

RELATO DE CASO

CARDIOPATIA CHAGÁSICA CRÔNICA CAUSANDO INSUFICIÊNCIA CARDÍACA CONGESTIVA NA INFÂNCIA: ESTUDO CLÍNICO E HISTOPATOLÓGICO DE UM CASO, COM ÊNFASE PARA AS LESÕES DOS SISTEMAS EXCITO- CONDUTOR E NERVOSO AUTÔNOMO INTRACARDÍACO

Ademir Rocha, José Alfredo B. da Cunha, Willian Daud, Rimmel A.G.
Heredia, Houlétia B. Gomes, Orlando Mantese, Augusto C. da Fonseca Neto e
Edison Reis Lopes

Descreve-se caso de cardiopatia chagásica em menino de nove anos, natural e procedente do sul de Goiás, que desenvolveu insuficiência cardíaca congestiva quatro meses antes do óbito. As reações sorológicas para doença de Chagas eram reagentes, e positivo o xenodiagnóstico. Os eletrocardiogramas mostraram taquicardia sinusal, extra-sístoles ventriculares e supraventriculares, hemibloqueio anterior esquerdo, bloqueio completo do ramo direito e sinais de sobrecarga de câmaras. O exame ecocardiográfico evidenciou dilatação de câmaras com hipocontratibilidade difusa. O quadro se agravou progressivamente, complicando-se por vários episódios pneumônicos, o último dos quais provocou o óbito. À necrópsia, verificou-se, no coração, inflamação crônica dos três folhetos, com miocardite crônica fibrosante predominando no septo interventricular e no ventrículo esquerdo. As estruturas componentes do sistema excito-condutor mostraram processo flogístico crônico, essencialmente exsudativo, ora discreto, ora moderado. No sistema nervoso autônomo intracardíaco constataram-se focos esparsos de discreta periganglionite crônica, e raros fenômenos degenerativos dos neurônios sem desopulação neuronal.

Palavras-chaves: Doença de Chagas. Cardiopatia chagásica. Sistema excito-condutor. Sistema nervoso autônomo intracardíaco.

São incomuns as referências à fase crônica da doença de Chagas (DC) na infância e adolescência e particularmente raras as descrições da anatomia patológica da cardiopatia chagásica crônica (CChCr) na primeira década. Ao que nos consta, somente três trabalhos^{5 8 24} relatam as alterações morfológicas da CChCr no primeiro decênio de vida. Nenhum deles aborda o estudo microscópico do sistema excito-condutor e só Tafuri e cols.²⁴ realizaram estudo morfológico do sistema nervoso autônomo intracardíaco (SNAIC). Tendo feito tais estudos em menino chagásico com nove anos de idade, e cotejado os dados anatômicos e

eletrocardiográficos, julgamos que sua divulgação e a de outros aspectos do caso podem contribuir para o melhor conhecimento da cardiopatia, especialmente nesta faixa etária.

RELATO DO CASO

Menino, branco, nove anos de idade, natural e procedente de Itumbiara (GO), internado no Hospital de Clínicas da Universidade Federal de Uberlândia com queixa de fraqueza no corpo, dor nas pernas e dispnéia aos pequenos esforços. Segundo a mãe, o paciente apresentou, há dois meses, diarréia, falta de ar e fraqueza muscular; na ocasião, foi internado noutro hospital por uma semana, com diagnóstico de insuficiência cardíaca congestiva (ICC). Com o tratamento, houve melhora do quadro. Quinze dias após, apresentou tosse, febre alta, dor no peito e hemoptóicos, sendo reinternado por cinco dias, com diagnóstico de pneumonia. Desde então, não se recuperou satisfatoriamente, desenvolvendo cansaço, palidez e emagrecimento progressivos. Notou edema dos membros inferiores há cerca de vinte dias.

Disciplinas de Patologia e Pediatria do Centro de Ciências Biomédicas da Universidade Federal de Uberlândia e Curso de Pós-graduação em Patologia Humana da Faculdade de Medicina do Triângulo Mineiro, Uberaba, MG.

