

## Correlação Anatomoclínica

**Caso 4/2003 - Paciente de 61 anos, portadora de cardiopatia da doença de Chagas, com disfunção ventricular, taquicardia ventricular recorrente e marcapasso cardíaco, que apresentou morte em assistolia após ressecção cirúrgica de aneurisma de ponta (Instituto do Coração do Hospital das Clínicas - FMUSP, São Paulo)**

Fábio Gazelato Franco, Paulo Jorge Moffa, Maria de Lourdes Higuchi

*A 61 year-old Chagasic woman, with previous left ventricular systolic dysfunction, ventricular tachycardia and cardiac pacemaker, presented cardiac arrest in asystolia after surgical resection of apical aneurysm.*

Mulher de 61 anos de idade internada por taquicardia ventricular recorrente, acompanhada de síncope, a última seguida de parada cardiorrespiratória. A paciente sabia ser portadora da cardiopatia da doença de Chagas e, aos 56 anos de idade, sofreu implante de marcapasso cardíaco definitivo em duas câmaras (DDD), para tratamento de palpitações e tonturas. O diagnóstico foi de síndrome de doença do nó sinusal com episódios de bradicardia e taquicardia.

Passou sem sintomas até aos 60 anos quando iniciaram as queixas de palpitações taquicárdicas seguidas de síncope, algumas delas necessitando de tratamento por cardioversão elétrica. Por essa época foi iniciada a prescrição de amiodarona. Contudo há três meses, apesar da medicação, houve intensificação das crises de palpitações e síncope que ocasionaram várias internações em Unidade de Tratamento Intensivo (UTI).

Dois semanas antes da sua internação no InCor sofreu novo episódio de taquiarritmia seguido de parada cardiorrespiratória revertida, ficou 12 dias em UTI e foi transferida para o InCor para tratamento da arritmia.

Gravação de eletrocardiograma de monitor (17/9/97) revelou taquicardia com QRS largo de 150 bpm e com dissociação dos estímulos do marcapasso e alguns batimentos de fusão (fig. 1).

Concomitante às palpitações havia dispnéia aos esforços que na época da internação (2/10/97) era desencadeada por esforços pequenos.

O exame físico (2/10/97) revelou paciente em bom estado geral, a pressão venosa jugular normal, a frequência cardíaca de 70 bpm, pressão arterial 110x80mmHg; o exame dos pulmões foi normal, a ausculta cardíaca não revelou anormalidades, não havia visceromegalias abdominais, nem edema de membros inferiores.

Exames de laboratório (tab. I).

Radiografia de tórax em PA: campos pulmonares normais; aumento discreto da área cardíaca; aorta normal; e eletrodos de marcapasso em átrio e ventrículo direitos.

Eletrocardiograma (29/9/97) revelou ritmo de marcapasso com estimulação atrial e ventricular (fig. 2).

Ecocardiograma (2/10/97) demonstrou dilatação acentuada do ventrículo esquerdo (68mm diástole e 57mm sístole) com acentuada redução da fração de encurtamento do diâmetro ântero-posterior (DD% de 19%); aumento do átrio esquerdo (47mm) e acinesia de parede inferior e aneurisma apical grande e com imagem sugestiva de trombo.

O estudo hemodinâmico e cineangiográfico (6/10/97) revelou: pressões de ventrículo esquerdo (sistólica/diastólica inicial/diastólica final): 120/0/10mmHg, de aorta (sistólica/diastólica/média): 120/75/90mmHg. Não foram observadas lesões obstrutivas em artérias coronárias, não havia alteração das valvas cardíacas e, além da hipocinesia difusa moderada foi observado grande aneurisma apical com colo estreito e imagens sugestivas de trombo em seu interior.

No estudo eletrofisiológico (6/10/97) houve desencadeamento, por aplicação de extra-estímulos na via de saída de ventrículo direito, de taquicardia ventricular monomórfica não sustentada semelhante àquelas espontaneamente apresentadas pela paciente. A morfologia era de bloqueio de ramo direito e com frequência de 200bpm. As derivações em que mais precocemente se detectou a despolarização ventricular foram as precordiais V<sub>1</sub> e V<sub>2</sub>, sugerindo foco reentrante na região septal, na área do aneurisma. Quando o marcapasso foi desativado a frequência cardíaca caiu acentuadamente comprovando a disfunção do nó sinusal.

