

## Homem de 88 Anos de Idade com Edema Agudo dos Pulmões, Choque Cardiogênico e Novo Sopro Holossistólico de Aparecimento Recente

*A 88 Year-old Man with Acute Pulmonary Edema, Cardiogenic Shock and Holosystolic Murmur of Recent Onset*

Fernando Eduardo Cordeiro Barreto, Jussara Bianchi Castelli

Editor da Seção: Alfredo José Mansur

Editores Associados: Desidério Favarato e Vera Demarchi Aiello

Instituto do Coração do Hospital das Clínicas - FMUSP - São Paulo, SP

Homem de 88 anos procurou atendimento médico por dispnéia intensa.

Dez anos antes sofrera síncope pós-miccional noturna com traumatismo craniano - ferimento lácero-contuso frontal esquerdo. Apresentava na ocasião dispnéia sem relação com esforços físico e de leve intensidade. Não havia queixa de palpitações ou história de cardiopatia. Procurou atendimento médico, foi feito o diagnóstico de sopro cardíaco, e foi encaminhado para o Instituto do Coração.

O exame físico (dez/89) revelou paciente em bom estado geral, pulso regular, frequência de 76 batimentos por minuto, pressão arterial em membro superior direito 170/110 mmHg (decúbito dorsal) e 160/100 mmHg (sentado). O exame dos pulmões foi normal. O exame do coração revelou hiperfonesse de primeira bulha em área mitral e sopro mesotelessistólico em área mitral (+ +/4+). O exame do abdome foi normal e não havia edema de membros inferiores. Os pulsos eram simétricos nos membros.

O eletrocardiograma (ECG) (29/11/89) demonstrou ritmo sinusal, frequência 75 bpm, onda P de 80 ms de

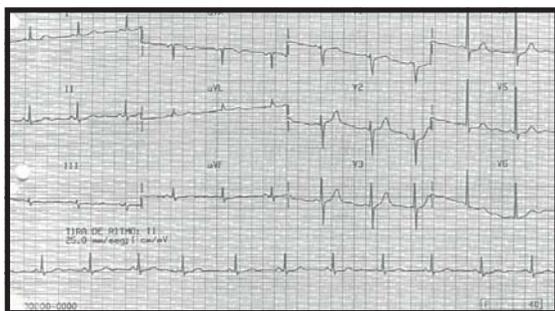


Fig. 1 – Eletrocardiograma - Sobrecarga de ventrículo esquerdo.

duração, intervalo PR 120 ms, duração de complexo QRS de 80 ms, sobrecarga de ventrículo esquerdo e alterações da repolarização ventricular (fig. 1).

A radiografia de tórax foi normal.

A avaliação laboratorial revelou (nov/89) 13,2g/dL de hemoglobina, 41% de hematócrito, 5800 leucócitos/mm<sup>3</sup>, taxas séricas de creatinina de 1,4 mg/dL, 141 mEq/L de sódio e 4,3 mEq/L de potássio.

No ecocardiograma (fev/90), a espessura do septo interventricular e da parede posterior de ventrículo esquerdo foi de 9 mm, diâmetro diastólico do ventrículo esquerdo 53 mm, fração de ejeção do ventrículo esquerdo de 66%, o diâmetro da aorta foi 29 mm e do átrio esquerdo foi 29 mm. Havia prolapso de valva mitral com sinais que foram considerados sugestivos de degeneração mixomatosa discreta, sem insuficiência valvar.

O comportamento da frequência cardíaca foi normal no teste ergométrico (fev/90) passando de 94 bpm no repouso para 148 bpm no pico do esforço; a pressão arterial foi 142/102 mmHg em repouso e 206/104 mmHg ao final de quatro minutos de esforço. Não houve alteração do segmento ST sugestiva de isquemia miocárdica.

O ECG de longa duração pelo sistema Holter (jul 90) revelou 950 extra-sístoles ventriculares isoladas e 10 em pares. Foram registradas 1.735 extra-sístoles atriais isoladas, 52 em pares e 29 taquicardias atriais, a mais longa com cinco batimentos e frequência de 92 bpm e a mais rápida de três batimentos com 139 bpm de frequência. O paciente não apresentou sintomas durante a gravação.