Auxílio: FAPEMIG

Endereço para correspondência: Prof. Ademir Rocha. Centro de Ciências Biomédicas da Universidade Federal de Uberlândia, Campus Umuarama. Av. Pará 1720, 38405-382 Uberlândia, MG.

Recebido para publicação em 30/07/93.

Antecedentes

Parto cesário, sem intercorrências, com peso de 3500g e estatura de 52cm. Teve giardíase aos dois anos e amigdalites a partir do terceiro ano. Sempre residiu na zona urbana, mas esteve muitas vezes, por curtos períodos, na zona rural. Vários familiares do lado paterno têm cardiopatia chagásica, e a mãe refere ter sido picada por barbeiro quando pequena.

Exame físico

Regular estado geral, apatia, pressão arterial de 110 x 85mm/Hg, pulso radial de 120/minuto e frequência respiratória de 52 incursões/minuto. Edema maleolar bilateral, mole e discreto. **Aparelho cárdio-vascular:** "ictus cordis" visível e palpável no quinto espaço intercostal esquerdo, com três polpas digitais, propulsivo, desviado para fora da linha hemiclavicular. Não havia frêmitos. À ausculta, o coração era arritmico, com cerca de cinco extrasístoles por minuto; bulhas hipofonéticas evidenciando-se terceira bulha. Ingurgitamento jugular bilateral. **Aparelho respiratório:** batimentos de aletas nasais; tiragens intercostais moderadas; retração da fúrcula esternal e estertores subcrepitantes nas bases. **Abdome:** fígado palpável até doze centímetros abaixo da reborda costal direita, doloroso, com borda romba. Não se registraram achados dignos de nota em outros órgãos, sistemas e aparelhos. Com o diagnóstico de ICC, a criança foi internada.

Exames complementares

- **Soro-imunologia para *T. cruzi*:**
 - No paciente: Imunofluorescência: IgG positiva e IgM negativa; reação de Guerreiro e Machado reagente.
 - Na mãe: imunofluorescência positiva (IgG) e reação de Guerreiro e Machado reagente.
- **Radiografia simples de tórax:** aumento da área cardíaca; sinais de hipertensão venosa pulmonar; condensação do lobo inferior do pulmão direito (Figura 1).
- **Eletrocardiogramas:** taquicardia sinusal; freqüentes extra-sístoles supraventriculares e ventriculares monomórficas isoladas; sobrecarga atrial esquerda e ventricular direita; bloqueio completo do ramo direito;

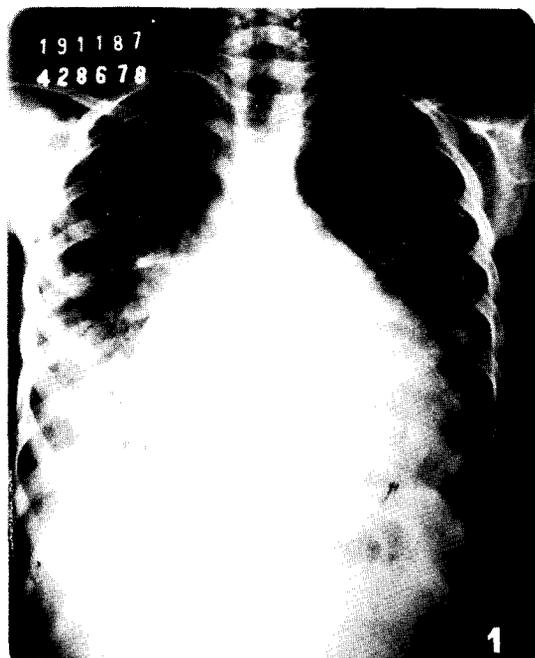


Figura 1 - Radiografia de tórax realizada 48 dias antes do óbito. Nota-se aumento da área cardíaca, sinais de hipertensão venosa pulmonar e condensação do lobo inferior do pulmão direito.

hemibloqueio anterior esquerdo; alterações secundárias da repolarização ventricular. A Figura 2 mostra eletrocardiograma realizado no paciente em 10.11.87.

- **Ecocardiografia:** dilatação difusa de átrio e ventrículo esquerdos; hipocontratilidade difusa do miocárdio.
- **Xenodiagnóstico:** positivo.

