

Caso 1/2009 - Homem de 33 Anos com Dispnéia e Síncopes aos Esforços que Apresentou Piora Súbita da Dispnéia

Case 1/2009 - A 33-Year-Old Man With Effort Dyspnea and Syncope Who Presented Sudden Worsening of the Dyspnea

João Paulo Cheroto de Rezende, Fabiana Rached, Jussara Bianchi Castelli

Instituto do Coração (Incor) HC-FMUSP, São Paulo - Brasil

Havia cerca de um ano, o paciente passou a apresentar falta de ar, inicialmente desencadeada por esforços grandes, que progrediu até ser também desencadeada por mínimos esforços.

A esse quadro, associaram-se cansaço e astenia. Quatro meses antes, o indivíduo apresentou vários episódios de síncope desencadeados por esforços físicos.

O paciente procurou assistência médica em outros serviços. A avaliação médica incluiu avaliação laboratorial. O ecodopplercardiograma, então realizado, revelou dilatação de câmaras cardíacas direitas e da artéria pulmonar, insuficiência tricúspide acentuada e hipertensão pulmonar. A pressão sistólica da artéria pulmonar foi estimada em 57 mmHg.

Foi também submetido à cineangiogramiografia, a qual não demonstrou obstruções luminais em artérias coronárias. Prescreveu-se tratamento medicamentoso com digoxina 0,25 mg diários e furosemida 40 mg a cada três dias.

Poucos dias antes da internação neste hospital, houve acentuação da dispneia, que passou a ocorrer mesmo em repouso, e o paciente procurou atendimento médico (26 de novembro de 2006).

O exame físico (26 de novembro de 2006) revelou um paciente taquipneico, com extremidades frias e sinais de má perfusão tecidual periférica. A frequência cardíaca foi para 95 bpm, a pressão arterial chegou a 100/60 mmHg e a pressão venosa jugular estava aumentada. A ausculta pulmonar foi normal; a segunda bulha cardíaca era hiperfônica em área pulmonar e havia sopro sistólico em área tricúspide de intensidade 4/6+. O abdome estava pouco distendido e havia hepatomegalia dolorosa, bem como edema discreto de membros inferiores.

Palavras-chave

Hipertensão Pulmonar, Insuficiência Cardíaca, Embolia Pulmonar, Choque Cardiogênico.

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 D. Aiello •

InCor - Av. Dr. Enéas de Carvalho Aguiar, 44 - 05403-000 - São Paulo, SP
E-mail: anpvera@incor.usp.br

O eletrocardiograma (26 de novembro de 2006) revelou ritmo sinusal, frequência cardíaca de 75 batimentos por minuto, SÂQRS +120° para frente, falsa sobrecarga de átrio esquerdo (inscrição negativa lenta final de onda P em V₁) e sobrecarga de ventrículo direito, compatível com pressões sistêmicas nessa câmara (Fig. 1). A radiografia de tórax (26 de novembro de 2006) revelou sinais de dilatação de tronco pulmonar.

O ecocardiograma (27 de novembro de 2006) revelou diâmetros de átrio esquerdo de 37mm, aorta de 30mm, espessura de septo de 8mm e da parede posterior de 8mm; diâmetros de ventrículo esquerdo de 32mm/20mm (diastólico/sistólico), fração ejeção de ventrículo esquerdo de 69%. O ventrículo direito estava dilatado e com acentuada hipocinesia. Havia insuficiência tricúspide acentuada. A pressão sistólica pulmonar foi estimada em 90 mmHg.

Os exames laboratoriais (26 de novembro de 2006) revelaram hemoglobina 8,9g/dl, hematócrito 31%, VCM 65 fl; leucócitos 10500/mm³ (neutrófilos 66%, eosinófilos 1%, linfócitos 17% e monócitos 16%), plaquetas 208000/mm³, creatinina 1,63 mg/dl, uréia 53mg/dl, glicemia 97 mg/dl, bilirrubinas totais 2,8 mg/dl e direta 1,79 mg/dl, fosfatase alcalina 195 UI/l, gama GT 217 UI/l, aspartato aminotransferase (TGO) 60 UI/l, alanina aminotransferase (TGP) 100 UI/l, desidrogenase láctica 376 UI/l, dímero D 2704 ng/ml, peptídeo natriurético cerebral 986 pg/ml, cálcio ionizado 1,08 mEq/l, cloretos 104 mEq/l, magnésio 1,9 mEq/l, lactato 151 mg/dl ou 17 mmol/l (normal <20 mg/dl) ou < 5 mmol/l), potássio 4,9 mEq/l, sódio 140 mEq/l, bicarbonato 6,3 mEq/l, ânion gap 38,6 mEq/l.

A gasimetria, com o paciente em uso de cateter de O₂ (27 de novembro de 2006; 3h34) revelou pH 7,27, pCO₂ 14,3 mmHg, Sat O₂ 96,8, bicarbonato 6,3 mEq/l, excesso de base (-) 19,4 mEq/l.

Foram feitos os diagnósticos de hipertensão pulmonar de etiologia a ser esclarecida e episódio tromboembólico pulmonar recente. Administrou-se solução de cloreto de sódio 0,9%, 40 ml de solução de glicose 25% (em razão glicemia capilar inicial de 40 mg/dl, a qual persistiu nesses níveis, sendo administradas mais 40 ml da solução de glicose a 25%) e bicarbonato de sódio 8,4%. Nova gasimetria, com paciente com máscara de O₂ (27 de novembro de 2006; 11h55). Revelou pH de 7,11, pCO₂ 12,3 mmHg, pO₂ 123 mmHg, Sat O₂ 96,1%; bicarbonato 3,7 mEq/l; excesso de base -24,7 mEq/l. Foi iniciada a administração endovenosa de estreptoquinase. O paciente apresentou parada cardiorrespiratória em atividade elétrica sem pulso, não responsiva às manobras de ressuscitação, e veio a falecer (27 de novembro de 2006).

