

BLOQUEIO AURÍCULO-VENTRICULAR TOTAL CON- GÊNITO EM INDIVÍDUO COM FIBROPLASTOSE ENDOCARDÍACA E PERSISTÊNCIA DO CONDUTO ARTERIAL

Diagnóstico *in utero* *

MARCOS FABIO LION **

EVANDRO PIMENTA DE CAMPOS ***

A fibroelastose endocárdica ocorre associada a cardiopatias congênitas, ou surge como entidade isolada, discutindo-se, neste caso, a etiologia congênita ou adquirida. Publicou-se muito sobre o assunto, ainda que sejam raros os trabalhos onde há associação do processo de fibroelastose endocárdica com a persistência do conduto arterial.

De outro lado, são inúmeros os casos divulgados de bloqueio aurículo-ventricular total na primeira infância, com a hipótese de que este distúrbio do ritmo seja consecutivo a transtornos ocorridos durante a gestação. Entretanto, os casos em que há suspeita de bloqueio aurículo-ventricular total durante a gestação, pela baixa frequência das pulsações fetais cardíacas e confirmação, após o nascimento, pelo electrocardiograma, são mais raros.

Em nosso paciente, suspeitou-se da existência do bloqueio aurículo-ventricular total durante a gestação, e a criança era porta-

* Trabalho do Serviço de Cardiologia do Departamento de Medicina (Serviço do Prof. Luiz V. Décourt) da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo; do Departamento de Anatomia Patológica (Serviço do Prof. Constantino Mignone) da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo e da Diretoria de Patologia do Instituto Adolfo Lutz. Publicado em Arch. Inst. Card. Mex. 30: 1960.

** Do Serviço de Cardiologia (Prof. Luiz V. Décourt). Ex-residente interno do I.N.C., México, D.F.

*** Do Departamento de Anatomia Patológica da Faculdade de Medicina da USP (Serviço do Prof. Constantino Mignoni) e Diretor da Diretoria de Patologia do Instituto Adolfo Lutz. Patologista agregado ao Serviço do Prof. Luiz Décourt.

Recebido para publicação em 24 de julho de 1961.

dora de fibroelastose endocárdica congênita e persistência do conduto arterial. A raridade dessa associação animou-nos a publicar o caso.

Em 1928, AYLWARD publicou um caso de bloqueio aurículo-ventricular total, com frequência ventricular de 48 pulsações por minuto, e diagnóstico feito durante a gestação. O paciente tinha irmão, também, com bloqueio aurículo-ventricular total, o que é particularidade interessante.

Em 1930, LEECH publicou caso de bloqueio aurículo-ventricular total, associado a persistência do conduto arterial, com diagnóstico feito quando o paciente tinha cinco anos e meio de idade. Neste caso, supunha-se bloqueio aurículo-ventricular total congênito, não havendo verificação antes do nascimento. Quanto à persistência do conduto arterial, não houve comprovação anátomo-patológica.

SANKEY, em 1948, encontrou na literatura 10 casos de bloqueio aurículo-ventricular total, cujo diagnóstico poderia ser previsto antes do parto, visto a menor frequência ventricular, após o nascimento, ser de 40 pulsações por minuto. A estes 10 casos, juntou um de sua experiência. Em nenhum deles, há menção à presença de conduto arterial persistente ou de fibroelastose endocárdica.

Em 1950, STADLER *et alii* publicaram caso de bloqueio aurículo-ventricular total, cuja frequência ventricular mais baixa foi de 42 pulsações por minuto. Fêz-se o diagnóstico de bloqueio, durante a gestação. A necrópsia revelou hipertrofia de ambos os ventrículos, dilatação da aurícula direita e do ventrículo direito, e fibroelastose endocárdica.

KELLY & ANDERSEN, em 1956, fizeram revisão bibliográfica sobre a fibroelastose endocárdica e publicaram 2 casos desta enfermidade, com grande comprometimento do ventrículo direito e do ventrículo esquerdo, associado a bloqueio aurículo-ventricular total. A frequência cardíaca mais baixa encontrada foi de 28 por minuto.

Também, em 1956, SANTORO estudou caso de fibroelastose endocárdica, com envolvimento de todo o coração, e bloqueio aurículo-ventricular total, suspeitando-se do diagnóstico durante a vida intra-uterina.