O paciente permaneceu internado durante 48 dias, desenvolvendo, nesse período, dois episódios de pneumonia. Não ocorreu, em nenhuma fase da internação, o completo restabelecimento da função cardíaca, apesar do tratamento. O óbito ocorreu por edema pulmonar franco e choque cardiogênico.

Necrópsia

A família não permitiu autópsia completa, de forma que o exame anatomopatológico "post-mortem" restringiu-se aos pulmões e ao coração. Os pulmões apresentavam broncopneumonia em médios focos disseminados bilateralmente, com confluência e abscedação no lobo inferior direito.

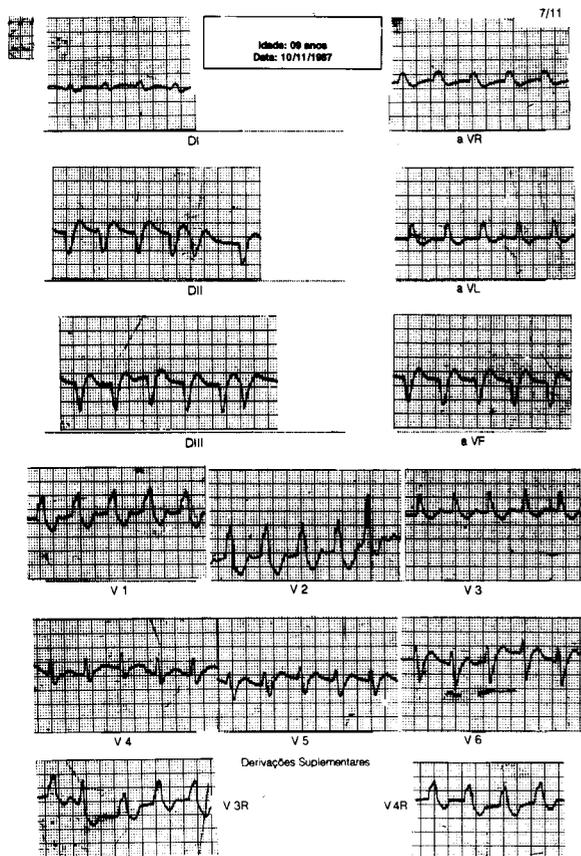


Figura 2 - Eletrocardiograma obtido 57 dias antes do óbito. Taquicardia sinusal, com períodos sugestivos de "flutter" 2-1, com várias extrasístoles ventriculares monomórficas isoladas; sobrecarga ventricular direita; bloqueio completo de ramo direito; hemibloqueio anterior esquerdo; alterações secundárias da repolarização ventricular.

Havia intenso edema alveolar e pleurite aguda fibrinosa. Coração globoso, com aumento de peso (300g) e volume, dilatação das câmaras e dos óstios átrio-ventriculares, com consecutiva insuficiência funcional da mitral e da tricúspide. Epicardite crônica produtiva, com espessamentos sob forma de nódulos enfileirados (epicardite moniliforme) e faixas ao longo dos vasos coronários, e de placas nas superfícies atriais e ventriculares (Figura 3). **Microscopicamente**, as alterações de maior relevo situavam-se no miocárdio funcional e específico, nas quais havia inflamação crônica inespecífica, de grau variável: nos átrios e no ventrículo direito, moderada, basicamente exsudativa, em focos isolados ou confluentes; no septo interventricular e no ventrículo esquerdo, o processo era acentuado e



Figura 3 - Cardiopatia chagásica crônica, com dilatação global do órgão.

acompanhado de extensa fibrose (Figura 4). O tecido excito-condutor, examinado através de cortes seriados, mostrava, em termos gerais, processo flogístico crônico eminentemente exsudativo, ora discreto, ora moderado. Nódulos sino-atrial (Figura 5) e átrio-ventricular (Figura 6) com moderada hipotrofia. No feixe de His (Figura 7), além da inflamação (que parecia predominar do lado direito), vasos ectásicos; no ramo esquerdo discretos infiltrados de mononucleares e pequenos focos de fibrose (Figura 8). Não se conseguiu identificar a parte inicial do ramo direito, e não foi analisada a trabécula septo-marginal para avaliação de sua parte distal.