Correlação Anatomo-Clinica

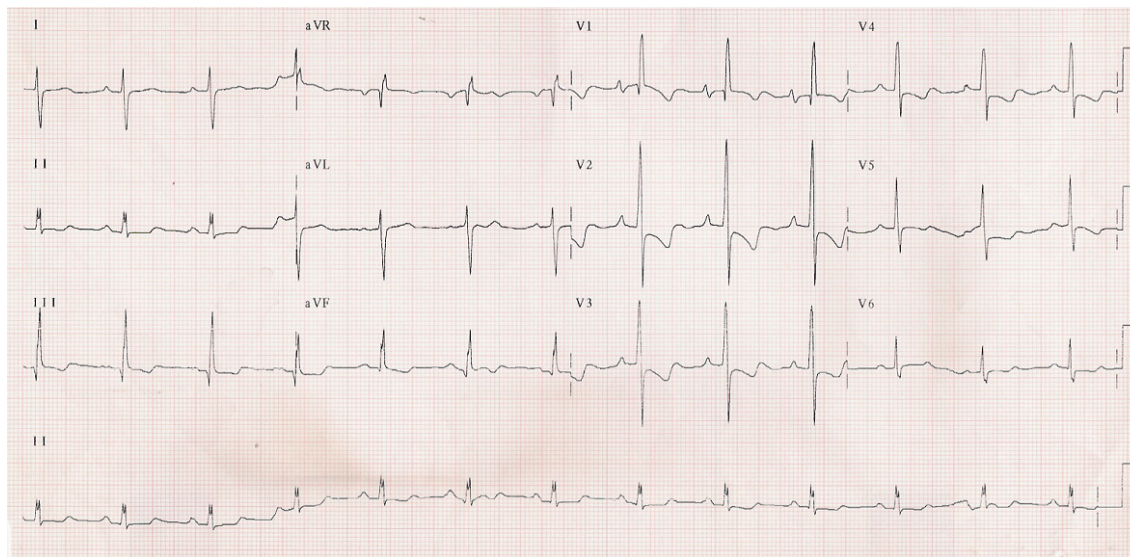


Fig. 1 - ECG. Falsa sobrecarga de átrio esquerdo. Trata-se de sobrecarga de átrio direito e de ventrículo direito, compatível com pressões sistêmicas nessa câmara.

Aspectos clínicos

Trata-se de um paciente jovem, do sexo masculino, com quadro de piora da dispneia dois dias antes da internação. Queixava-se, há um ano, de dispneia progressiva aos esforços, associada ao cansaço e à astenia; e há quatro meses, de síncope causadas pelos esforços. Na época, foram introduzidas digoxina e furosemida, pela evidência de hipertensão pulmonar; contudo, não houve investigação da etiologia. Evoluiu com progressão do quadro de hipertensão pulmonar, dispneia progressiva, edema de membros inferiores e congestão hepática. O paciente deu entrada no hospital com quadro de baixo débito e sinais de insuficiência cardíaca direita, evoluindo com parada cardiorrespiratória em atividade elétrica sem pulso, não responsiva às medidas de ressuscitação, falecendo um dia após sua admissão.

Pelo menos dois pontos devem ser destacados neste caso clínico. O primeiro é sobre a avaliação do quadro clínico de base, enfatizando o diagnóstico e as investigações iniciais.

Pacientes com suspeita de hipertensão pulmonar, como no presente caso, com quadro clínico e ecocardiográfico sugestivos, devem ser submetidos à avaliação diagnóstica extensiva, a fim de confirmar a suspeita de hipertensão pulmonar e identificar sua causa subjacente. O diagnóstico através de um único exame seguido de prescrição do tratamento é uma atitude que hoje não se justifica em circunstância alguma. Os pacientes devem ser acompanhados ou ao menos orientados por profissionais com experiência no tratamento da doença.

Define-se hipertensão pulmonar como a consequência hemodinâmica de progressivas alterações vasculares, de etiologia variada, que ocorrem no território pulmonar. Quantitativamente, é definida como uma pressão da artéria pulmonar média acima de 25 mmHg no repouso ou maior que 30 mmHg no exercício, medida pelo cateterismo cardíaco direito¹.

De acordo com a Organização Mundial de Saúde, a hipertensão pulmonar deve ser dividida em cinco grupos, baseados na sua etiologia². Pacientes do primeiro grupo estão propensos a apresentar hipertensão arterial pulmonar. Nesse grupo, se incluem pacientes com hipertensão pulmonar idiopática esporádica, idiopática familiar e os que apresentam doenças que se localizam no território arteriolar, como doença do colágeno, doença cardíaca congênita e hipertensão portal, associada ao HIV e ao uso de anorexígenos.

Os demais grupos são classificados em: hipertensão pulmonar venosa, decorrente de doenças que acometem o átrio e/ou o ventrículo esquerdo ou valvopatia esquerda; hipertensão pulmonar associada à hipoxemia e à doença do sistema respiratório, como doença intersticial, doença obstrutiva crônica e apneia do sono; hipertensão pulmonar causada por trombose crônica ou doença embólica, acometendo tanto vasculatura proximal quanto distal; e hipertensão pulmonar causada por inflamação, obstrução mecânica ou extrínseca da vasculatura pulmonar, como sarcoidose e histiocitose.

