodpasture, a necropsia não evidenciou lesões dos glomérulos renais ou evidências de vasculite pulmonar ou em outro órgão, e a hemorragia pulmonar alveolar pode ser explicada pela insuficiência cardíaca e choque cardiogênico terminal, causa do óbito. Portanto, não há elementos anatomopatológicos que permitam o diagnóstico de síndrome de Goodpasture, o que vai ao encontro do resultado dos exames complementares realizados. A atrofia da tireoide corresponde a seqüela do tratamento com iodo radioativo do referido hipertireoidismo que o paciente apresentava. **(Dr. Luiz Alberto Benvenuti)**

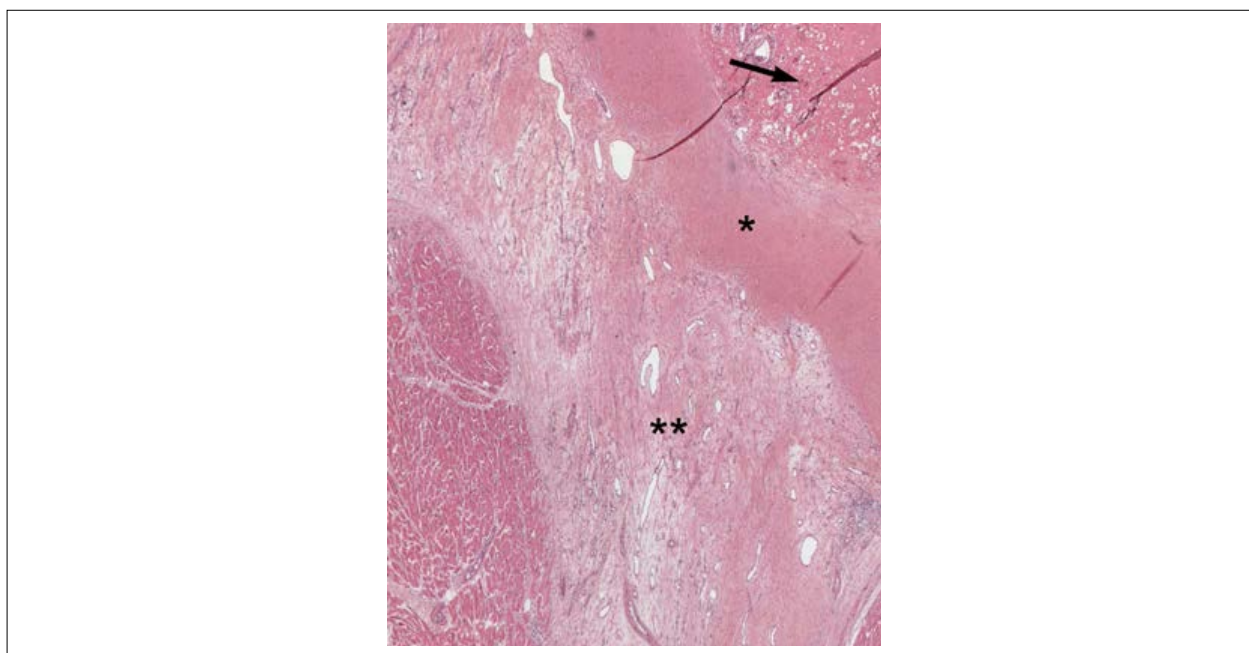


Figura 12 – Constituição histológica do endocárdio acometido, compatível com endomiocardiofibrose. Há trombose luminal (seta), área superficial de fibrose densa (asterisco) e área subjacente de fibrose frouxa com vasos neoformados e focos de discreto infiltrado inflamatório (duplo asterisco). Hematoxilina-eosina, X 25