A análise qualitativa e quantitativa do SNAIC foi feita em anel em torno da cava superior e faixa indo desde a veia até o septo interatrial. Foram observados focos esparsos de discreta periganglionite crônica (Figura 9) e discretos fenômenos degenerativos em poucos neurônios. A contagem, através de cortes seriados, revelou a presença de 3136 neurônios.

Negativa a pesquisa de parasitas em todos os cortes examinados.

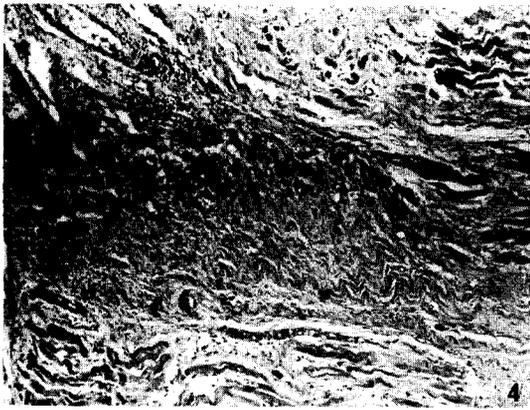


Figura 4 - Miocárdio do septo interventricular apresentando extensa fibrose e múltiplos focos de infiltração mononuclear. HE; 100x.

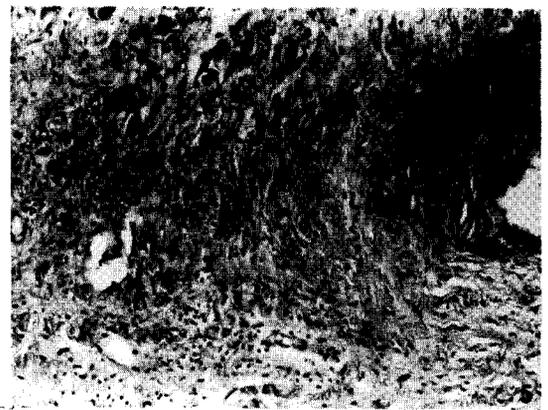


Figura 5 - Nódulo sino-atrial: foco de infiltração mononuclear. Arteria do nódulo à direita, na fotografia. HE; 200x.

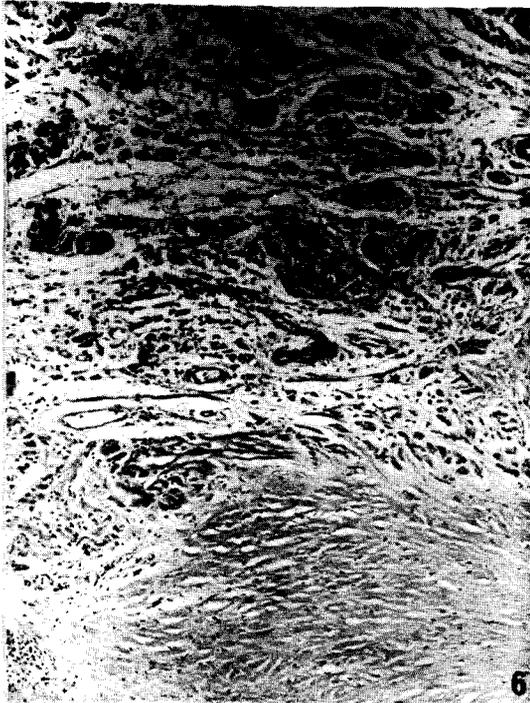


Figura 6 - Nódulo átrio-ventricular: atrofia; discreta infiltração mononuclear. Corpo fibroso central inferiormente. HE; 100x.