Anamnese detalhada, exame físico minucioso e interpretação cuidadosa do eletrocardiograma e da radiografia de tórax são os passos iniciais para o diagnóstico clínico da hipertensão pulmonar, além da orientação da sequência de exames a serem considerados. Nessa avaliação, é fundamental afastarmos alguma doença que possa ser tratada com cirurgia, como defeitos cardíacos (*shunts*, obstruções e drenagem venosa pulmonar anômala) e tromboembolismo pulmonar crônico, ou ainda aquelas que possam receber tratamento específico, a exemplo da esquistossomose, das colagenoses e das vasculites pulmonares.

Embora seja difícil no ambiente de pronto atendimento, a história clínica do paciente, detalhada desde a infância, é fundamental e deve contemplar todas as possibilidades

etiológicas. A hipertensão pulmonar pode se instalar silenciosamente em decorrência de doenças cardíacas, sistêmicas ou de doenças do parênquima e vasculatura pulmonar. Seu diagnóstico geralmente ocorre em fases avançadas das doenças associadas, responsáveis pela maioria dos sintomas. Assim como em nosso paciente, o sintoma mais comum é a intolerância ao esforço (dispneia de esforço) e à fadiga pelo baixo débito cardíaco, de caráter progressivo e indicativo de disfunção ventricular direita secundária. Síncope ou pré-síncope são sintomas preocupantes, pois indicam baixo débito cardíaco por disfunção ventricular direita e/ou arritmia ventricular. Embora não presentes nesse caso, alguns sintomas podem orientar quanto à etiologia da hipertensão pulmonar como: ortopneia, presente com mais frequência em pacientes com hipertensão pulmonar pós-capilar ou mista, também verificada em pacientes com doença pulmonar obstrutiva crônica; dispneia paroxística noturna, altamente sugestiva de hipertensão venocapilar pulmonar; dor precordial tipo anginosa causada por esforços, podendo indicar uma cardiopatia isquêmica ou uma isquemia subendocárdica do ventrículo direito, devido à redução do fluxo e da pressão de perfusão coronariana; hemoptise, cujo sintoma é incomum e pode alertar para a possibilidade de tromboembolismo pulmonar e infarto pulmonar ou de estenose mitral avançada etc.

O exame físico é extremamente útil para o diagnóstico de hipertensão pulmonar e a sua possível causa. Como no paciente em questão, o aumento na intensidade do componente pulmonar da 2ª bulha cardíaca é o sinal mais consistente, independente da etiologia, e sua transmissão para o ápice cardíaco também indica hipertensão pulmonar. A presença de estase jugular e o sopro de insuficiência tricúspide e de insuficiência pulmonar são achados secundários à hipertensão pulmonar. Embora não presentes neste paciente, alguns sinais chamam a atenção ou apontam um diagnóstico etiológico: sopros podem ainda indicar estenose mitral, insuficiência mitral e obstrução da via de saída ao ventrículo esquerdo (estenose aórtica, subaórtica ou supra-aórtica), causando hipertensão pulmonar pós-capilar; ausculta de sibilos, roncos e estertores secos sugerem doenças pulmonares (bronquite, enfisema, asma, fibrose pulmonar); a ocorrência do fenômeno de Raynaud, de lesões cutâneas e artrites indicam colagenoses; assim como sinais de hepatopatia crônica podem sugerir síndrome hepatopulmonar ou etiologia esquistossomótica.

Todos os pacientes com suspeita de hipertensão pulmonar, após minuciosa anamnese e exame clínico, deverão ser submetidos a uma série de exames complementares. O objetivo é confirmar a hipertensão pulmonar, avaliando sua severidade, repercussões clínicas, caracterização hemodinâmica e, principalmente, buscando estabelecer a etiologia e permitir o planejamento terapêutico.

Exames adicionais são necessários para a elucidação da etiologia ou doenças coexistentes em indivíduos selecionados, como no paciente em questão: eletroforese de hemoglobina para afastar anemia falciforme; anticorpos antinucleares e fator reumatóide para descartar colagenoses; testes de coagulação como fator anticoagulante lúpico; antitrombina III, proteínas C e S para avaliar estado de hipercoagulabilidade e sorologias para vírus HIV e da hepatite B e C. Caso soubéssemos a procedência do paciente, se houvesse suspeita de esquistossomose, os exames parasitológicos, sorologia, biópsia de válvula retal e presença de

hipertensão portal seriam importantes.

O eletrocardiograma apresentou padrão característico com: sinais de sobrecarga de câmaras direitas, desvio do eixo de QRS para direita ($>90^\circ$), bloqueio de ramo direito, ondas R amplas em V1, V2 e profundas em V5, V6, com alterações da onda T e segmento ST. Embora não se aplique ao caso atual, a análise cuidadosa do eletrocardiograma pode sugerir algumas etiologias para hipertensão pulmonar, como estenose mitral, cardiopatias congênitas e miocardiopatias.

A radiografia de tórax reforçou o diagnóstico de hipertensão pulmonar, demonstrando aumento da artéria pulmonar e das cavidades direitas. Pode haver ainda atenuação ou desaparecimento dos vasos pulmonares na periferia. A radiografia habitualmente é de grande valia para afastar ou sugerir causas pulmonares, como a doença pulmonar obstrutiva crônica, fibrose pulmonar, doença intersticial e doenças granulomatosas.

O ecocardiograma, nesse caso, foi muito útil para o diagnóstico da hipertensão pulmonar, pois pôde avaliar a estrutura e a função cardíaca, quantificando o refluxo tricuspídeo como acentuado. Afastou, também, a presença de comunicações intracardíacas ou nos vasos da base e de causas pós-capilares de hipertensão pulmonar, como mixoma do átrio esquerdo, estenose mitral e outras doenças cardíacas.

