

Relato
de Caso

Insuficiência Cardíaca Secundária a Lúpus Eritematoso Sistêmico

Heart Failure Secondary to Systemic Lupus Erythematosus

1

Alessandro Pinheiro Olimpio de Souza, Carla da Fontoura Dionello, Monique Resende

Resumo

O lúpus eritematoso sistêmico (LES) é uma doença sistêmica, de etiologia desconhecida e multifatorial. Está associado a diversas manifestações cardiovasculares como aterosclerose acelerada, pericardite, miocardite, valvulopatias, endocardite de Libman-Sacks, entre outras, contribuindo para a morbidade e mortalidade dos pacientes. Conclui-se, então, que tal colagenose deverá ser lembrada como causa de cardiomiopatia.

Palavras-chave: Lúpus eritematoso sistêmico; Insuficiência cardíaca; Miocardite

Abstract

Systemic lupus erythematosus (SLE) is a multifactorial systemic disease of unknown etiology. It is associated with several cardiovascular manifestations, such as accelerated atherosclerosis, pericarditis, myocarditis, valvulopathies and Libman-Sacks endocarditis, among others, contributing to patient morbidity and mortality. It thus follows that this collagenosis should be recalled as a cause of cardiomyopathy.

Keywords: Systemic lupus erythematosus; Heart failure; Myocarditis

Introdução

O lúpus eritematoso sistêmico (LES) é uma doença autoimune de origem desconhecida, caracterizada por acometimento inflamatório de múltiplos órgãos, ao longo de uma evolução que costuma ser marcada por remissões e recidivas. A gravidade da doença é variável, podendo ter apresentações clínicas frustradas com acometimento cutâneo e artrite até formas rapidamente fulminantes com insuficiência renal e graves distúrbios do sistema nervoso central. O envolvimento cardíaco no lúpus é conhecido desde o início do século XX. Todas as estruturas anatômicas cardíacas podem ser afetadas e múltiplos mecanismos patogênicos têm sido relatados^{1,2}.

Relato do Caso

Paciente masculino, 20 anos, afrodescendente, natural e residente no Rio de Janeiro, em 2005

procurou atendimento médico com queixas de cansaço e febre. Relatava há um mês quadro de febre noturna (sempre $>38,5^{\circ}\text{C}$) e mialgia, inicialmente diagnosticado como febre reumática e tratado com penicilina benzatina, sem melhora do quadro. Foi então internado para investigação.

HPP: Nada digno de nota.

À ectoscopia encontrava-se desperto, orientado, mucosas hipocoradas (+/4) e desidratadas (+/4), taquipneico.

FC: 106bpm PA: 105x45mmHg Tax: 39,4°C
Foram palpados dois lindonodos em região cervical posterior esquerda, móveis, indolores, de consistência elástica.

AR: MVUA, s/RA; ACV: RCR2T, BNF, s/sopros; Abdome e membros inferiores: nada digno de nota.

Portava: Sorologia para dengue: negativa; Leucogramas com intervalos mensais de: 3030→2800→2190cel/mm³.

Hospital Central do Exército - Rio de Janeiro, RJ - Brasil

Correspondência: Alessandro Pinheiro Olimpio de Souza
Rua Francisco Manuel, 126 – Benfica – 20911-270 - Rio de Janeiro, RJ - Brasil
E-mail: alessandro_pinheiro@hotmail.com

Recebido em: 04/01/2011 | Aceito em: 14/03/2011

Relato de Caso

Conduta inicial: solicitadas sorologias para dengue, toxoplasmose, rubéola, anti-HIV, anti-HTLV, marcadores virais para hepatites B e C, CMV, herpes e VDRL; tomografia computadorizada (TC) de tórax, ultrassonografia de abdome, ecocardiograma, hemocultura e urinocultura. Prescrito cefepime 2g IV 12/12h para neutropenia febril.

Apresentou IgM e IgG positivas para CMV, IgG positiva com IgM negativa para toxoplasmose e rubéola. Demais sorologias negativas. Ultrassonografia de abdome: esplenomegalia com textura homogênea e eco normal. *Coombs* direto e indireto negativos.