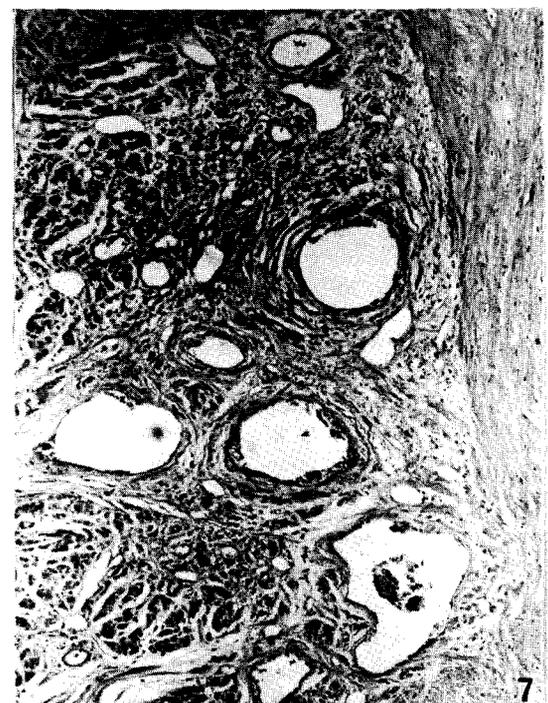


Figura 7 - Feixe de His (parte ramificante): múltiplos focos de discreta infiltração mononuclear; áreas de fibrose; vasos ectásicos. Lado direito do feixe à direita. HE; 100x.

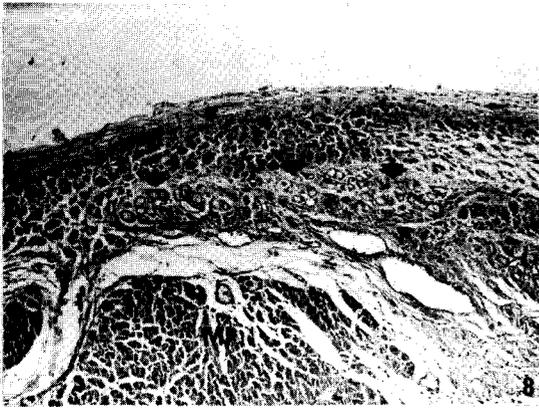


Figura 8 - Ramo esquerdo do feixe de His (setas): fascículo isolado por abundante tecido conjuntivo denso; discreta fibrose intrafascicular; escasso exsudato mononuclear. MI = miocárdio inespecífico. HE; 200x.

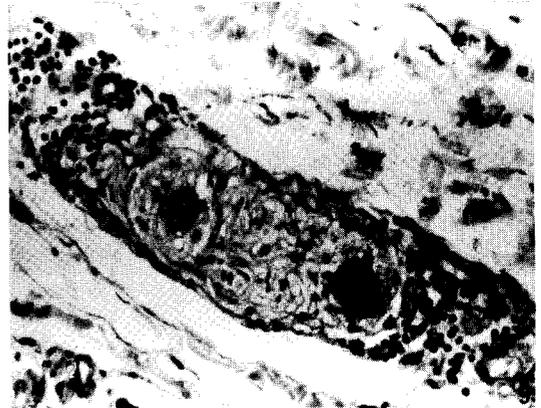


Figura 9 - Gânglio subepicárdico do átrio direito: periganglionite crônica; alterações degenerativas neuronais. HE; 400x.

DISCUSSÃO

Embora a CChCr seja rara na infância e formas amastigotas do *T. cruzi* não tenham sido visualizadas nos numerosos preparados histológicos do coração, parece-nos que o diagnóstico desta cardiopatia, no presente caso, é seguro, considerando que: 1) a sorologia para DC e o xenodiagnóstico foram positivos; 2) as alterações eletrocardiográficas (particularmente a associação de bloqueio do ramo direito e hemibloqueio anterior esquerdo) são fortemente sugestivas da referida patologia; 3) o exame anatomopatológico do coração demonstrou elementos macro e microscópicos compatíveis com o processo¹², não se observando alterações valvulares, defeitos congênitos ou outras lesões que justificassem a ICC.

Ainda que, na maioria das vezes, as manifestações da DC apareçam após os 15 ou 20 anos de idade^{9 20}, dados da literatura^{2 5 6 9 16 19 20 22 23 24} demonstram que não só a CChCr, como também as manifestações digestivas do chagásico crônico, podem ocorrer em crianças e adolescentes, embora com pequena frequência. Portanto, a constatação de que no presente caso, já aos nove anos, o paciente tinha manifestações da cardiopatia não é dado singular.