O ECG de alta resolução (ago/90) revelou: QRS filtrado de 90 ms, duração de potenciais abaixo de 40 mV de

30 ms e voltagem dos 40 ms finais de 36 mV, e foi considerado negativo para a presença de potenciais tardios de baixa voltagem (critérios de positividade: duração QRS filtrado >114 ms, duração de potenciais abaixo de 40 mV de 38 ms e potenciais dos 40 ms finais abaixo de 20 ms).

Foram feitos os diagnósticos de prolapso de valva mitral e hipertensão arterial sistêmica. O paciente fez seguimento médico irregular até 1992, sempre com pouca aderência à medicação anti-hipertensiva.

Depois de sete anos da consulta inicial (jun/99) procurou atendimento médico em outro serviço por piora da dispnéia nos dois dias anteriores e alteração da cor da urina.

Os exames laboratoriais revelaram níveis séricos de uréia de 184 mg/dL e 2,1 mg/dL de creatinina.

Ao exame ultra-sonográfico dos rins e vias urinárias (28/06/99), o rim direito mediu 10,3 x 4 cm e o rim esquerdo com 8,8 x 4,2 cm. No rim esquerdo foram identificadas imagens atribuídas a cistos de paredes finas e de conteúdo homogêneo. Na bexiga foi detectado espessamento da parede vesical com lesão vegetante com aumento dos sinais reflexão de 4,6 x 2,1 cm e, ainda, imagem hipoecogênica no assoalho da bexiga sugestiva de coágulo sanguíneo.

Houve melhora da dispnéia e o paciente recebeu alta (jun/06/99) com prescrição de 75 mg de captopril, 40 mg de furosemida, 25 mg de clortalidona e 1 g de ciprofloxacina por dia e encaminhamento para tratamento especializado para tumor de bexiga.

Dez dias depois (8/07/99) procurou atendimento por dispnéia intensa, mesmo em repouso. O exame físico (8/07/99) revelou paciente em regular estado geral, com cianose labial e das extremidades, 50 incursões respiratórias por minuto, pulso regular com frequência de 84 bpm e pressão arterial inaudível, palpada em 50 mmHg. O exame dos pulmões revelou estertores crepitantes nos 2/3 inferiores de ambos os hemitórax. O exame do coração revelou batimentos cardíacos irregulares e sopro sistólico mitral ++ +/4 com irradiação para toda a região precordial. O exame do abdome foi prejudicado pela intensa dispnéia e havia edema ++ +/4 nos membros inferiores.

Foi feito o diagnóstico de edema agudo de pulmão.

O ECG (jul/99) revelou ritmo sinusal, 100 bpm de frequência, com raras extra-sístoles ventriculares isoladas. Havia intervalo PR de 0,16 seg, sobrecarga atrial esquerda, baixa voltagem dos complexos QRS no plano frontal e complexos QS de  $V_1$  a  $V_5$  e QRS de baixa voltagem em  $V_6$  e supradesnivelamento de segmento ST com ondas T positivas de  $V_1$  a  $V_4$  (fig. 2).

Os exames de laboratório (jul/99) revelaram níveis séricos de uréia de 199 mg/dL, 2,7 mg/dL de creatinina, 132 mEq/L de sódio, 4,1 mEq/L de potássio e 128 mg/dL de glicose. A amostra de sangue para medida de fração MB da fosfocreatinquinase sofreu hemólise.

Apesar do uso de drogas vasoativas, dobutamina e dopamina, o paciente continuou em choque e faleceu na madrugada do dia 10/07/99 com bradicardia seguida de assistolia.

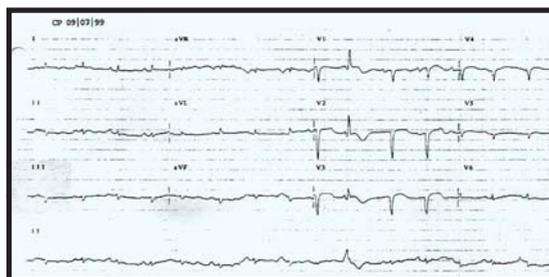


Fig. 2 – Eletrocardiograma - Complexos QRS de baixa voltagem no plano frontal, área eletricamente inativa parede anterior e supradesnivelamento do segmento ST em parede ântero-septal.