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

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

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

Correspondência: - Maria de Lourdes Higuchi - InCor - Av. Dr. Enéas C. Aguiar, 44 05403-000 - São Paulo, SP - E-mail: anplourdes@incor.usp.br

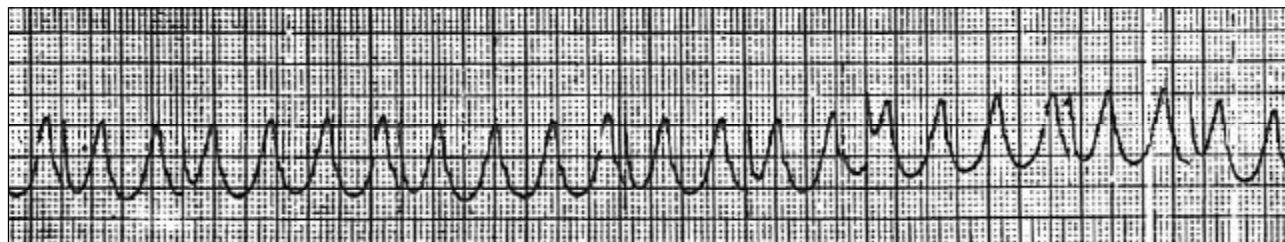


Fig. 1 – Eletrocardiograma: taquicardia ventricular, marcapasso artificial assíncrono, sem estímulo efetivo.

No eletrocardiograma de longa duração pelo sistema Holter (7/10/97) o ritmo predominante foi de marcapasso com estimulação atrial e ventricular e foram gravadas 3975 extra-sístoles ventriculares (média de 166/h): 3930 isoladas e cinco episódios de taquicardia ventricular não sustentada (o mais longo com 8 batimentos e frequência de 178bpm) e não houve registro de arritmia atrial. A incidência de arritmia foi maior no período noturno (fig. 3).

Durante a internação continuou a apresentar episódios de taquicardia ventricular apesar do uso de antiarrítmicos, inicialmente amiodarona e depois procainamida.

Foi indicada a cirurgia de aneurismectomia para interrupção do circuito reentrante.

Exames laboratório (tab. I).

A cirurgia (9/10/97) consistiu de aneurismectomia do ventrículo esquerdo. Não houve uso de retalhos. O pós-operatório imediato transcorreu sem intercorrências, exceto por episódio de hipertermia e a paciente recebeu alta para a enfermaria no 2º dia de pós-operatório. Estava em uso de digoxina 0,25mg, captopril 75mg, sulfato ferroso e 300mg de ranitidina.

Tabela I - Exames laboratoriais			
	29/9/97	3/10/97	14/10/97
Hemoglobina (g/dL)	13,2	12,4	10,5
Hematócrito (%)	41	38	32
Eritrócitos/mm <sup>3</sup>	4,8		3,8
Leucócitos/mm <sup>3</sup>	6.000		5.000
Plaquetas/mm <sup>3</sup>			138.000
Tempo protrombina (INR)		1,18	1,02
TTPA (relação dos tempos)		0,98	0,83
Sódio (mEq/L)	139	139	134
Potássio (mEq/L)	4,7	4,4	3,7
Cálcio (mEq/L)		4,81	
Magnésio (mEq/L)		1,86	
Creatinina (mEq/L)		1,3	1,1
Cloro (mEq/l)		102	
Glicose (mg/dl)		83	107
Uréia (mg/dl)		46	24

O eletrocardiograma (15/10/97) revelou ritmo de marcapasso com estimulação atrial e ventricular.

No 7º dia de pós-operatório (16/10/97, às 20h) apresentou parada cardiorrespiratória em assistolia e não respondeu às manobras de ressuscitação.