Recentemente, em 1957, DEVITT & PINTO publicaram caso semelhante.

OBSERVAÇÕES DO PACIENTE

Antecedentes familiares: mãe de 35 anos de idade; teve febre reumática aos 25 anos, de curta duração, sem seqüelas cardíacas. Nessa ocasião fêz amigdalectomia. O pai, há 9 anos, teve tuberculose

pulmonar, seguida de cura. Primeira gestação. Examinada periodicamente, durante a gestação, até o 5.º mês. Nesta ocasião apresentava auscultação normal do foco fetal. Na véspera do parto, que chegou a término, verificou-se a frequência de pulsações do foco fetal, sendo de 40 por minuto, em ritmo regular. O parto foi normal. A mãe não sofreu infecção ou traumatismo durante a gravidez.

Histórico da doença atual: paciente do sexo feminino, raça branca, pesando 1.920 g ao nascer. Chorou imediatamente após o nascimento e não apresentou cianose. No exame clínico, não se encontrou nada de anormal, com exceção dos dados do aparelho cardiovascular. Verificou-se bradicardia acentuada, com frequência cardíaca de cerca de 25 pulsações por minuto. Não apresentou frêmitos ou sôpros e os ruídos cardíacos eram normais, ainda que intensos, durante algumas revoluções cardíacas. As artérias dos membros superiores e inferiores eram palpáveis e o pulso normal. Não se tomou a pressão arterial. Não se verificaram sinais de insuficiência cardíaca.

O electrocardiograma, nesta ocasião, mostrou bloqueio aurículo ventricular total e hipertrofia ventricular esquerda. Em consequência da bradicardia, colocou-se a menina em incubadora com oxigênio.

No terceiro dia de vida, uma chapa do tórax mostrou cardiomegalia acentuada, sem alterações pleuropulmonares, ou da parede costal.

No quarto dia de evolução, escutou-se sopro sistólico, em todo o precórdio. No 5.º dia de vida, apareceu sopro diastólico, audível também, em toda a região precordial. Os componentes sistólico e diastólico do sopro separavam-se pelo segundo ruído, não havendo, portanto, o caráter de sopro contínuo. No 6.º dia, além de acentuada bradicardia persistente e da presença dos sopros, verificou-se a aparição de extrassístoles freqüentes. O electrocardiograma, nesta ocasião, mostrou bloqueio aurículo-ventricular total e hipertrofia ventricular esquerda, com extrassístoles ventriculares freqüentes. Nova radiografia do tórax, aos 12 dias, mostrou aumento da área cardíaca. Aos 15 dias de vida, desapareceram as extrassístoles e o ritmo se regularizou. Desde então, a frequência ventricular variou de 27 a 35 pulsações por minuto.

Durante toda a evolução da doença da paciente, houve pouco aumento de peso, variando de 1.920 a 2.120 g.

Do 20.º dia em diante, apresentou ligeira diarréia e discreta icterícia. No 35.º dia, continuava a diarréia, acentuando-se, ligei-

ramente, a icterícia. Diagnosticou-se desidratação; em palpções, verificou-se o fígado a 3 dedos do bordo costal direito, e o baço a um dedo do bordo costal esquerdo. No 36.º dia, apareceu dispnia intensa, coriza e tiragem acentuada. A menina faleceu, com o pso de 1.970 g.

Exames complementares:

Hematcrito (2.º dia) — 55%

Hemocitolgico (20.º dia)

Eritrcitos: 4.900.000/mm³. Hemoglobina: 16,2 g/% = 101%.

Leuccitos: 6.000/mm³, com contagem diferencial normal para a idade.

Hemocitolgico (35.º dia)

Hemoglobina: 11,3 g % = 71%

Leuccitos: 12.300/mm³.