## DISCUSSÃO

### Aspectos clínicos

Trata-se de paciente do sexo masculino, de 88 anos, internado com manifestações clínicas de edema agudo dos pulmões (EAP) e choque. O EAP neste paciente poderia ter resultado de infarto agudo do miocárdio (IAM), hipovolemia secundária à insuficiência renal crônica agudizada, insuficiência valvar mitral aguda, tromboembolismo pulmonar ou síndrome restritiva.

A favor de IAM temos: 1) a idade do paciente, uma vez que pacientes idosos podem apresentar isquemia silenciosa com manifestação de EAP; 2) o antecedente de hipertensão arterial sistêmica (HAS); 3) os achados eletrocardiográficos de supradesnivelamento do segmento ST com ondas T positivas de  $V_1$  a  $V_4$ . Não foram apresentados ECGs evolutivos e curva de enzimas cardíacas.

Os dados que sugerem insuficiência renal crônica agudizada levando a hipervolemia e a EAP, são a história de alteração da cor da urina, o antecedente de HAS, o edema de membros inferiores, os exames laboratoriais à admissão (aumento de uréia e creatinina), a piora da função renal com o uso de Captopril e a ultra-sonografia progressiva com diminuição do rim esquerdo, o que nos levaria a considerar hipótese de estenose de artéria renal esquerda com hipertensão arterial secundária. O edema de membros inferiores poderia ser explicado por síndrome nefrótica, mas não temos análise da urina que mostrasse proteinúria.

A favor de insuficiência valvar mitral aguda, temos o ecocardiograma progressivo com prolapso de valva mitral e o aumento da intensidade do sopro cardíaco em relação à ausculta prévia, que nos levaria a pensar em rotura de cordoalha da valva mitral.

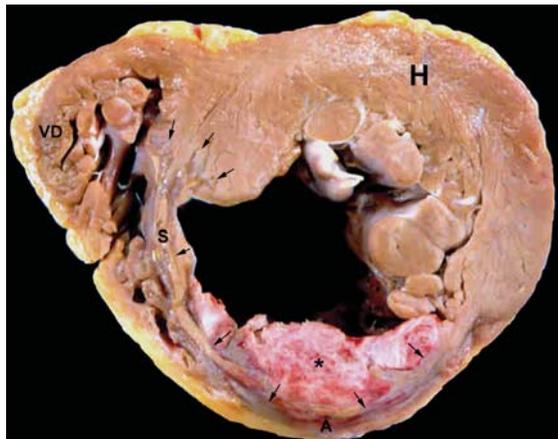
Tromboembolismo pulmonar (TEP) também entra nas possibilidades diagnósticas, já que o paciente em questão era idoso e apresentava lesão vegetante em bexiga ao ultra-som de abdômen e existe a associação de carcinoma de bexiga e TEP.

Outra possibilidade diagnóstica é uma síndrome restritiva, como sugerem os achados eletrocardiográficos de complexos QRS de baixa voltagem no plano frontal e em  $V_6$  e QS de  $V_1$  a  $V_5$  no ECG de entrada do paciente.

As síndromes restritivas podem ser secundárias a cardiomiopatia restritiva ou pericardite constrictiva. Não temos a radiografia de tórax e o ecocardiograma, de grande valia no diagnóstico diferencial. Entretanto, no caso apresentado, os achados eletrocardiográficos que simulam infarto do miocárdio sugerem cardiomiopatia restritiva. Entre as cardiomiopatia restritivas, temos as miocárdicas e endomiocárdicas. As miocárdicas incluem doenças não infiltrativas (idiopáticas e esclerodermia), infiltrativas (amiloiose, sarcoidose, entre outras) e de armazenamento (hemocromatose, doença de Fabry). As endomiocárdicas compreendem a fibrose endomiocárdica, síndrome hipereosinofílica, alterações associadas ao carcinóide, radiação, entre outras.