Referências

- Anderson Jr FA, Spencer FA. Risk factors for venous thromboembolism. *Circulation*. 2003;107(23 Suppl 1):I9-I16.
- Konstantinides SV, Torbicki A, Agnelli G, Danchin N, Fitzmaurice D, Galiè N, et al. 2014 ESC guidelines on the diagnosis and management of acute pulmonary embolism. *Eur Heart J*. 2014;35(43):3033-69, 3069a-3069k.
- Corrado D, Basso C, Schiavon M, Thiene G. Screening for hypertrophic cardiomyopathy in young athletes. *N Engl J Med*. 1998;339(6):364-9.
- Maron MS, Maron BJ, Harrigan C, Buys J, Gibson CM, Olivetto I, et al. Hypertrophic cardiomyopathy phenotype revisited after 50 years with cardiovascular magnetic resonance. *J Am Coll Cardiol*. 2009;54(3):220-8.
- Klues HG, Schiffrers A, Maron BJ. Phenotypic spectrum and patterns of left ventricular hypertrophy in hypertrophic cardiomyopathy: morphologic observations and significance as assessed by two-dimensional echocardiography in 600 patients. *J Am Coll Cardiol*. 1995;26(7):1699-708.
- Arad M, Penas-Lado M, Monserrat L, Maron BJ, Sherrid M, Ho CY, et al. Gene mutations in apical hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 2005;112(18):2805-11.
- Beaton A, Mocumbi AO. Diagnosis and management of endomyocardial fibrosis. *Cardiol Clin*. 2017;35(1):87-98.
- Nunes MC, Guimarães Jr MH, Diamantino AC, Gelape CL, Ferrari TC. Cardiac Manifestations of parasitic diseases. *Heart*. 2017;103(9):651-8.
- Alter P, Maisch B. Endomyocardial fibrosis in Churg-Strauss syndrome assessed by cardiac magnetic resonance imaging. *Int J Cardiol*. 2006;108(1):112-3.
- Hellmark T, Segelmark M. Diagnosis and classification of Goodpasture's disease (anti-GBM). *J Autoimmun*. 2014 Feb-Mar;48-49:108-12.
- Cahill TJ, Prendergast BD. Infective endocarditis. *Lancet*. 2016;387(10021):882-93.
- Siciliano RF, Mansur AJ, Castelli JB, Arias V, Grinberg M, Levison ME, et al. Community-acquired culture-negative endocarditis: clinical characteristics and risk factors for mortality. *Int J Infect Dis*. 2014 Aug;25:191-5.
- Issa VS, Dinardi LF, Pereira TV, Almeida LK, Barbosa TS, Benvenuti LA, et al. Diagnostic discrepancies in clinical practice: An autopsy study in patients with heart failure. *Medicine (Baltimore)*. 2017;96(4):e5978.
- Jobs A, Simon R, Waha S, Rogacev K, Katalinic A, Babaev V, et al. Pneumonia and Inflammation in acute decompensated heart failure: a registry-based analysis of 1939 patients. *Eur Heart J Acute Cardiovasc Care*. 2018;7(4):362-70.
- Elliott P, McKenna W. Hypertrophic cardiomyopathy. *Lancet*. 2004;363(9424):1881-91.
- Iglezias SD, Benvenuti LA, Calabrese F, Salemi VM, Silva AM, Carturan E, et al. Endomyocardial fibrosis: pathological and molecular findings of surgically resected ventricular endomyocardium. *Virchows Arch*. 2008;453(3):233-41.
- Salemi VM, Iglezias SD, Benvenuti LA, Filho JC, Rochitte CE, Shiozaki AA, et al. An unusual association of endomyocardial fibrosis and hypertrophic cardiomyopathy in a patient with heart failure. *Cardiovasc Pathol*. 2012;21(2):e23-5.
- Thiene G, Basso C, Calabrese F, Angelini A, Valente M. Twenty years of progress and beckoning frontiers in cardiovascular pathology: cardiomyopathies. *Cardiovasc Pathol*. 2005;14(4):165-9.
- Arbustini E, Narula N, Dec GW, Reddy KS, Greenberg B, Kushwaha S, et al. The MOGE (S) classification for a phenotype-genotype nomenclature of cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2013;62(22):2046-72.



Este é um artigo de acesso aberto distribuído sob os termos da licença de atribuição pelo Creative Commons