Quanto aos aspectos morfológicos do coração, chamou-nos a atenção, em primeiro lugar, o grau

avançado da fibrose do miocárdio do septo interventricular e do ventrículo esquerdo, com abundância de colágeno. Este dado indica extensa destruição do miocárdio e pode sugerir uma cardiopatia de longo tempo de evolução, a despeito da história clínica de apenas quatro meses, desde os primeiros sintomas até à morte.

As lesões dos diversos segmentos do tecido excito-condutor nos pareceram ora discretas, ora moderadas. Qualitativa e quantitativamente, a inflamação não pareceu diferir de forma substancial da descrita no mesmo tecido de chagásicos crônicos de idade maior (jovens ou adultos), encontrados em ICC^{3 18 21}, subitamente^{18 21}, ou ainda por causa violenta¹². A fibrose evidenciou-se com nitidez, no presente caso, ao nível do feixe de His e do seu ramo esquerdo.

Os focos de inflamação e fibrose do ramo esquerdo podem justificar o hemibloqueio anterior esquerdo caracterizado nos traçados eletrocardiográficos. De mais difícil explicação é o bloqueio de ramo direito, o qual diante das alterações morfológicas observadas, poderia dever-se a defeito de condução na porção intramiocárdica do ramo direito ou no lado direito do feixe de His. Em relação a este feixe, a verificação de lesões predominantes no lado direito poderia esclarecer o achado eletrocardiográfico; em face de achado semelhante, tal hipótese foi anteriormente aventada^{3 18}.

Quando ao segmento intramiocárdico do ramo direito, o mesmo não chegou a ser individualizado, pelo menos em parte por se confundir com o miocárdio septal comum. Como havia extensa fibrose da parte alta do septo, parece aceitável presumir que o ramo direito tenha sido envolvido no processo, o que justificaria a interrupção de impulsos a este nível. A propósito, Andrade e Mizziara⁴, na descrição de quatro casos de DC aguda humana, referem edema, inflamação, degeneração e focos de necrose nesta porção do ramo direito. As possíveis seqüelas cicatriciais destas alterações da fase aguda, associadas ou não a outras lesões da fase crônica, poderiam explicar de modo razoável os bloqueios de ramo direito da doença crônica, como o verificado no presente caso.

As alterações morfológicas do nódulo sinoatrial aparentemente não provocaram distúrbios clínicos ou eletrocardiográficos; é provável que não tenha havido perda suficiente de tecido nodal. A taquicardia sinusal, detectada em diversos traçados eletrocardiográficos do paciente, pode ser imputada a estados febris e à própria ICC. Associação significativa entre taquicardia sinusal e insuficiência cardíaca foi previamente demonstrada em chagásicos crônicos com eletrocardiograma anormal e ritmo sinusal¹⁷.

Outro aspecto que, a nosso ver, merece discussão, é o dos achados morfológicos do SNAIC, no qual constatamos apenas discretas lesões degenerativas e inflamatórias com ausência de despopulação neuronal. Este dado contraria a hipótese de que a causa das manifestações tardias no coração chagásico seja essencialmente a destruição dos neurônios parassimpáticos intracardíacos¹⁰. Por outro lado, pode ser um dado favorável ao pensamento de que a denervação intracardíaca teria um papel de menor importância na gênese da ICC e das arritmias cardíacas na CCh. Deve-se, entretanto, realçar que nossa análise sobre o comportamento do SNAIC baseia-se em alterações morfológicas, as quais, nem sempre, são paralelas a distúrbios funcionais.

A ocorrência e a intensidade das lesões do SNAIC no chagásico ainda são motivo de controvérsias. A análise dos dados da literatura e nossa experiência pessoal nos levam a admitir que na DC podem ocorrer ou não alterações morfológicas do SNAIC de intensidade bastante variável. Isto se

comprova não só nos casos agudos fatais da tripanossomíase¹ como também na fase crônica da doença¹⁴. Davila e cols⁷ relatam, na Venezuela, que anormalidades parassimpáticas cardíacas são precedidas por alterações miocárdicas e dilatação ventricular e que a extensão do dano parassimpático correlaciona-se com a intensidade de dilatação ventricular. Segundo estes autores, seus dados sugerem que as anormalidades parassimpáticas cardíacas são consequência tardia de dilatação ventricular progressiva. Poder-se-ia argumentar, com base nestes dados, que no caso ora em discussão, como a cardiopatia teve evolução clínica rápida, não houve tempo de se instalarem anormalidades no SNAIC. Entretanto, em nosso entender, o trabalho de Davila e cols⁷, requer confirmação.