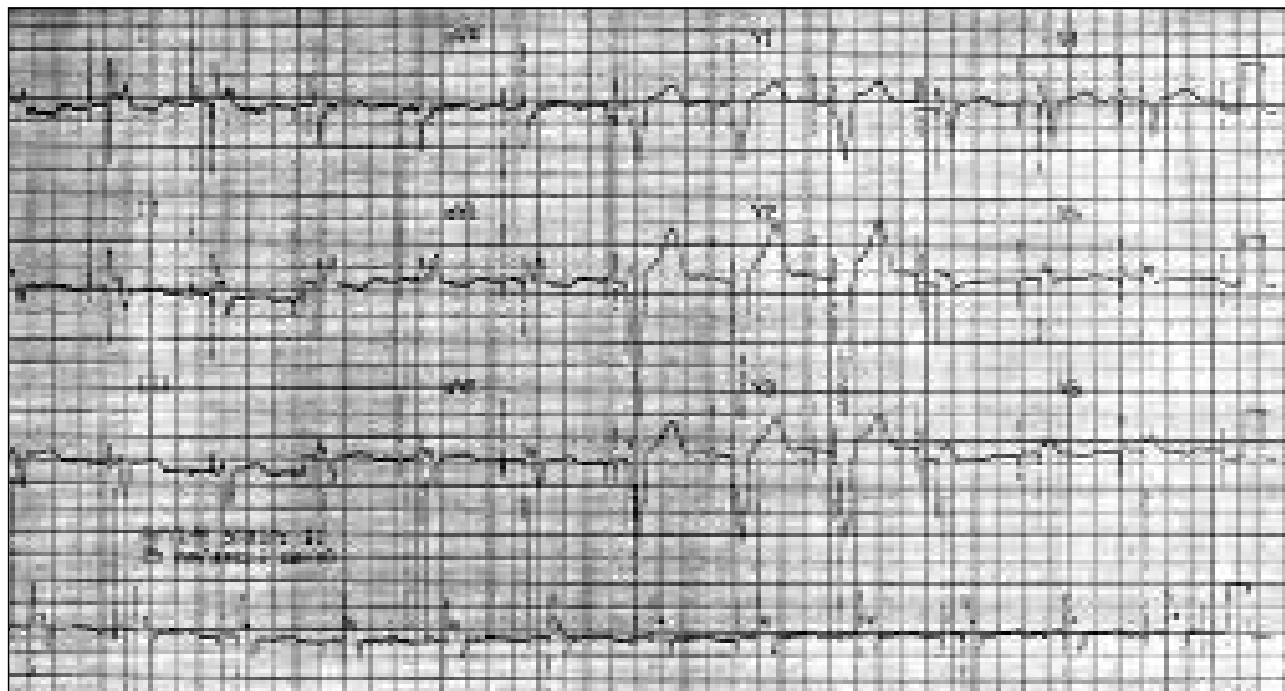


Fig. 2 – Eletrocardiograma: marcapasso com estimulação atrial e ventricular efetivas.

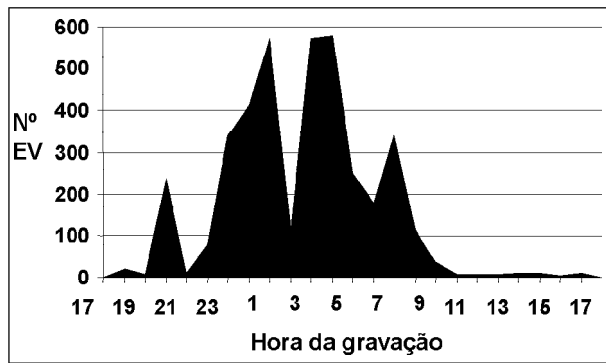


Fig. 3 - Incidência de extra-sístoles ventriculares nas 24h.

## Discussão

### Aspectos eletrocardiográficos

O marcapasso artificial relaciona-se ao conjunto cabo-eletródo gerador de pulsos elétricos. Os marcapassos são geralmente constituídos de estimulação em dupla câmara envolvendo o átrio e o ventrículo direitos, as quais são observadas no eletrocardiograma com espículas precedendo a onda P e complexo QRS.

O marcapasso possui dois componentes básicos: a sensibilidade que é a capacidade de reconhecer sinais elétricos provenientes da despolarização espontânea atrial ou ventricular; e captura, capacidade de provocar despolarização do tecido cardíaco através de estímulo elétrico artificial.

Os eventos mais importantes a serem considerados na avaliação de um marcapasso são a frequência cardíaca básica, a frequência com que o marcapasso estimula o coração (átrio ou ventrículo); o intervalo de escape do marcapasso, intervalo de tempo determinado por duas espículas (corresponde à frequência de estimulação programada); e o intervalo atrioventricular, intervalo entre uma atividade atrial espontânea (sentida) ou estimulada e o estímulo ventricular.