Apesar das limitações diagnósticas que encontramos nesse caso, estamos diante de um paciente com quadro de hipertensão pulmonar sem etiologia definida e que apresentou uma evolução rápida e dramática, compatível com quadro de hipertensão pulmonar arterial idiopática. Trata-se de uma entidade rara, cuja prevalência é estimada em um a dois casos por milhão de pessoas na população geral. Habitualmente, atinge indivíduos jovens entre a terceira e quarta décadas de vida, como no presente caso, ainda que haja predominância do sexo feminino. Embora o diagnóstico de hipertensão arterial pulmonar idiopática seja de exclusão, pôde ser realizado com alta probabilidade. Graças aos métodos de imagem, como ecocardiograma transesofágico, cintilografia de ventilação-perfusão, tomografia helicoidal de alta resolução, angiografia por ressonância nuclear magnética e provas funcionais, somos capazes de excluir praticamente todas as doenças que causam a hipertensão pulmonar.

O segundo ponto a ser destacado é a avaliação e tratamento das possíveis causas de descompensação da doença de base.

O quadro de entrada na emergência médica é composto por síndrome de baixo débito, sem disfunção de ventrículo esquerdo, caracterizado por: sinais de má perfusão periférica; ausculta pulmonar limpa e ausência de B3 ao exame físico; exames de laboratório mostrando lactato de 151 com acidose metabólica grave e anion gap aumentado; síndrome de hipertensão pulmonar com falência de ventrículo direito; BNP (peptídeo natriurético cerebral) aumentado; exames laboratoriais com sinais indiretos de congestão hepática; e ecocardiograma revelando insuficiência de ventrículo direito, sem anormalidades de ventrículo esquerdo.

Diante deste quadro dramático, o diagnóstico diferencial de causas de choque obstrutivo se impõe, sendo as mais comuns o pneumotórax hipertensivo, tamponamento cardíaco e doenças que aumentam a pressão no leito arterial pulmonar. Para esse paciente, as doenças que elevam a pressão arterial pulmonar

Correlação Anatomo-Clínica

são os diagnósticos mais prováveis, pois o exame físico com ausculta pulmonar e a radiografia de tórax, sem alterações sugestivas de pneumotórax, e o ecocardiograma com ausência de derrame pericárdico praticamente descartam as outras duas possibilidades diagnósticas.

Dentre as causas de hipertensão pulmonar crônica agudizada, o tromboembolismo pulmonar agudo maciço, a trombose arterial pulmonar aguda e a evolução natural da doença de base são as principais hipóteses para pacientes sem outros sintomas, revelados pelo exame clínico e complementar, que pudessem nos definir uma condição específica de doença sistêmica e acometimento pulmonar secundário (como doenças congênitas, reumáticas, infecciosas e outras causas de hipertensão pulmonar relacionadas acima).

O tromboembolismo pulmonar maciço, caracterizado por disfunção de ventrículo direito e choque e/ou hipotensão, assim como a trombose pulmonar aguda, apresenta alta mortalidade e seu nível de suspeita também deve ser alto para que o tratamento seja instituído precocemente. A história clínica de dispneia crônica, como consequência de um quadro de hipertensão pulmonar de etiologia não definida e com piora aguda nos últimos dois dias – como no presente caso –, sugere fortemente tromboembolismo pulmonar agudo. As diretrizes recentes recomendam condutas diferentes para seu diagnóstico, variando conforme a disponibilidade dos métodos utilizados em cada serviço e da condição clínica do indivíduo³. Exames realizados à beira do leito do paciente, como bioquímica completa, hemograma, marcadores de necrose miocárdica, BNP, dímero D pelo método ELISA (*Enzyme-Linked ImmunoSorbent Assay*), gasometria arterial, ECG, radiografia de tórax, ecocardiograma e ultrassonografia-Doppler de membros inferiores, são de grande valia, apesar de pouco específicos, para o raciocínio diagnóstico e uma tomada de conduta. Tais procedimentos revelam importantes achados em pacientes hemodinamicamente instáveis e incapazes de realizar exames para diagnóstico definitivo de tromboembolismo pulmonar maciço, como cintilografia pulmonar de V/Q, tomografia computadorizada helicoidal e arteriografia pulmonar. Dentre estas avaliações, quando possível, a tomografia helicoidal é a mais indicada, pela sua facilidade de realização comparada aos outros meios, além de sensibilidade e especificidade acima de 95%.

Como sabemos, a mortalidade por tromboembolismo pulmonar maciço geralmente ocorre nas primeiras horas de evolução do quadro. Assim que seu diagnóstico é suspeitado ou confirmado pelo exposto acima, a terapêutica, com medidas de suporte geral, expansão volêmica e drogas inotrópicas deve ser iniciada juntamente com outras medidas que promovam a lise do trombo. A terapêutica padrão é feita com agentes trombolíticos. Os mais usados em nosso meio são a estreptoquinase e o fator ativador do plasminogênio tecidual recombinante (r-tPA). A embolectomia cirúrgica é indicada no choque refratário à terapêutica clínica e tem índice de mortalidade altíssimo.

A evolução natural da enfermidade também é uma causa provável, visto que o paciente já apresentava, na ocasião do diagnóstico, um quadro de doença avançada. Critérios de mau prognóstico, como classe funcional IV da NYHA (*New York Heart Association*), caracterizada por dispneia aos mínimos esforços, síncope aos esforços e critérios ecocardiográficos

com dilatação de ventrículo direito, artéria pulmonar e insuficiência tricúspide acentuada, conferem a esse paciente uma sobrevida média de seis meses, compatível com a evolução da doença no caso relatado. Outros critérios de mau prognóstico presentes, tanto na fase aguda quanto na fase crônica da doença, são BNP e dímero D aumentados, como também visto neste caso.