Deve-se ainda lembrar a existência de diferenças regionais nas manifestações da DC¹². Neste sentido, seria importante saber qual o zimodema do *T. cruzi* que infectou o paciente que motivou a presente publicação, o que infelizmente não foi possível. Segundo Miles e cols¹⁵, *T. cruzi* com diferentes zimodemas poderiam ser responsáveis por diferentes formas da doença. Se isto for real, haveria possibilidade de que tripanosomas com zimodemas diversos produzam lesões morfológicas diferentes, o que poderia explicar o variado comportamento do SNAIC na DC.

SUMMARY

A case of decompensated chagasic cardiopathy in a nine-year-old boy from the south of the State of Goiás, is described. He developed congestive heart failure four months before death. The serological reaction for Chagas' disease and the xenodiagnosis were positive. Electrocardiograms showed sinus tachycardia, ventricular and supraventricular extrasystoles, left anterior hemiblock, complete right bundle branch block and signs of chambers overload. The echocardiogram demonstrated chamber dilatation with diffuse hypocontractility. He presented a downhill course complicated with several pneumonic episodes, the last one just before death. At necropsy, the heart, exhibited a chronic pancarditis with fibrosing chronic myocarditis involving mainly the interventricular septum and left ventricle. The heart conduction system showed slight to moderate exsudative, inflammatory changes. Scattered foci of slight chronic periganglionitis and rare degenerative phenomena of ganglionar cells were found

Relato de Caso. Rocha A, Cunha JAB, Daud W, Heredia RAG, Gomes HB, Mantese O, Fonseca Neto AC, Lopes ER. *Cardiopatía chagásica crônica causando insuficiência cardíaca congestiva na infância: estudo clínico e histopatológico de um caso, com ênfase para as lesões dos sistemas excito-condutor e nervoso autônomo intracardíaco*. Revista da Sociedade Brasileira de Medicina Tropical 26:243-249, out-dez, 1993.

in intracardiac autonomic nervous, without neuronal depopulation.