Além disso, para normatizar o modo de atuação dos MP de acordo com suas funções básicas, elas foram identificadas por letras. Assim, a 1ª letra relaciona-se à câmara estimulada: A- átrio, V- ventrículo, D- átrio e ventrículo. A segunda letra relaciona-se à câmara sentida, com a mesma representação utilizada para a câmara estimulada (A-V-D). A 3ª letra define a função de programação de sensibilidade e corresponde a: I- inibido; T- deflagrado; D- quando possuir os dois comportamentos.

Existem ainda outras letras que representam peculiaridades muito específicas para cada aparelho.

No eletrocardiograma de 17/9/97 (fig. 1): há taquicardia ventricular com as espículas do MP funcionando de modo assíncrono e, portanto, não estimulando os ventrículos.

Os eletrocardiogramas de 29/9/97 e 15/10/997 (figs. 2 e 3) mostram o marcapasso em modo de funcionamento DDD. Os dois primeiros batimentos são comandados por estímulos atriais e ventriculares. O tempo entre a espícula atrial e a ventricular é dado pelo intervalo A-V programado. o MP

artificial atrioventricular está normofuncionante com intervalo A-V de 160ms e frequência cardíaca básica de 75bpm. A morfologia de QRS é do tipo bloqueio de ramo esquerdo com eixo elétrico desviado para cima e para a esquerda.

(Paulo Jorge Moffa)

### Aspectos clínicos

A incidência de arritmia ventricular em pacientes chagásicos varia de 6 a 52,8%, sendo as maiores cifras em estudos realizados com o Holter<sup>1-3</sup>.

A taquicardia ventricular é o principal mecanismo de morte súbita na cardiopatia chagásica crônica, independentemente da presença de sintomas de insuficiência cardíaca.

Em 1987, em levantamento realizado por Santana<sup>4</sup> foi observada em pacientes chagásicos com eletrocardiograma normal, sem batimentos ventriculares repetitivos e com número de extra-sístoles ventriculares inferior a 100 em 24h, uma sobrevida de 100% em 7 anos. Nesse mesmo estudo, a probabilidade de sobrevida em 7 anos de pacientes com taquicardia ventricular não sustentada sem cardiomegalia de  $48 \pm 10,8\%$  e com taquicardia ventricular não sustentada e cardiomegalia foi de  $29,5 \pm 12,9\%$ . Rassi e cols.<sup>3</sup>, acompanhando 42 pacientes relataram mortalidade de 75% em 2 anos e de quase 100% em 8 anos em indivíduos com taquicardia ventricular monomórfica, sem tratamento ou com tratamento por quinidina.

A reentrada do estímulo elétrico em uma região circunscrita do ventrículo, constituída por intensa fibrose intersticial entremeada de fibras miocárdicas preservadas se constitui no mecanismo eletrofisiológico da taquicardia ventricular sustentada na cardiopatia chagásica crônica. O aneurisma apical é muito prevalente na cardiopatia chagásica crônica, contudo grande parte das taquicardias ventriculares se origina na região ínfero-lateral do ventrículo esquerdo. Geralmente ocorre significativa correlação entre o local da ocorrência da taquicardia e a presença de anormalidades da contração segmentar nessa área.

O aneurisma da ponta do coração é observado em aproximadamente 67% das necrópsias de portadores dessa moléstia e considerado pela maioria dos patologistas como a lesão mais típica da miocardiopatia chagásica crônica. Wasserman e Yules<sup>5</sup> foram dos primeiros autores a descrever a associação da taquicardia ventricular refratária ao tratamento clínico e aneurisma do ventrículo esquerdo. Couch<sup>6</sup> descreveu o primeiro caso de aneurismectomia de ventrículo esquerdo para tratamento de arritmias ventriculares em pacientes após infarto do miocárdio. A perspectiva de tratamento cirúrgico para melhorar o desempenho do coração na doença de Chagas foi proposta por Ribeiro Jorge<sup>7</sup>, a qual, no entanto, não se associou à ocorrência de arritmias graves com a lesão de ponta.