Sabemos que a hipertensão pulmonar arterial idiopática é doença incurável, cujo tempo médio de sobrevida após o diagnóstico é de aproximadamente dois anos e meio, segundo o *National Institutes of Health* (NIH). O uso de anticoagulante oral dobra a sobrevida em três anos e os pacientes responsivos aos bloqueadores dos canais de cálcio têm sobrevida significativamente superior, em comparação aos nãoresponsivos. O uso crônico do epoprostenol em pacientes em classe funcional III ou IV está associado à redução significativa da mortalidade e da necessidade de transplante, com sobrevida, em cinco anos, de 54%, duas vezes superior à dos pacientes do grupo controle (27%). Os preditores de pior prognóstico são a intensidade da hipertensão pulmonar, o grau de disfunção ventricular direita, o baixo débito cardíaco, o grau de insaturação periférica e a baixa tolerância ao esforço. A maioria dos pacientes morre em decorrência da falência ventricular direita (choque cardiogênico): desse total, aproximadamente 10% de maneira súbita³.

**Dr. João Paulo Cheroto de Rezende
e Dra. Fabiana Rached**

Hipótese diagnóstica

Cor pulmonale por hipertensão pulmonar por tromboembolismo crônico; evento final: episódio de tromboembolismo pulmonar maciço.

Necropsia

Na necropsia, o coração apresentava hipertrofia e dilatação acentuadas nas câmaras direitas – principalmente no ventrículo direito – e trombose na aurícula direita (Fig. 2). Não havia lesões sugestivas de endomiocardiofibrose, em ambos os ventrículos. O tronco pulmonar e as artérias pulmonares centrais apresentavam dilatação e irregularidades na superfície intimal, consistentes com aterosclerose, sugerindo hipertensão acentuada na circulação pulmonar (Fig. 3). Havia ainda, na macroscopia, indícios de insuficiência cardíaca congestiva predominantemente direita, representada por congestão passiva crônica com fígado em “noz moscada”, além de áreas sugestivas de cirrotização hepática e esplenomegalia leve.

A histologia evidenciou granulomas envolvendo ovos de parasita com caracteres de *Schistosoma mansoni* presentes nos pulmões e fígado. Neste último, além de ectasia sinusoidal centro-lobular pela congestão passiva crônica, havia também fibrose portal de padrão estrelado e, por vezes, formando pontes porta-porta e porta-centro, consistentes com sequela de esquistossomose hepática (Fig. 4). Nos pulmões, os granulomas eram escassos e estavam associados a frequentes lesões arteriais obstrutivas, consistentes com hipertensão pulmonar grave, lesões grau III (oclusão total da luz de arteríolas) e IV (lesões do tipo plexiforme) de Heath-Edwards, sendo constatado ainda

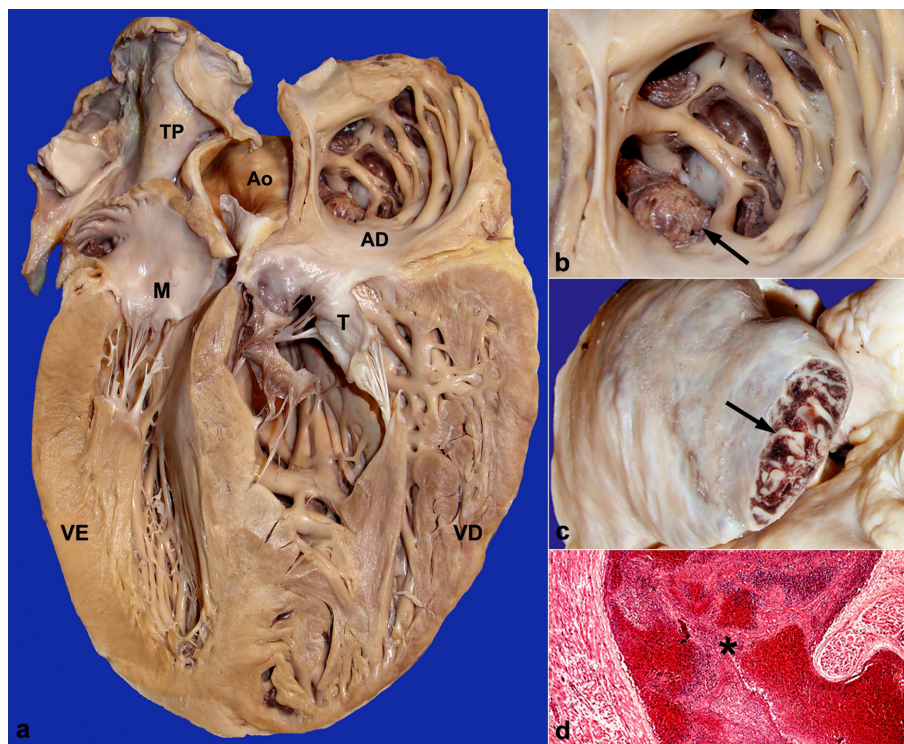


Fig. 2 - Imagens do coração. Em (a) observamos grande volume das câmaras direitas, principalmente do ventrículo direito (VD), com acentuada hipertrofia da parede e dilatação cavitária em relação ao ventrículo esquerdo (VE). O átrio direito (AD) é mais bem observado na figura (b), que destaca a presença de trombose (seta), permeando a musculatura pectínea e preenchendo a aurícula direita (seta), cuja ponta foi cortada em (c). Corte histológico da aurícula (d) mostra trombo fibrinohemático (*), preenchendo a cavidade auricular (Hematoxilina & eosina; objetiva de 5X). TP - tronco pulmonar, Ao - aorta, M - mitral, T - tricúspide.