Key-words: Chagas' disease. Chronic chagasic cardiopathy. Heart conduction system. Intracardiac autonomic nervous system.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Almeida-Ribeiro R, Lourenço Jr DM, Dias JCP, Shikanai-Yasuda MA, Chapadeiro E, Lopes ER. Sistema nervoso autônomo intracardíaco em caso humano fatal de doença de Chagas aguda. Revista da Sociedade Brasileira de Medicina Tropical 26:35-38, 1993.
2. Alves E, Oliveira ND, Tubino P. Megacolo chagásico em crianças. Folha Médica 73:1-5, 1976.
3. Andrade ZA, Andrade SG, Oliveira GB, Alonso DR. Histopathology of the conducting tissue of the heart in Chagas myocarditis. American Heart Journal 95:316-324, 1978.
4. Andrade ZA, Miziara HL. Alterações do sistema de gênese e condução do estímulo cardíaco na fase aguda da doença de Chagas humana. Arquivos Brasileiros de Cardiologia 40:233-237, 1983.
5. Araújo RC, Bestetti RB, Godoy RA, Oliveira JSM. Chronic Chagas heart disease in children and adolescents: a clinicopathologic study. International Journal of Cardiology 9:439-449, 1985.
6. Bittencourt AL, Roters FA, Silva HCA. Cardiopatía chagásica crônica em pacientes na faixa de 12 a 15 anos. Arquivos Brasileiros de Cardiologia 55:301-303, 1990.
7. Davila DF, Bellabarbra G, Donis JH, Tores A, Rossel OJ, Figueroa O, Amaro M, Vasquez. Cardiac autonomic control mechanisms in Chagas' heart disease. Therapeutic implications. Medical Hypotheses 40:33-37, 1993.
8. Granzotti JA, Rocha GM, Arevalo JRG, Ferrioli Filho F. Cardiopatía chagásica em crianças. Relato de dois casos. Revista do Instituto de Medicina Tropical de São Paulo 27:341-345, 1985.
9. Junqueira Jr LF, Muniz-Junqueira MI, Macedo C, Vasconcelos DF, Braga LMSB, Rocha MMB, Tubino PJG. Aspectos clínicos gerais e funcionais do coração em criança com a forma cárdio-digestiva da doença de Chagas. Revista da Sociedade Brasileira de Medicina Tropical 24(supl. 1):31, 1991.
10. Köberle F. Cardiopatía chagásica. O Hospital 53:311-346, 1958.
11. Lopes ER, Chapadeiro E, Almeida HO, Rocha A. Contribuição ao estudo da anatomia patológica dos corações de chagásicos falecidos subitamente. Revista da Sociedade Brasileira de Medicina Tropical 9:269-282, 1975.
12. Lopes ER, Chapadeiro E, Tafuri WL, Prata A. Patologia das principais doenças tropicais no Brasil. In: Lopes ER, Chapadeiro E, Raso P, Tafuri WL (eds). *Bogliolo patologia*, 4 edição, Guanabara Koogan, Rio de Janeiro p.1046-1120, 1987.
13. Lopes ER, Rocha A, Adad SJ, Fernandes EL, Chapadeiro E. Estudo necroscópico de um caso da forma crônica da doença de Chagas com eletrocardiograma e raio-X de tórax normais. Referência especial ao sistema excito-condutor do coração. Revista da Sociedade Brasileira de Medicina Tropical 21:67-70, 1988.
14. Lopes ER, Tafuri WL. Involvement of the autonomic nervous system in Chagas heart disease. Revista da Sociedade Brasileira de Medicina Tropical 16:206-212, 1983.
15. Miles MA, Cedillos RA, Povoá MM, Souza A, Prata A, Macedo V. Do radically dissimilar *Trypanosoma cruzi* strains (zymodemes) cause venezuelan and brazilian forms of Chagas' disease. Lancet I:1338-1340, 1981.
16. Moreira H, Haun EJ, Haun JE. Megacólon chagásico na criança. Apresentação de um caso. Revista Goiana de Medicina 20:77-83, 1974.
17. Nobre F, Vichi FL, Nogueira JL, Salgado Filho W, Évora PR. A frequência cardíaca na cardiopatía chagásica crônica. 2. A frequência do nóculo sinusal em chagásicos em insuficiência. Arquivos Brasileiros de Cardiologia 31:181-184, 1978.
18. Oliveira JAM, Meira Oliveira JS, Köberle F. Pathologic anatomy of the His-Tawara system and electrocardiographic abnormalities in chronic Chagas' heart disease. Arquivos Brasileiros de Cardiologia 23:17-23, 1972.
19. Pellegrino J. Doença de Chagas na infância. Boletim do Instituto de Puericultura 16:121-152, 1959.
20. Prata A, Köberle F, Puigbó JJ. Chagas' heart disease. Cardiologia 52:79-96, 1968.
21. Rocha A. Alterações morfológicas do sistema excito-condutor do coração em chagásicos crônicos falecidos subitamente. Tese de Doutorado, Universidade Federal de Minas Gerais, Belo Horizonte, 1986.
22. Rocha A, Esper FE, Souza AG, Tafuri WL, Lopes ER. Megacólon chagásico na criança. Revista Goiana de Medicina 27:225-232, 1981.
23. Santos AM, Jorge J, Santana E, Rosa H, Teixeira AS, Rezende JM. Megaesôfago chagásico na infância. Aspectos clínicos. Revista Goiana de Medicina 20:171-190, 1974.
24. Tafuri WL, Lopes ER, Nunan B. Doença de Chagas congênita. Estudo clínico-patológico de um caso com sobrevida de seis meses. Revista do Instituto de Medicina Tropical de São Paulo 15:322-330, 1973.