Neste paciente, os achados de: hipotensão postural (apesar de sintoma freqüente em idosos), ultra-sonografia com cistos renais, espessamento de parede vesical com lesão vegetante, presença de coágulo intravesical e diminuição do tamanho renal, piora da dispnéia e choque irreversível secundário ao uso de vasodilatador (inibidor da ECA) e os achados eletrocardiográficos, podem corresponder a achados encontrados na amiloiose, que se caracteriza pela deposição de fibrilas formadas por várias proteínas (substância amilóide). O amilóide pode ser encontrado em quase todos os órgãos. A incidência estimada é de cerca de 5,1 a 12,8 casos por milhões de pessoas por ano (dados norte-americanos correspondendo a 1.275 a 3.200 casos novos por ano).

Uma das mais usadas classificações é aquela que define quatro tipos de amiloiose: a primária que se caracteriza pela produção de proteína amilóide composta de partes de imunoglobulinas de cadeia leve por plasmócitos monoclonais como conseqüência de mieloma múltiplo; a secundária com produção de proteína não imunoglobulínica, geralmente, associada a processos inflamatórios crônicos; a amiloiose familiar, hereditária,



*Fig. 3 - Corte transversal do coração mostrando extenso infarto do miocárdio (delimitado pelas cabeças de seta), acometendo a parede anterior (A) do ventrículo esquerdo e metade anterior do septo (S). Note o acentuado afinamento da parede infartada, com discreta projeção aneurismática e trombose mural em organização (delimitada pelo tracejado). No restante do miocárdio ventricular esquerdo (VE) há hipertrofia moderada (H). VD = entrículo direito.*

autossômica dominante, com produção de proteína pré – albumínica, denominada transtiretina, que pode se acompanhar de neuropatia progressiva, miocardiopatia ou nefropatia; a amiloiose sistêmica senil com produção de proteínas semelhante ao fator natriurético atrial<sup>1</sup>. Este último tipo vem se tornando mais comum à medida que aumenta a média de vida da população.

A amiloiose cardíaca ocorre mais comumente em homens e é rara antes dos trinta anos de idade.

O envolvimento cardíaco é comum e é a causa de mortalidade mais freqüente nos pacientes com amiloiose primária. A doença cardíaca clínica está presente em um terço dos pacientes, embora o envolvimento cardíaco nos estudos anatomopatológicos esteja presente na quase totalidade dos casos.

Na amiloiose secundária o envolvimento cardíaco é incomum. Na familiar, está presente em 1/4 dos pacientes, na fase tardia da doença<sup>1</sup>.

Na amiloiose senil o acometimento cardíaco varia de pequenos depósitos atriais ao envolvimento ventricular extenso, com conseqüente insuficiência cardíaca.

As manifestações clínicas decorrentes da amiloiose podem ser de quatro tipos<sup>1</sup> :

Miocardiopatia restritiva onde os achados de insuficiência cardíaca direita predominam, como estase jugular, baixa pressão de pulso, hepatomegalia e edema periférico.

Disfunção sistólica : em alguns pacientes a deposição amilóide nos átrios pode ser responsável pela perda da função de transporte atrial, precipitando insuficiência cardíaca congestiva e edema agudo dos pulmões. Em alguns casos, pode haver angina com coronárias normais à cineangiocoronariografia.

Hipotensão ortostática: pode ocorrer em 10% dos casos, devido a infiltrações de substância amilóide no sistema nervoso autônomo ou vasos sanguíneos. Pode haver hipovolemia secundária à síndrome nefrótica devido a amiloiose renal. O uso de vasodilatadores, como os inibidores da ECA, pode ocasionar hipotensão refratária ao tratamento clínico.

Anormalidade na formação e condução do impulso elétrico do coração levando a arritmias ventriculares complexas e supra ventriculares, como fibrilação atrial, taquicardia atrial e anormalidades na condução AV, são também descritas nesta doença.