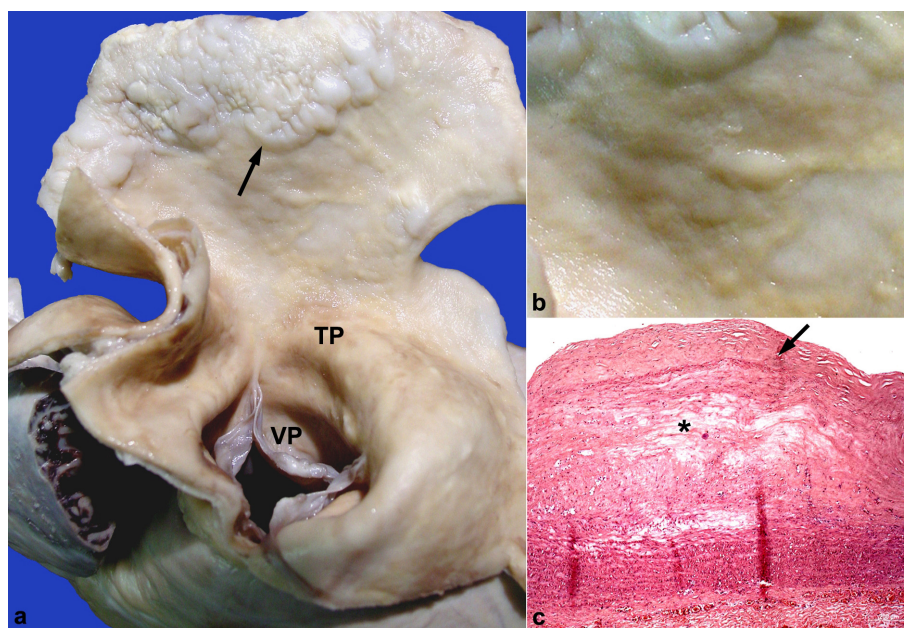


Fig. 3 - Imagens do tronco pulmonar e parte das artérias pulmonares centrais abertas. Em (a), observamos a dilatação do tronco e a intensa irregularidade na superfície intimal, com placas fibrosas (seta) e delicada nodularidade amarelada – melhor observada em (b) –, sugestivas da aterosclerose que ocorre na hipertensão pulmonar. A histologia (c) confirma a aterosclerose, onde os espaços claros são a imagem negativa dos acúmulos de gordura (*), recobertos por capa fibrosa (seta) (Hematoxilina & eosina; objetiva de 5X).

Correlação Anátomo-Clínica

tromboembolismo pulmonar agudo (Fig. 5). Este foi detectado nos lobos superiores e inferiores do pulmão esquerdo, com provável fonte na aurícula direita, mencionada acima, e considerado como a causa da descompensação do *cor pulmonale* crônico, ou melhor, da dilatação do ventrículo direito.

A causa do óbito foi choque cardiogênico, com consequente pulmão de choque e edema cerebral, com sulcamento de amígdalas cerebelares.

Dra. Jussara Bianchi Castelli

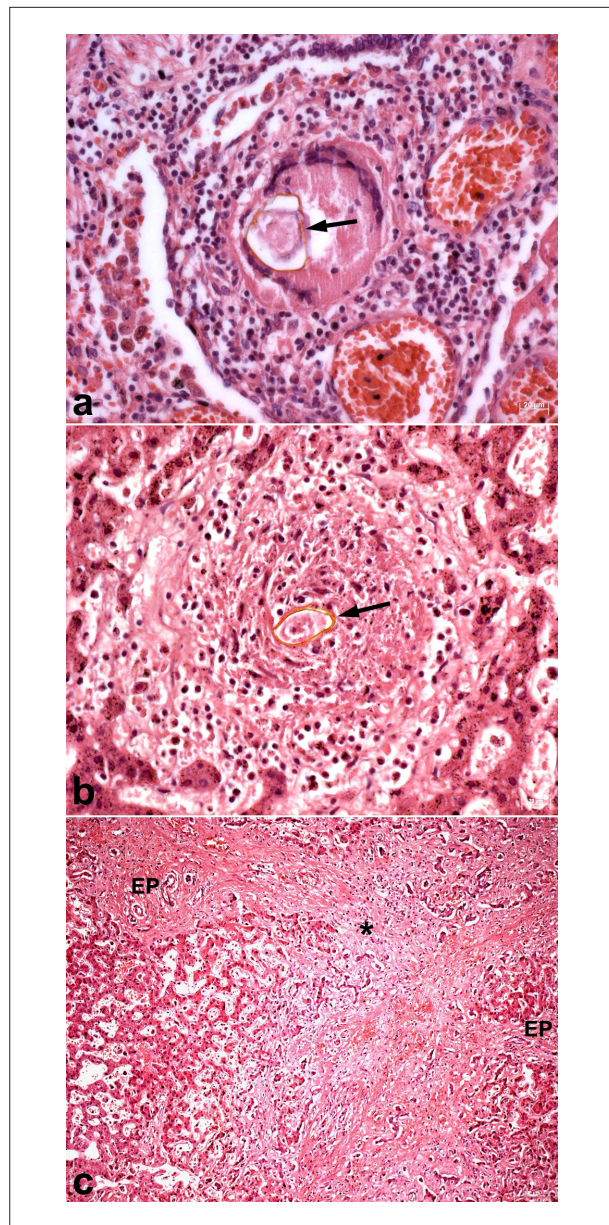


Fig. 4 - A histologia evidenciou granulomas envolvendo ovos de parasita com caracteres de *Schistosoma mansoni* (setas) no pulmão (a) e fígado (b). No fígado (c), os espaços-porta (EP) apresentavam expansão por fibrose, formando em certas áreas pontes fibrosas porta-porta (*) (Hematoxilina & eosina; objetiva de 40x, 40x e 5X, respectivamente).