Di Lello<sup>8</sup> descreveu as complicações pós-operatórias de pacientes submetidos à aneurismectomia de ventrículo esquerdo. Ao todo foram 51 pacientes submetidos ao procedimento, sendo que 37 também realizaram troca da valva mitral e/ou revascularização do miocárdio. A mortalidade intra-hos-

pitalar foi de 11,7%. Fibrilação ventricular e baixo débito foram as únicas causas de óbito, sendo mais comuns em pacientes submetidos à troca de valva mitral e revascularização.

Neste caso, temos um paciente chagásico, portador de arritmia ventricular grave, submetido à aneurismectomia de ventrículo esquerdo. O pós-operatório foi sem intercorrências. Contudo, o paciente apresentou no 7º dia pós-operatório parada cardiorrespiratória em assistolia sem resposta às manobras de reanimação.

De acordo com DiLello,<sup>8</sup> a principal suspeita para a causa do óbito é a recorrência de arritmia ventricular, evoluindo para a assistolia. Um outro evento seria a presença de um balanço negativo de oxigênio entre a oferta e o consumo miocárdico, com conseqüente isquemia e disfunção ventricular progressiva.

Esse evento, contudo, é mais comum nas primeiras horas após o evento cirúrgico. Uma terceira alternativa seria a presença de fenômenos tromboembólicos para o pulmão, com conseqüente hipoxemia e disfunção ventricular aguda, levando ao óbito.

(Dr. Fábio Gazelato Franco)

**Hipótese diagnóstica** - Arritmia ventricular pela cardiopatia da doença de Chagas; isquemia miocárdica levando a arritmia ventricular fatal; embolia pulmonar.

(Dr. Fábio Gazelato Franco)

## Necropsia

O coração pesou 500g, mostrando-se moderadamente aumentado de volume principalmente às custas de hipertrofia de VE e VD, com moderada dilatação de ambos os ventrículos. A figura 4 mostra corte transversal do coração próximo à base de implantação das valvas atrioventriculares. As setas apontam para regiões de afilamento da parede ventricular onde o miocárdio encontra-se substituído por fibrose: parede látero-posterior do ventrículo esquerdo (cerca de 5cm de extensão) e parede posterior do ventrículo direito (2,5cm). As coronárias foram perfundidas com solução de nitrato de prata para estudo da microcirculação ao microscópio confocal, o que macroscopicamente confere aspecto esbranquiçado à superfície endotelial, visto na figura 4 como finas ramificações em meio ao miocárdio. A região da aneurismectomia apical apresentava pequeno trombo mural. Discreta dilatação da cavidade.

A histologia revelou miocardite de moderada a intensa atividade (fig. 5), em algumas regiões, inclusive na parede látero-posterior do ventrículo esquerdo. Havia presença de antígenos do *T. cruzi*, detectados pela técnica de imunohistoquímica (revelada com fosfatase alcalina), em meio ao infiltrado inflamatório crônico (fig. 6) e amastigotas isolados no interior de fibras cardíacas. Essas regiões de afilamento miocárdico são caracterizadas pela presença de fibrose frouxa (fig. 7) e, diferentemente da fibrose isquêmica por aterosclerose, compromete toda a parede, inclusive a região sub-epicárdica. Observaram-se extensos focos de miocitólise

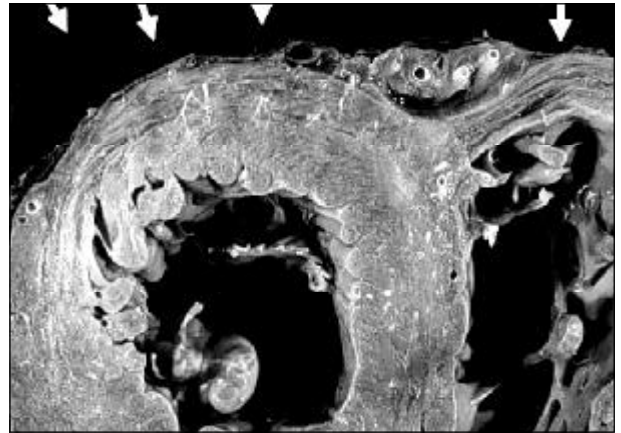


Fig. 4 - Corte transversal do coração próximo à base de implantação das valvas atrioventriculares. As setas mostram área de afilamento e substituição por fibrose da parede pósterio-lateral do ventrículo esquerdo e da parede posterior do ventrículo direito.