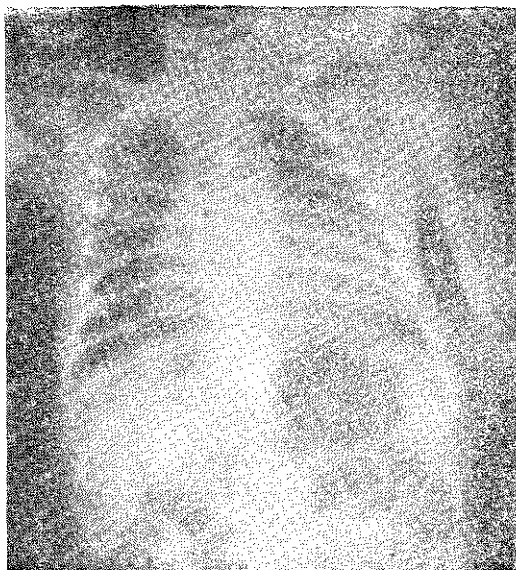


Fig. 1 — Radiografia do trax, pstero-anterior.
Terceiro dia de vida

Radiografia do trax (3.º dia): cardiomegalia acentuada, principalmente no ventrculo esquerdo. Campos pulmonares normais (figura 1).

Electrocardiograma (1.º dia) — Bloqueio aurculo-ventricular total, com freqncia auricular de 125 por minuto e freqncia ventricular de 25 por minuto. O foco da origem do ritmo ventricular encontrava-se situado antes da bifurcao do Feixe de Hiss. QRS; 0,7 seg. SAP a + 80°, dirigido para trs. Ondas P difsicas, aumentada em D1, diminuída em V1, V2 e V3, com depresses em V4 e V5, e com pice em D2, D3 e VF; durao de 0,055 seg. e voltagem de 3,2 mm em D2. SAQRS a + 30°, dirigido para trs. Complexo rS de V1 a V5, ondas S com depresses em V4 e V5. Onda "R" pura em V6. SAT a + 40°, orientado para frente. Ondas T positivas de V1 a V6.

Conclusão: Bloqueio aurículo-ventricular total. Ritmo idio-ventricular com origem acima da bifurcação do feixe de Hiss. Hipertrofia ventricular esquerda (fig. 2).

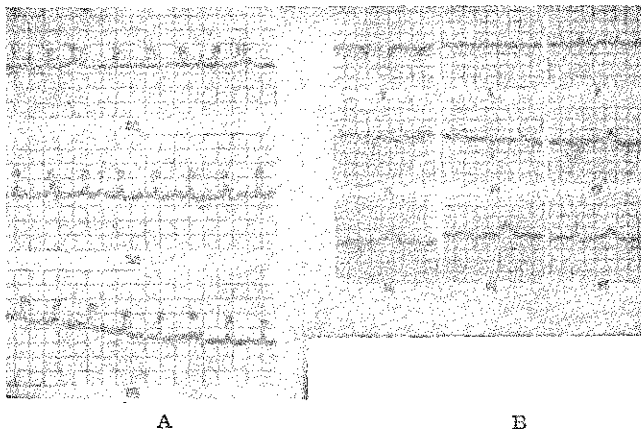


Fig. 2 — Electrocardiograma. Primeiro dia de vida

Electrocardiograma (6.º dia) — Em comparação com as gravações anteriores, nota-se o aparecimento de complexos ventriculares extensos, empastados, prematuros, com provável foco de origem no ventrículo esquerdo (fig. 3).

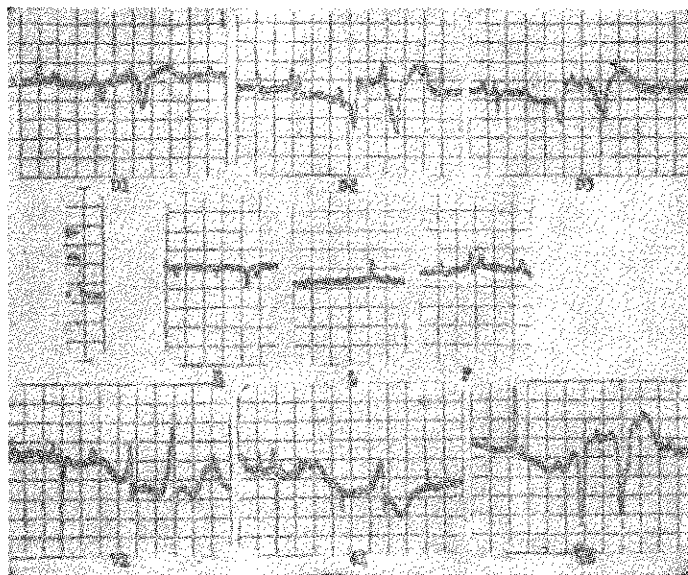


Fig. 3 — Electrocardiograma. Sexto dia de vida

Electrocardiograma (35.º dia). Em comparações com as gravações anteriores, observa-se o desaparecimento das extrassístoles.