Algumas das manifestações clínicas do paciente podem ser sugestivas do envolvimento cardiovascular: edema de membros inferiores, disfunção sistólica caracterizada pelo EAP, hipotensão refratária secundária ao uso do captopril e arritmias cardíacas complexas ao Holter.

Algumas alterações no ECG presentes no caso atual podem ser devidas à amiloiose, pois sabe-se que pode ocorrer simulação de infarto do miocárdio com ondas R pequenas ou ausentes nas derivações precordiais direitas,

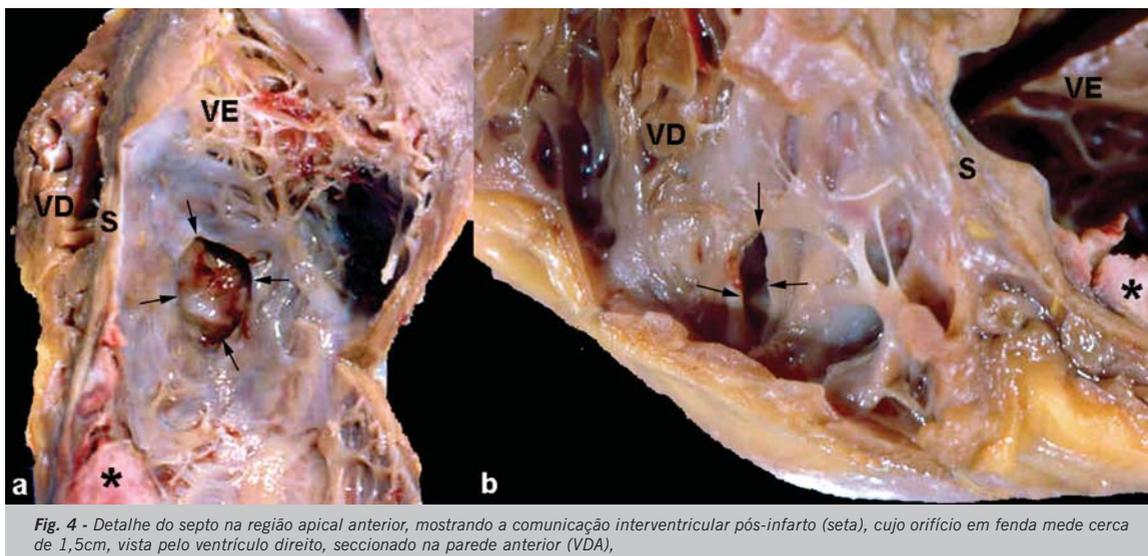


Fig. 4 - Detalhe do septo na região apical anterior, mostrando a comunicação interventricular pós-infarto (seta), cujo orifício em fenda mede cerca de 1,5cm, vista pelo ventrículo direito, seccionado na parede anterior (VDA),

complexos QRS de baixa voltagem no plano frontal, evidências de sobrecarga atrial esquerda, aumento do intervalo PR, além das arritmias já citadas.

O ecocardiograma, que demonstrou espessura da parede dos ventrículos dentro da normalidade e ausência de dilatação atrial, não sugere o diagnóstico de amiloidose.

A amiloidose renal na fase inicial pode apresentar-se com aumento do tamanho renal ao ultra-som de rins e vias urinárias e, nos estágios finais, pode levar à diminuição do tamanho renal, com síndrome nefrótica e insuficiência renal, com proteinúria e aumento nos níveis séricos de uréia e creatinina<sup>1</sup>.

Há relatos de casos onde a presença de hematúria e lesão vegetante em bexiga ao ultra-som de rins e vias urinárias levaram ao diagnóstico errôneo de carcinoma de bexiga. Nestes casos, posterior investigação mostrou tratar-se de depósitos de substância amilóide na parede vesical, simulando lesões vegetantes. Esta hipótese deve ser considerada para o paciente em questão.