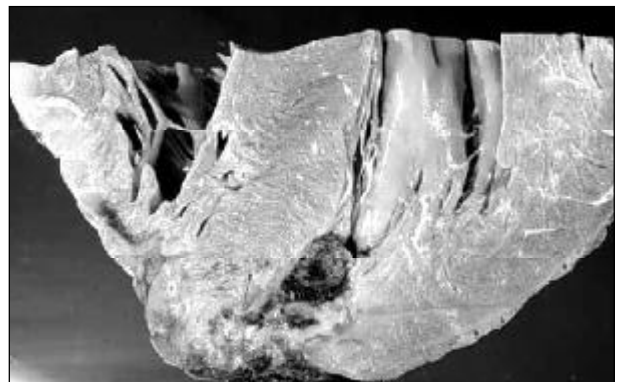


Fig. 5 - Ápice do ventrículo esquerdo que sofreu aneurismectomia, com pequeno trombo mural. Discreta dilatação da cavidade.

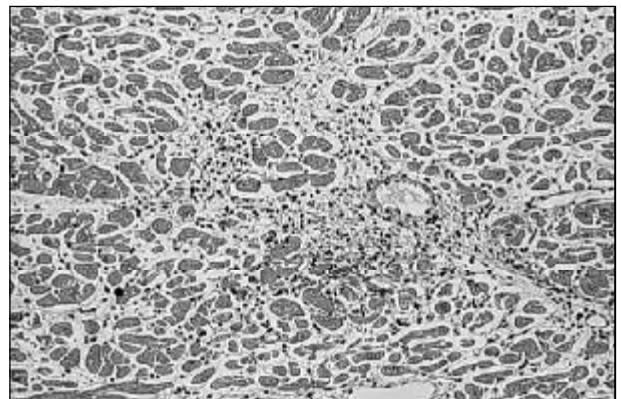


Fig. 6 - Miocardite intensa, com agressão a fibras cardíacas não parasitadas. (HE - 10x - aumento original).

miocárdica, provavelmente isquêmicas (fig. 8). O estudo da microcirculação mostrou dilatação de arteríolas e capilares.

Os pulmões pesaram em conjunto 1150g, mostravam intenso edema e congestão, principalmente do D.

Havia pequenos infartos antigos em rins.

(Dra. Maria de Lourdes Higuchi)

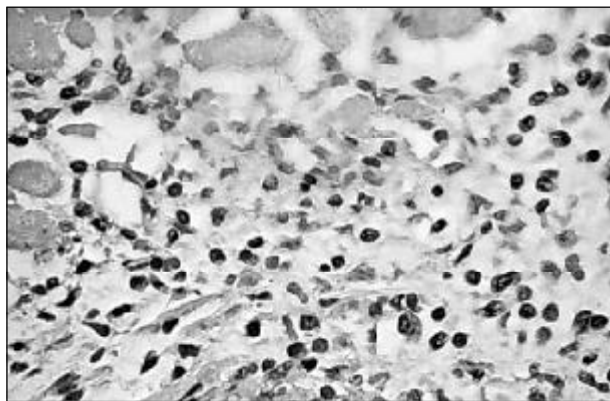


Fig. 7 - Microfotografia de miocardite chagásica submetida a reação de imunohistoquímica com fosfatase alcalina. Áreas em rosa representam escassa positividade no interstício e no interior de células inflamatórias para antígeno do *T. cruzi*. (Imunohistoquímica - 40x aumento original).

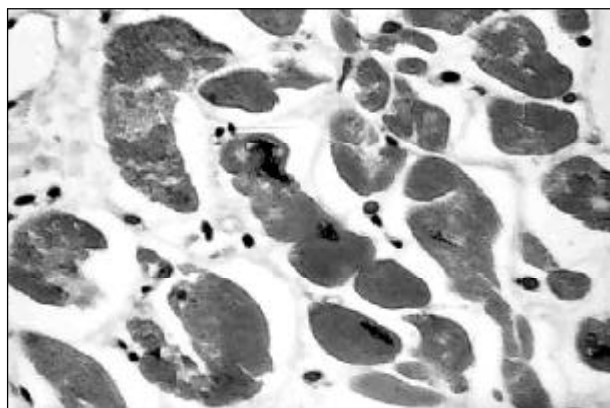


Fig. 8 - Foco de intensa miocitólise. As fibras cardíacas mostram perda de estriação e há áreas rarefeitas de miofilamento ao lado de áreas hipereosinofílicas. (HE - aumento original 40x).