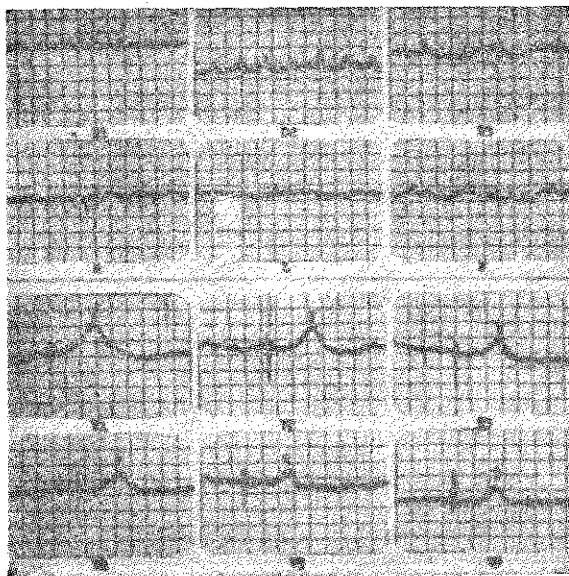


Fig. 4 — Electrocardiograma. Trigésimo quinze dia de vida

Aumento da freqüência auricular a 170 por minuto. AP passou de $+80^\circ$ a $+60^\circ$. Diminuição da voltagem da onda P em V1 e V2. Aparecimento dos complexos rSr' em V6 (transtornos da condução intra-ventricular de estímulo?) (fig. 4).

Terapêutica: A criança recebeu ácido pangâmico (vitamina B 15), na dose de 10 mg/24 horas, intramuscular, do 3.º ao 15.º dia. Alimentação feita com leite em pó.

Exame anátomo-patológico:

Coração de forma globular, com volume aumentado, principalmente no ventrículo esquerdo; 27 g de peso (normal, cêrca de 20 g).

Ventrículo esquerdo: endocárdio ligeiramente fibroso em toda a extensão. Músculos papilares, ligeiramente hipertróficos e lisos. Colunas carnosas lisas. Miocárdio pálido com ligeiras áreas levemente amarelas. Epicárdio liso e brilhante. Capacidade muito aumentada.

Aurícula esquerda: endocárdio, ligeiramente fibroso. Capacidade pouco aumentada. Discreta hipertrofia.

Ventrículo direito: endocárdio, discretamente fibroso. Colunas carnosas e músculos papilares aumentados e lisos. Capacidade aumentada.

Aurícula direita: endocárdio normal. Capacidade pouco aumentada. Discreta hipertrofia.

Espessura do miocárdio no ventrículo direito: base 2 mm; parte média 1,5 mm; ápex 1,5 mm.

Ventrículo esquerdo: via de saída 33 mm, via de entrada 33 mm.

Ventrículo direito: via de saída 42 mm, via de entrada 25 mm.

Válvula pulmonar: 19 mm. Válvula aórtica: 18 mm. Válvula tricúspide: 40 mm.

Vasos da base: ligeira dilatação da porção inicial da aorta, medindo 2,5 cm de diâmetro. Conduto arterial persistente, de 5 mm de comprimento e diâmetro exterior de 2 mm (figs. 5, 6, 7 e 8).