Diagnósticos anatomopatológicos

Esquistossomose hepatoesplênica compensada; vasculo-pulmonar hipertensivo, com exuberantes alterações vasculares pulmonares indicando hipertensão pulmonar grave; *cor pulmonale* crônico, descompensado por tromboembolismo pulmonar recente; insuficiência cardíaca congestiva, predominantemente direita; choque cardiogênico.

Dra. Jussara Bianchi Castelli

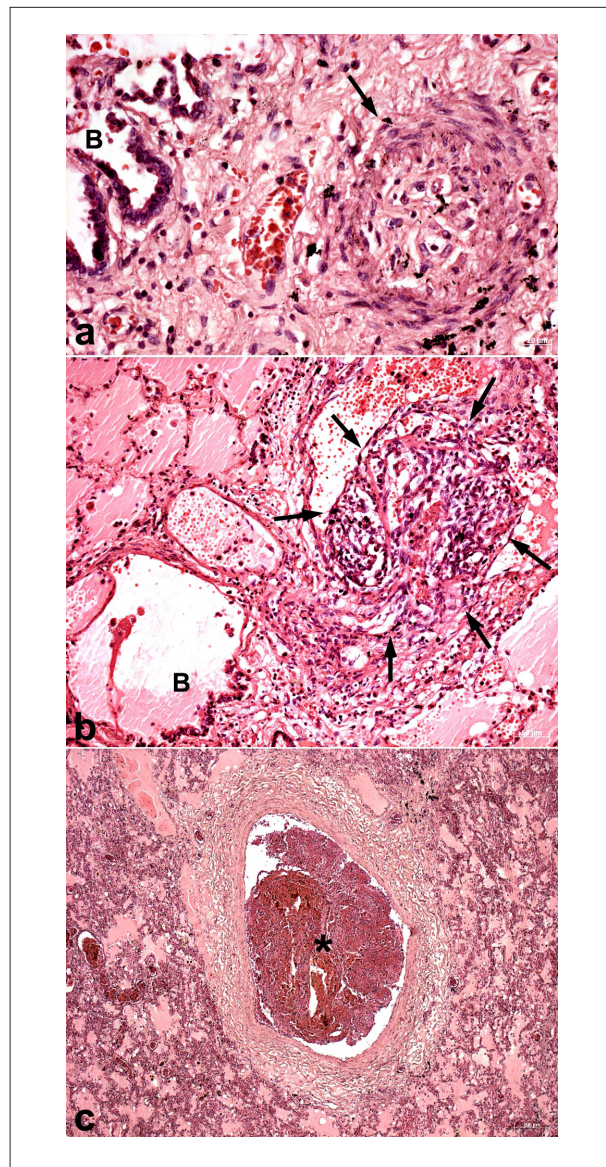


Fig. 5 - A histologia pulmonar mostrou lesões arteriulares obstrutivas graves, com múltiplas lesões, como em (a), com oclusão total da luz de arterióla (seta) de bronquíolo (B) terminal para respiratório, e como em (b), com lesões plexiformes (entre as setas), que lembram um glomérulo renal, em arterióla de bronquíolo (B) respiratório. A imagem (c) mostra o tromboembolismo pulmonar recente (*) em artéria pulmonar de pequeno calibre, presente no caso (Hematoxilina & eosina; objetiva de 40x, 20x, 5x, respectivamente).

Comentários

A Organização Mundial da Saúde (OMS) estima que a esquistossomose acometa perto de 200 milhões de pessoas em 76 países⁴. A esquistossomose, no Brasil, onde é conhecida também como “Barriga d’água”, “Xistose” ou “Bilharziose”, parece infectar cerca de seis milhões de pessoas que habitam principalmente os Estados do Nordeste e Minas Gerais⁵. Este é um importante indicativo sócio-econômico relacionado à pobreza. Dados de 2005 do Ministério da Saúde apontam ainda várias áreas de alta, média e baixa endemicidade da esquistossomose no Brasil, bem como múltiplos focos da doença presentes em vários outros Estados da face atlântica brasileira, incluindo São Paulo⁶.

Recordando, o ciclo de vida do *Schistosoma mansoni* envolve dois hospedeiros. Seus ovos são eliminados nas fezes do homem. Alcançando a água, esses ovos eclodem originando miracídeos, que vão parasitar o hospedeiro intermediário: o caramujo do gênero *Biomphalaria*. No caramujo, o miracídio se desenvolve dando origem a cercárias; na água, elas parasitam o homem, penetrando-lhe a pele. Depois da penetração, as cercárias passam a se chamar esquistossômulos. Ganham a circulação venosa, chegam ao pulmão, coração, artérias mesentéricas e sistema porta, onde ocorre a maturação sexual, originando machos e fêmeas. Então descem para as veias mesentéricas, nos seus ramos mais finos, se reproduzem e os ovos, após passarem da submucosa para a luz intestinal, são eliminados nas fezes, fechando assim o ciclo^{7,8}.

A patogenia da doença é complexa e nela estão envolvidos: os parasitas e seus ovos; os fenômenos imunológicos, dependentes do hospedeiro; e as alterações dos vasos^{7,8} que representam o *habitat* do parasita. As formas anatomoclínicas da doença estão divididas em fase aguda e crônica. Na fase aguda, a penetração da cercária na pele pode ser assintomática ou resultar em dermatite cercariana – reação de sensibilidade em indivíduos já antes infectados, com manifestação urticariforme, erupção papular, eritema, edema e prurido. A disseminação das larvas pelo sangue e a divisão nos pulmões e depois no fígado ativa o sistema imunitário, causando febre, mal-estar, cefaléias, astenia, dor abdominal, diarreia sanguinolenta, dispneia, hemoptise, artralgias, linfonodomegalia e esplenomegalia, além de um conjunto de sintomas conhecido por síndrome de Katayama (ou esquistossomose aguda ou febre de Katayama)^{6,7}.