## Discussão

Vários aspectos devem ser ressaltados no presente caso. O primeiro é da presença de miocardite em atividade contendo amastigotas do *T. cruzi* detectados pela imunohistoquímica. Conforme demonstramos em trabalhos prévios<sup>9,10</sup>, a miocardite na fase crônica da doença de Chagas está geralmente associada à presença de antígenos do *T. cruzi* que possivelmente desencadeiam resposta imunológica intensa, com agressão a fibras cardíacas normais que sugerimos corresponder a um fenômeno de hipersensibilidade ou de auto-imunidade. Um outro aspecto é a dilatação da microcirculação.

Em estudo recente<sup>11</sup>, foi verificado por meio de biópsias endomiocárdicas em diferentes fases clínicas que a dilatação da microcirculação está presente na fase aguda, possivelmente relacionada a substâncias produzidas pelo parasita ou pela inflamação associada (por exemplo óxido nítrico).

Essa vasodilatação não esteve presente nas biópsias das outras fases da doença. Porém encontramos que em material de autópsia de pacientes chagásicos que faleceram em

insuficiência cardíaca congestiva, essa vasodilatação existe em grau importante, como também este caso apresentou<sup>12</sup>.

Este é um dado que fala a favor de que a proliferação do parasita na fase crônica contribui muito para a piora da insuficiência cardíaca, por reativar uma miocardite. Na presença de vasodilatação, temos postulado que um desequilíbrio na distribuição do fluxo sanguíneo pode levar a focos de isquemia por um mecanismos de “roubo”.

Isto explicaria focos de miocitólise e a fibrose multifocal que encontramos no presente caso e também nos demais casos de cardiopatia crônica chagásica.

Por outro lado, os focos de afilamento por fibrose, com ou sem dilatação aneurismática poderiam ser explicados por uma falta de irrigação nas regiões limítrofes de irrigação dos principais ramos coronarianos (fig. 9).

Assim a lesão da ponta do ventrículo esquerdo representa área limítrofe de irrigação entre a descendente anterior e a descendente posterior.

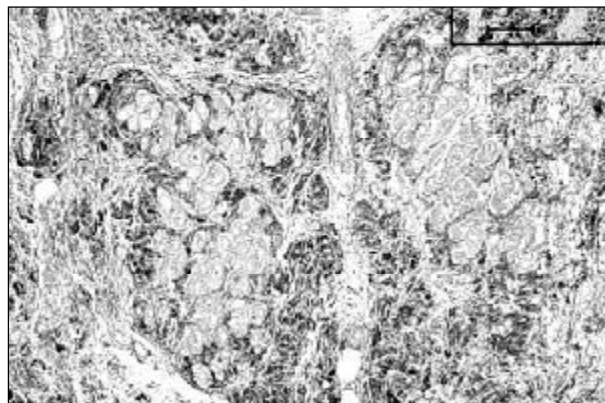


Fig. 9 - Corte histológico do miocárdio na região de afilamento mostrando intensa fibrose substituindo grande parte das fibras cardíacas. Ilhotas de fibras cardíacas permanecem circundadas individualmente por fibrose. A fibrose é frouxa e menos densamente corada do que a fibrose típica pós-infarto isquêmico. (Picrosirius - 20x aumento original).

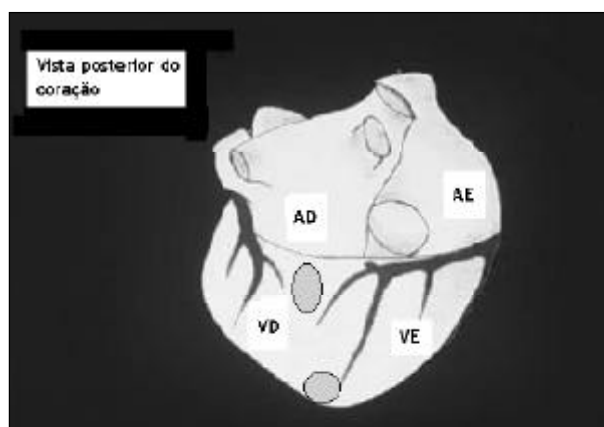


Fig. 10 - Representação esquemática de visão da face diafragmática do coração - duas áreas onde há afilamento fibroso do miocárdio (roxo) - áreas limítrofes de irrigação - entre a artéria circunflexa e a artéria coronária direita (porção posterior basal do ventrículo esquerdo) e região apical, entre a descendente anterior e a descendente posterior. VE- ventrículo esquerdo; VD- ventrículo direito; AD- átrio direito; AE- átrio esquerdo.