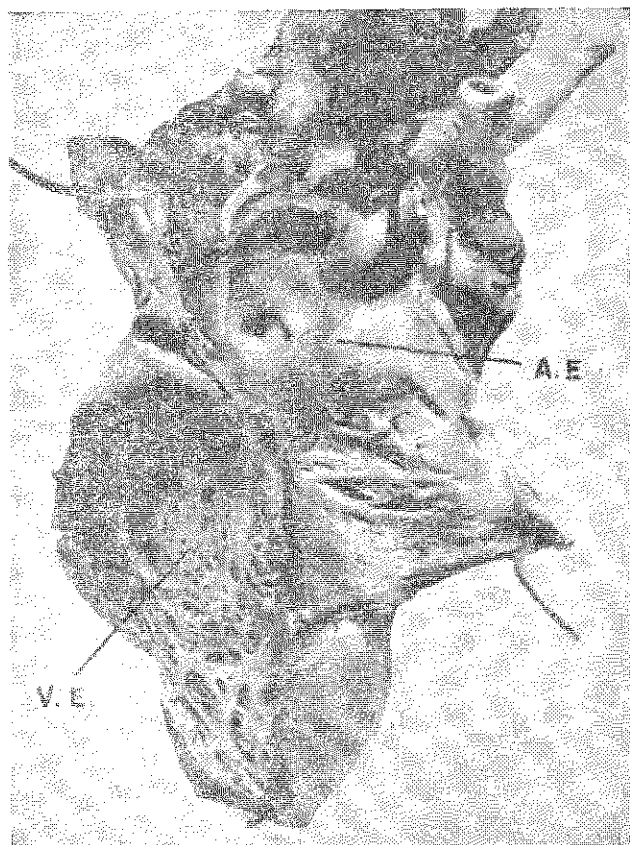


Fig. 5 — Na parte inferior, ventrículo esquerdo dilatado e hipertrófico. Na parte superior, aurícula esquerda dilatada. Ausência de comunicação inter-auricular.

V. E.: ventrículo esquerdo. A. E.: aurícula esquerda

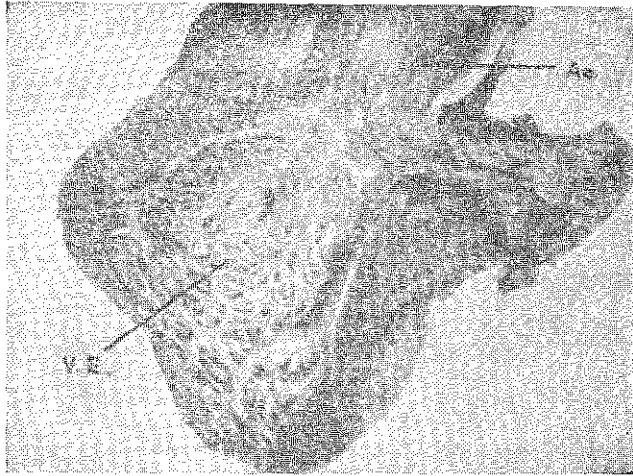


Fig. 6 — Ventriculo esquerdo e porção inicial da aorta. Fibroelastose endocardiaca. Colunas carnosas lisas. Ventriculo esquerdo hipertrófico. Ausência de comunicação inter-ventricular

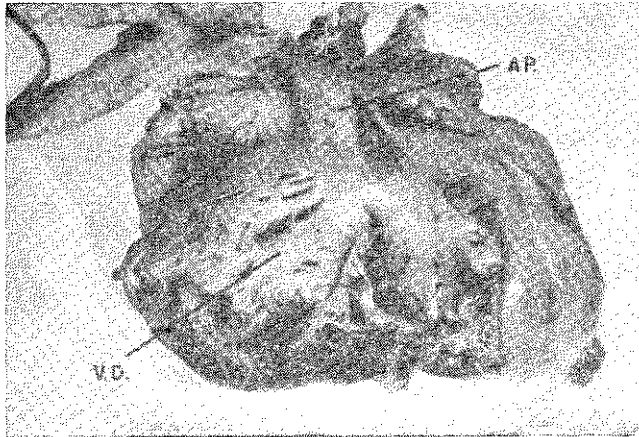


Fig. 7 — Ventriculo direito aberto e porção inicial da artéria pulmonar. Ventriculo direito hipertrófico e dilatado. Endocárdio de aspecto fibroso. Ausência de comunicação inter-ventricular. Orifício pulmonar normal.
V. D.: ventriculo direito. A. P.: artéria pulmonar

Conclusão: hipertrofia e dilatação globais do coração, com predomínio da dilatação, principalmente do ventrículo esquerdo. Persistência do conduto arterial. Fibroelastose endocárdica, com exceção da aurícula direita.