(Dr. Fernando Eduardo Cordeiro Barreto)

**Hipóteses diagnósticas:** amiloidose; infarto agudo do miocárdio e tromboembolismo pulmonar

(Dr. Fernando Eduardo Cordeiro Barreto)

## Necropsia

O paciente apresentava aterosclerose generalizada, caracterizada por ateromas moderada da aorta e seus ramos, complicada por calcificação na croça e no setor abdominal, abaixo das artérias renais. O polígono de Willis mostrava ateromas discretos. Havia atrofia dos giros na convexidade cerebral e redução do peso encefálico (1.000g).

O coração mostrava infarto agudo transmural extenso, localizado na parede ântero-septal do ventrículo esquerdo (fig. 3), desde a porção médio-basal até o ápice, com afilamento da parede e dilatação aneurismática discreta no

local. Grande trombo recobria a parede anterior infartada, cuja superfície já mostrava endotelização inicial. A datação do infarto correspondeu a cerca de 2 semanas de evolução. Não foram constatadas lesões isquêmicas antigas. Como complicação do infarto evidenciou-se comunicação interventricular (CIV), por ruptura da parede septal ântero-apical, em região limítrofe entre o miocárdio infartado e não, com orifício medindo cerca de 1,5 cm (fig. 4). No restante, o miocárdio do ventrículo esquerdo era hipertrofico. O ventrículo direito apresentava hipertrofia discreta e dilatação moderada, principalmente na via de saída.

As coronárias foram mapeadas e evidenciaram-se as seguintes lesões na coronária esquerda: ramo interventricular anterior (RIA) com 90% de obstrução e trombose recente oclusiva (TRO) em recanalização no 3° e 5° cm, propagando-se pela segunda diagonal; nos demais ramos, havia lesões de 70% no 2° cm do ramo circunflexo, 1° cm do ramo ventricular anterior esquerdo e 1° cm do ramo marginal esquerdo, neste último associada à TRO em recanalização. A coronária direita apresentava apenas 50% de obstrução no 3° cm e dava origem ao ramo interventricular posterior, este último artéria de pequeno porte. Nos demais ramos as lesões destrutivas eram menores que 30%.

A valva mitral apresentava prolapso, com cúspides espessas e redundantes, de aspecto mixomatoso, salientando-se ligeiramente para o átrio. Havia coaptação adequada das cúspides o que sugeriu não haver incompetência valvar.

Os rins tinham aspecto de atrofia isquêmica e arteriosclerose, apresentando cistos de retenção, o maior deles medindo 5 cm. O aspecto de arteriosclerose renal associado a hipertrofia ventricular esquerda representaram o substrato morfológico de hipertensão arterial sistêmica.

Na próstata havia hiperplasia nodular, fazendo estenose uretral, associada a adenocarcinoma multifocal (Gleason 3+3). A bexiga urinária mostrava hipertrofia da parede e trabeculado grosseiro na mucosa, compatível com "bexiga de esforço". Na parede lateral direita vesical

constatou-se pequena tumoração com cerca de 2 cm cuja histologia revelou tratar-se de carcinoma de células transicionais, grau I (ASH). Ambas as neoplasias estavam limitadas ao seu sítio primário.

A causa do óbito foi choque cardiogênico, caracterizado por pulmões de choque em fase exsudativa e necrose centro-lobular hepática, associada ainda a broncopneumonia multifocal terminal.

(Dra Jussara Bianchi Castelli)

**Diagnósticos anatomopatológicos:** Aterosclerose coronariana; infarto agudo do miocárdio; CIV pós-infarto; choque cardiogênico com repercussão pulmonar (dano alveolar difuso) e hepática (necrose centro-lobular); prolapso mitral sem repercussões hemodinâmicas; cardiopatia hipertensiva; carcinoma de células transicionais da bexiga; adenocarcinoma da próstata; broncopneumonia bilateral terminal.