A lesão da parede posterior e basal do ventrículo esquerdo seria a transição entre a artéria circunflexa e a artéria coronária direita. Uma outra região de dupla irrigação é a do feixe de His que é nutrida pela artéria penetrante septal que se origina na *crux cordis* a partir da artéria coronária direita e a septal cuja origem é a artéria descendente anterior. A figura 10 demonstra esquematicamente essas regiões limítrofes de irrigação.

Finalmente a causa de óbito desta paciente pode ter

sido uma arritmia, pois focos que podem originar taquicardia ventricular sustentada permaneceram na parede posterior do ventrículo esquerdo. A presença de miocardite com parasitas também pode ser um desencadeador de instabilidade miocárdica. A presença de extensas áreas de miocitólise mostra que o paciente faleceu na vigência de dano miocárdico agudo.

(Dra. Maria de Lourdes Higuchi)

## Referências

1. Sarabanda AVL, Simões MV, Marin-Neto JA. Arritmias na cardiopatia chagásica crônica. Rev Soc Cardiol Estado de São Paulo 1998; 8:170-80.
2. Lamourier EN. Aneurismectomia como tratamento de taquiarritmias refratárias em pacientes portadores de aneurisma ventricular de etiologia chagásica. Arq Bras Cardiol 1975; 28: 549-55.
3. Rassi Jr A, Rassi AG, Rassi SG, et al. Arritmias ventriculares na doença de Chagas. Particularidades diagnósticas, prognósticas e terapêutica. Arq Bras Cardiol 1995; 65: 377-87.
4. Santana OO. Arritmia ventricular e evolução clínica de pacientes na fase crônica da doença de Chagas. [Dissertação de mestrado] Faculdade de Medicina da Universidade Federal da Bahia. Salvador (BA), 1987; 50 p.
5. Wasserman E, Yules Jr. Cardiac aneurysm with ventricular tachycardia: case report and brief review of the literature. Ann Intern Med 1953; 39: 948-56.
6. Couch OA. Cardiac Aneurysm with ventricular tachycardia and subsequent excision of aneurysm. Circulation 1959; 20: 251-3.
7. Ribeiro Jorge, PA. Importância da área de acinesia apical na contratilidade do coração chagásico crônico: perspectiva cirúrgica. Arq Bras Cardiol 1971; 24: 31.
8. Di Lello F. Postoperative complications and therapeutic management after aneurysmectomy of the left ventricle. G Ital Cardiol 1980; 10: 1679-83.
9. Higuchi ML, Brito T, Reis M, Bellotti G, Pereira-Barretto AC, Pileggi F. Correlation between *T. cruzi* parasitism and myocardial inflammation in human chronic chagasic myocarditis. Light microscopy and immunohistochemical findings. Cardiovasc Pathol 1993; 2: 101-106.
10. Higuchi ML, Reis M, Aiello VD. Immunohistochemical characterization of infiltrating cells in human chronic chagasic myocarditis: comparison with myocardial rejection process. Virchows Arch A Pathol Anat 1993; 423: 157-60.
11. Fuenmaior-Meza CE. Análise quantitativa das alterações histopatológicas de biópsias endomiocárdicas de pacientes nas diferentes formas clínicas da doença de Chagas ou com cardiomiopatia dilatada idiopática, referentes a estrutura miocárdica, antígenos do *T. cruzi* e subpopulação de linfócitos T. Tese, Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, 2001.
12. Higuchi ML, Fukasawa S, De Brito T, Parzianello LC, Bellotti G, Ramires JAF. Different microcirculatory and interstitial matrix patterns in idiopathic dilated cardiomyopathy and Chagas' disease: a three dimensional confocal microscopy study. Heart 1999; 82: 279-85.