Exame histopatológico: Fizeram-se cortes do coração nas áreas correspondentes ao nódulo de Keith-Flack, ao nódulo de

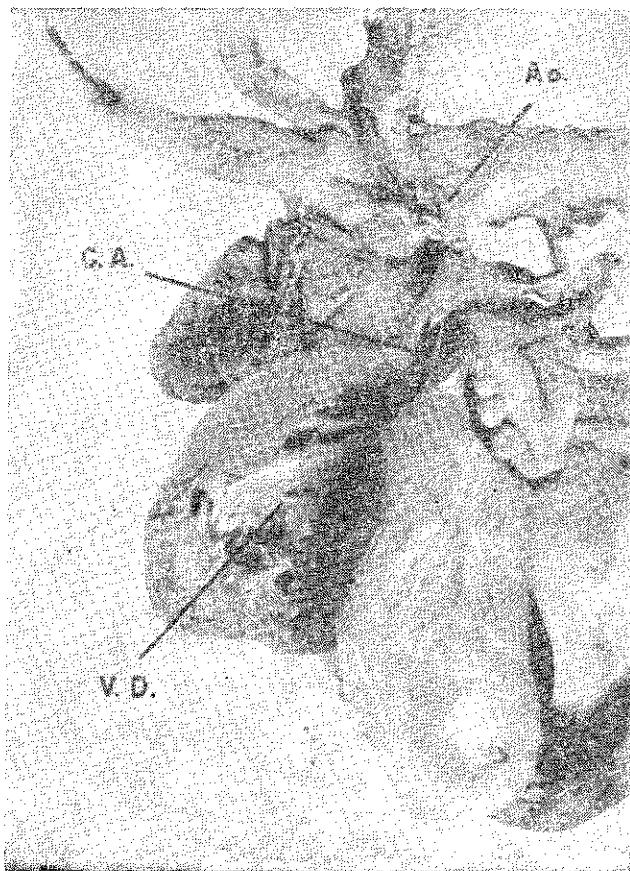


Fig. 8 — Ventrículo direito aberto, mostrando evidente hipertrofia. Na parte superior da figura a aorta com ramos iniciais. Assinalado com estilete, o conduto arterial persistente. V. D.: ventrículo direito. Ao: aorta. C. A.: conduto arterial

Aschoff-Tawara, ao feixe de Hiss e ramificações. Colheram-se fragmentos dos dois ventrículos e de ambas as aurículas. Colorações: com hematoxilina-eosina, o miocárdio; com Weigert, as fibras elásticas; e com van Gieson, o tecido conjuntivo.

A dissecação macroscópica do sistema condutor do coração, feita depois de fixação com auxílio de lupa, ofereceu dificuldades em virtude da difícil identificação do tecido. As colorações dos cortes das regiões do sistema condutor não oferecem meios para verificação, sob o ponto de vista histológico.

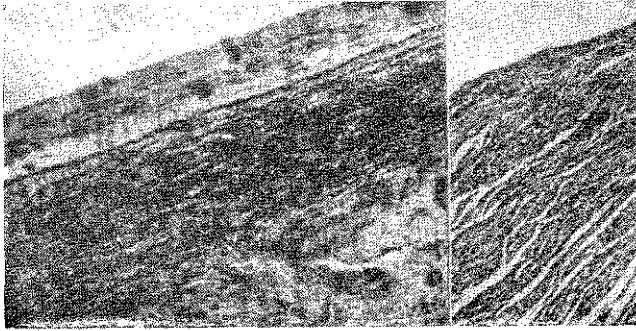
Ao exame histológico, o tecido endocárdico mostrou-se espesso, facilmente visível pela hematoxilina-eosina. As colorações específicas de Weigert e de van Gieson demonstraram ser o espessamento produto da presença de fibras conjuntivas e de fibras elásticas, em maior quantidade, na parede do ventrículo esquerdo, que em outras áreas. Esse espessamento mostrou ser 10 vezes maior que o de um coração normal do mesmo pêso e de igual idade. No coração normal, observou-se, somente, uma delgada capa de tecido conjuntivo, com poucas fibras elásticas. As amostras aproveitadas para comparação foram colhidas da face anterior do ventrículo esquerdo. Verificou-se facilmente esse espessamento nas outras regiões, não sendo, entretanto, tão acentuado como no ventrículo esquerdo. O tecido endocárdico das colunas carnosas e músculos papilares demonstrou acentuado espessamento (figs. 9 e 10).