(Dra Jussara Bianchi Castelli)

## COMENTÁRIOS

A CIV é uma complicação mecânica infrequente do infarto do miocárdio (IAM). Em estudo recente, 0,2% (84/41.021) de pacientes pós-IAM desenvolveram CIV<sup>2</sup>, incidência menor do que a anteriormente registrada na era pré-trombolítica (1 a 2% dos casos<sup>2,3</sup>). Esta complicação geralmente é precoce, podendo ocorrer até 14 dias no pós-IAM<sup>2-8</sup>. Apresenta alta taxa de mortali-

dade<sup>4,5</sup>, porém menor em pacientes tratados cirurgicamente até 30 dias quando comparados com aqueles submetidos a tratamento clínico<sup>7</sup>. São indicadas algumas condições que tornam o paciente propenso a esta complicação, a saber: idade avançada<sup>3,6-9</sup>; sexo feminino<sup>6</sup>; tendência a seguir o primeiro infarto transmural<sup>4,6,9</sup> e doença coronariana limitada, representada por lesões não extensas levando a circulação colateral pouco desenvolvida<sup>2,5,9</sup>. Além disso, afilamento acentuado (mais de 50% em relação à parede não infartada), com acometimento extenso da parede septal<sup>2</sup> e a demora na admissão hospitalar para tratamento do IAM, com a manutenção da atividade física<sup>7</sup>, parecem estar associados com maior risco de ruptura cardíaca. A localização do infarto na parede anterior também é indicada como um fator associado<sup>2,8</sup>, entretanto outros autores em sua casuística mostram a parede posterior como a mais freqüentemente envolvida pelo IAM que complicou com ruptura septal<sup>8</sup>.

Este caso ilustra aspectos da CIV pós-infarto, pela idade avançada, ausência de lesões miocárdicas isquêmicas antigas, aterosclerose coronariana grave limitada ao RIA sugerindo uma circulação colateral possivelmente pouco desenvolvida ou incipiente, e, além disso, um considerável afilamento e extenso acometimento do septo pelo infarto. A hipertrofia do miocárdio e a localização da ruptura entre o miocárdio sadio e infartado sugerem que a hipertensão arterial sistêmica possa ter um papel patogenético na sua ocorrência. A hipótese clínica de amiloidose cardíaca foi afastada pelo exame anatomopatológico.

(Dra Jussara Bianchi Castelli)

## REFERÊNCIAS

1. Falk RH, Comenzo RL, Skinner M. The Systemic Amyloidosis. *N Engl J Med* 1997; 337: 898-907.
2. Crenshaw BS, Granger CB, Birnbaum Y, et al. Risk factors, angiographic patterns, and outcomes in patients with ventricular septal defect complicating acute myocardial infarction. *Circulation* 2000; 101: 27-32.
3. Pohjola-Sintonen S, Muller JE, Stone PH, et al. Ventricular septal and free wall rupture complicating acute myocardial infarction: Experience in the Multicenter Investigation of Limitation of Infarct Size. *Am Heart J* 1989; 117: 809-18.
4. Massetti M, Babatasi G, Le Page O, Bhoyroo S, Saloux E, Khayat A. Postinfarction ventricular septal rupture: early through the right atrial approach. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 119: 784-9.
5. Figueras J, Cortadellas J, Soler-Soler J. Comparison of ventricular septal and left ventricular free wall rupture in acute myocardial infarction. *Am J Cardiol* 1998; 81(4): 495-7.
6. Mann JM, Roberts WC. Acquired ventricular septal defect during acute myocardial infarction: analysis of 38 unoperated necropsy patients and comparison with 50 unoperated necropsy patients without rupture. *Am J Cardiol* 1988; 62: 8-19.
7. Figueras J, Cortadellas J, Calvo F, Soler-Soler J. Relevance of delayed hospital admission on development of cardiac rupture during acute myocardial infarction: study in 225 patients with free wall, septal or papillary muscle rupture. *J Am Coll Cardiol* 1998; 32: 135-9.
8. Okabe M, Fukuda K, Arakawa K. Postmortem evaluation of morphologic changes in the infarcted myocardium that predict ventricular septal rupture in acute anteroseptal infarction. *Jpn Circ J* 1999; 63: 485-9.
9. Prête R, Rickli H, Ye Q, Benedikt P, Turina MI. Frequency of collateral blood flow in the infarct-related coronary artery in rupture of the ventricular septum after acute myocardial infarction. *Am J Cardiol* 2000; 85: 497-9.