A fase crônica, ou esquistossomose crônica, inicia-se a partir dos seis meses após a infecção, podendo durar vários anos. O parasita tem sobrevida longa, variando habitualmente de 5 a 15 anos, tendo se verificado caso de 25 anos em paciente que saiu do foco de infecção⁷. Nessa fase, podem surgir os sinais de progressão da doença para diversos órgãos, podendo atingir graus extremos de gravidade, como hipertensão pulmonar e portal, ascite e ruptura de varizes

do esôfago. As manifestações clínicas variam, dependendo da localização e intensidade do parasitismo, da capacidade de resposta do indivíduo ou do tratamento instituído. As formas anatomoclínicas da fase crônica são: assintomática, intestinal (Tipo I), hepatointestinal (Tipo II), hepatoesplênica compensada (Tipo III) e descompensada ou complicada (Tipo IV) (inclui as formas mais graves), vasculopulmonar (hipertensiva, cianótica), tumoral (ou pseudoneoplásica) e formas ectópicas. Todavia, ovos e vermes adultos do parasita podem ser encontrados em qualquer órgão ou tecido do corpo humano, como cérebro, testículos, ovários, entre outros. Dentre as formas ectópicas, a mais grave é a neuroesquistossomose (mielorradiculite esquistossomótica)^{5,6}.

Quanto às alterações anatomopatológicas, na esquistossomose aguda há disseminação miliar de ovos e são observados granulomas necrótico-exsudativos, principalmente no fígado e intestinos (enterocolite catarral difusa aguda) e hiperplasia linfóide esplênica. Na fase crônica, no intestino há a enterocolite catarral crônica (edema, granulação, petéquias, muco e ulcerações). A reação é difusa, com infiltrado linfocitário e eosinofilia; às vezes, promove uma reação hiperplástica ou pseudotumoral, com formações poliposas. No fígado, a lesão básica é vascular: reação inflamatória e fibrótica em torno da árvore portal. Nas formas leves, há granulomas esparsos periovulares, infiltrado portal linfoplasmocitário variável, fibrose portal moderada, formação de septos finos e pigmento esquistossomótico. Formas hepáticas mais exuberantes produzem a chamada fibrose de Symmers (cirrose em “cachimbo de barro” no corte e superfície externa nodular). As lesões vasculares são causadas principalmente pelos ovos, com granulomas intra e extra-arteriais^{6,7}. O acometimento hepático e o intestinal são os mais frequentes e importantes; depois, vem o pulmonar, cuja lesão vascular e consequente hipertensão pulmonar levam ao desenvolvimento de *cor pulmonale*, como no caso aqui mostrado. Os pulmões são acometidos em cerca de 15,5% dos pacientes⁷. A prevalência de hipertensão pulmonar associada à esquistossomose é variável. No entanto, estima-se que possa ocorrer em até 30% de pacientes na forma hepatoesplênica⁸. Aliás, num estudo com 123 pacientes, apresentando diagnóstico de HP em dois centros de referência em São Paulo, 30% tinham doença associada à esquistossomose⁹.

Portanto, a esquistossomose em nosso meio ainda é uma doença a ser pensada entre os diagnósticos diferenciais na rotina com os pacientes, devendo ocorrer a notificação compulsória dos casos nas áreas não-endêmicas, conforme a Portaria MS/GM nº 2.325, de 8/12/03, assim como a de todas as formas graves na área endêmica e de todos os casos na área endêmica com focos isolados (Pará, Piauí, Rio de Janeiro, São Paulo, Paraná, Santa Catarina, Goiás, Distrito Federal e Rio Grande do Sul)⁶.

Dra. Jussara Bianchi Castelli

Referências

1. Barst RJ, McGoon M, Torbicki A et al. Diagnosis and differential assessment of pulmonary arterial hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2004; 43(Suppl 12): 40S-7S.
2. Simonneau G, Galie N, Rubin LJ et al. Clinical classification of pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2004; 43(Suppl 12):5S-12S.
3. Diretrizes Brasileiras para Manejo da Hipertensão Pulmonar - 2005. *J Bras Pneumol*. 2005;31(Supl 2):S1 - S31
4. World Health Organization on behalf of the Special Programme for Research and Training in Tropical Diseases, 2006. Report of the Scientific Working Group meeting on Schistosomiasis Geneva, 14–16 November, 2005. Acessado na URL: http://www.who.int/tdr/publications/tdr-research-publications/swg-report-schistosomiasis/pdf/swg_schisto.pdf em 5dez2008
5. Katz, N & Almeida, K. Esquistossomose, xistosa, barriga d'água. *Cienc. Cult.* [online]. 2003, 55:38-43.
6. Secretaria de Vigilância em Saúde MINISTÉRIO DA SAÚDE. Guia de Vigilância Epidemiológica. 6ª Ed. Série A. Normas e Manuais Técnicos. ESQUISTOSSOMOSE MANSÔNICA. acessado na URL: http://portal.saude.gov.br/portal/arquivos/pdf/esquistossomose_gve.pdf em 05 dez 2008
7. Coutinho, A.D. & Domingues, A.L.C. - Esquistossomose mansoni. In: Dani, R. & Castro, L.P., ed. *Gastroenterologia clínica*. 2ª. Ed. Rio de Janeiro, Guanabara Koogan, 1988. P. 1361-86.
8. Raia S, Mies S, Alfieri Júnior F. Portal hypertension in mansonic schistosomiasis. *World J Surg*. 1991;15:176-87.
9. Lapa MS, Ferreira EVM, Jardim C, Martins BCS, Arakaki JSO, Souza R. Características clínicas dos pacientes com hipertensão pulmonar em dois centros de referência em São Paulo. *Rev Assoc Med Bras* 2006;52:144-7.