A

B

Fig. 9 — a) Corte da parede ventricular esquerda, face anterior. Espessamento do endocárdio. Fibras elásticas e conjuntivas grandemente aumentadas (fibroelastose endocárdica). b) Corte da parede ventricular esquerda, face anterior. Indivíduo normal da mesma idade e com o mesmo pêso. Endocárdio de espessura normal. Aum. oc. 10 x obj. 10. Col. Weigert — van Gieson



A

B

Fig. 10 — a) Corte do ventrículo direito. Espessamento do endocárdio. Fibras elásticas e conjuntivas aumentadas. Fibroelastose endocárdica. b) Corte do miocárdio do ventrículo direito, de indivíduo normal, da mesma idade e com o mesmo pêso. Endocárdio com espessura normal. Aum. oc. 10 x obj. 10. Col. Weigert — van Gieson

Concluimos que se trata, anátomopatologicamente, de coração com fibroelastose endocárdica, localizada, principalmente, no ventrículo esquerdo.

COMENTÁRIOS

O caso é sumamente raro, pois não encontramos semelhante na literatura. As observações seguintes merecem menção particular:

- a) suspeitou-se de bloqueio aurículo-ventricular total, durante a gestação. A freqüência cardíaca que, na véspera do parto, era de 40 pulsações por minuto, demonstrou ser a mesma, pelo electrocardiograma, no primeiro dia de vida;
- b) a freqüência ventricular foi, no primeiro dia, de 25 pulsações por minuto, portanto, mais baixa do que a encontrada em crianças da mesma idade. A maioria dos casos publicados referem freqüência de 27 a 40 pulsações por minuto;
- c) interpretou-se, inicialmente, o sôpro sistólico, audível em todo o precórdio, que apareceu no 4.º dia da evolução, como devido à cardiopatia congênita, talvez do tipo de comunicação intercavitária, por ser a associação mais comum, proveniente da insuficiência mitral funcional ou, ainda, da estenose relativa do orifício aórtico, resultante da bradicardia e da acentuada hipertrofia e dilatação do

ventrículo esquerdo. O aparecimento do sôpro diastólico fêz-nos pensar na possibilidade de conduto arterial persistente, o que foi confirmado na necrópsia. A inaudibilidade dos sopros sistólico e diastólico, nos primeiros dias, seria provável conseqüência do equilíbrio das pressões dos círculos aórtico e pulmonar. Com a eventual queda da pressão sistólica pulmonar, conseqüência da diminuição normal da resistência no território pulmonar, apareceu o sôpro sistólico e mais tarde, com o desequilíbrio tensional durante a diástole, apareceu o sôpro diastólico. A ausência de cianose, durante tôda a evolução da enfermidade, falou em favor de um curto-circuito artério-venoso pelo conduto arterial;

- d) as radiografias do tórax mostraram sempre acentuada cardiomegalia, aparentemente a expensas de tôdas as câmaras, mas com indiscutível predomínio do ventrículo esquerdo, o que poderia relacionar-se com o fato de ser aqui a fibroelastose mais acentuada. A avaliação da magnitude da circulação pulmonar foi difícil, devido à cardiomegalia extensa;
- e) o electrocardiograma mostrou, desde o princípio, bloqueio aurículo-ventricular total, com freqüência auricular, praticamente normal, para a idade; freqüência ventricular extremamente baixa e franca hipertrofia ventricular esquerda;
- f) pela evolução da paciente, verificou-se muita dificuldade para ganhar pêso. Faleceu com desidratação e icterícia. O exame anátomo-patológico do fígado e das vias biliares revelou, unicamente, trombos biliares intra-hepáticos;
- g) apesar da falta de convicção sôbre a ação específica do ácido pangâmico, administrou-se vitamina B₁₅ à paciente, como última tentativa para melhorar as condições do miocárdio;
- h) no exame anátomo-patológico, chamaram a atenção a extensa cardiomegalia, o conduto arterial persistente e a fibroelastose endocardiaca em ambos ventrículos e aurícula esquerda, com predomínio do ventrículo esquer-

do. Não se verificou nenhum outro defeito congênito do coração. O volume do coração era 4 vezes maior que o normal, para pacientes da mesma idade e do mesmo peso. Havia hipertrofia do miocárdio, com espessamento 2 vezes maior que o normal. Apesar disso, notava-se dilatação de todas as cavidades cardíacas. O exame não ofereceu meios para identificação do sistema condutor, visto o coração haver sido dissecado após fixação, o que impediu ulterior impregnação desse órgão pelo lugol.

RESUMO

Os autores descrevem a associação rara de vários defeitos congênitos do coração: bloqueio aurículo-ventricular total, fibroelastose endocárdica e persistência do conduto arterial. Suspeitou-se de bloqueio aurículo-ventricular total, durante a gestação, pela baixa frequência cardíaca do feto. Confirmou-se o bloqueio, no primeiro dia de vida, pelo electrocardiograma. A frequência ventricular, nesta ocasião, foi extremamente baixa, 25 pulsações por minuto. Confirmou-se a fibroelastose endocárdica pelo exame necrótico macro e microscópico, havendo envolvimento dos dois ventrículos e da aurícula esquerda, sendo mais intenso no ventrículo esquerdo. O tamanho do coração era cerca de 4 vezes o tamanho normal, com ligeiro aumento de peso. O miocárdio do ventrículo esquerdo era 2 vezes mais espesso, e o endocárdio cerca de 10 vezes mais espesso que o normal. O conduto arterial era patente. A criança, prematura, viveu 36 dias e faleceu com quadro de desidratação.

SUMMARY

The authors present the case of a rare association of several congenital heart malformations: a complete A-V block, an endocardial fibroelastosis and a patent ductus arteriosus.

The complete atrioventricular block had been suspected during pregnancy by the low heart rate of the fetus. It was confirmed on the first day of life with electrocardiogram.

The heart rate was extremely low, with a ventricular rate of 25 beats per minute.

Endocardial fibroelastosis was confirmed by the macro and microscopical examination. Both ventricles and the left auricle were involved. It was more marked on the left ventricle. The size of the heart was four times the normal size; its weight was lightly increased. The myocardium of the left ventricle was twice as thick as normal and its endocardium ten times as thick as normal. The ductus arteriosus was patent.

The child was born prematurely and lived 36 days. She died as a result of extreme dehydration.

SOMMAIRE

Les auteurs présentent une rare association de plusieurs anomalies congénitales du coeur; bloc auriculo-ventriculaire total, fibro-élastose endocardiaque et persistance du canal artériel. Le bloc auriculo-ventriculaire total avait été suspecté pendant la grossesse, en raison de la basse fréquence des pulsations du fœtus. Le premier jour après la naissance, on a eu confirmation du bloc auriculo-ventriculaire par l'électrocardiogramme. Il faut souligner la fréquence ventriculaire extrêmement basse, de 25 battements par minute. La fibro-élastose endocardiaque fut confirmée à la nécropsie, par des examens macro et microscopiques. Elle existait dans les deux ventricules et dans l'oreillette gauche. La taille du coeur était près de 4 fois celle d'un coeur normal, avec une légère augmentation du poids. Le myocarde du ventricule gauche était deux fois plus gros et son endocarde près de 10 fois plus épais que le normal. Le canal artériel était persistant. L'enfant, du sexe féminin, né prématurément, vécut 36 jours et mourut au cours d'un état de déshydratation.

BIBLIOGRAFIA

AYLWARD, R. D. — 1928 — Congenital heart block. *Brit. M. J.* 1: 943.

DEVIIT, R. E. & C. J. PINTO — 1957 — Congenital heart block due to endocardial fibroelastosis interpreted as foetal distress. *J. Obst. & Gynaec. Brit. Emp.* 64: 885-7.

KELLY, J. & D. H. ANDERSEN — 1956 — Congenital endocardial fibroelastosis. II. A clinical and pathological investigation of those cases without associated cardiac malformations including report of two familiar instances. *Pediatrics* 18: 539-55.

LEECH, C. B. — 1930 — Congenital complete heart block. Report of a case with an associated patent ductus arteriosus. *Am. J. Diseases Children* 39: 131-140.

SANKEY, A. O. *et alii* — 1948 — Congenital heart simulating foetal distress. A report of two cases. *Brit. M. J.* 2 (4579): 676-7.

SANTORO, E. V. — 1956 — Congenital endocardial fibroelastosis and total heart block. Report of case. *Arch. Pediat.* 73: 94-98.

STADLER, H. E., C. A. REID & H. P. FRIEDMAN — 1950 — Prenatal fibroelastosis ("fetal endocarditis") manifested clinically by total heart block. *J. Pediat.* 36: 370-5.