Evolução: paciente manteve febre e, após 15 dias, apresentou tosse produtiva, tendo sido submetido à biopsia de linfonodo e realizada pesquisa para plasmódio. Foi hemotransfundido e substituído cefepime por gatifloxacina.

Apresentou crise convulsiva tipo tônico-clônica e prescritos diazepam e fenitoína regular, com agitação psicomotora após o benzodiazepínico – aventou-se a possibilidade de reação paradoxal. Solicitada TC de crânio (normal).

Dois meses após a consulta inicial, apresentou artralgia em membros inferiores e lesões eritematosas em região plantar, seguida de sopro sistólico (++)/6+) em foco mitral (FM) e persistência do quadro febril.

Aspirado de medula óssea: padrão reacional. Evoluiu com artrite nos pés, pancitopenia e tosse seguida por hemoptóicos. Iniciado filgrastima e nova biopsia de medula óssea (normal). Exame físico: PA: 90x60mmHg; FC: 140bpm, RCR4T (B3 e B4); sopro sistólico (3+)/6+) em FM e FAo; edema em membros inferiores (2+)/4+). Iniciado furosemida, deslanosídeo, espironolactona, sendo sugerido pesquisar collagenoses.

Ao ecocardiograma apresentava cardiomiopatia dilatada, com aumento das cavidades esquerdas e derrame pericárdico moderado/grave. Mesmo após medidas terapêuticas aditadas, 48h depois o paciente se queixou de “sensação de aperto no peito”. Realizada drenagem pericárdica com saída de 300mL de líquido e colocação de dreno. Instituídos prednisona 60mg/dia e, no dia seguinte, indometacina. Evoluiu com leucocitose (13000 com 10 bastões) e hipotensão, sendo iniciado *dripping* de dobutamina 10mL/h que foi suspensa no dia seguinte.

Resultados histopatológicos das biopsia pleural e pericárdica sugeriam pleurite crônica inespecífica com ectasia vascular, hemorragia e pericardite aguda. FAN: 1/160; anti-Ro: reagente; anti-La: não reagente; anti-DNA (DS): 1/40; anti-RNP: 12U. Associado hidroxicloroquina.

Após 48h, evoluiu com insuficiência respiratória. RX de tórax mostrava aumento de área cardíaca, inversão do padrão vascular e hipotransparência em lobo superior direito. Iniciado cefepime e albendazol. Broncoscopia: normal. BAAR negativo em escarro e lavado broncoalveolar. Ecocardiograma: aumento das cavidades esquerdas. Disfunção moderada de ventrículo esquerdo. Regurgitação mitral moderada. Refluxo tricuspídeo mínimo. Veia cava inferior normodistendida.

Apresentou melhora clínica, recebendo alta hospitalar. Atualmente acompanhado pelos ambulatórios de reumatologia e cardiologia.

Discussão

O LES apresenta uma prevalência de 20 a 150 casos por 100.000 habitantes, sendo mais comum em mulheres (8:1) e naqueles de etnia negra; 65% dos pacientes abrem o quadro de LES entre os 16 anos e 55 anos³. Autores relatam forte associação entre o desenvolvimento de miocardite lúpica e afro-americanos⁴. O paciente relatado é do sexo masculino, usualmente menos afetado pelo LES, no entanto a idade de início e a etnia do paciente estão de acordo com o que é encontrado na literatura.

A pancitopenia geralmente sugere falência medular (anemia aplásica) sendo, nesse caso, fundamental realizar o aspirado de medula óssea. No paciente em questão, a biopsia foi normal, o que leva a crer que a causa da pancitopenia foi consequente à destruição celular periférica que, embora mais rara, também é descrita na literatura.

A linfonodomegalia ocorre em aproximadamente 50% dos pacientes com LES. Os linfonodos tipicamente têm consistência elástica, sendo mais frequentemente notados no início da doença ou nas suas exacerbações. O aumento dos nódulos linfáticos também pode ocorrer por infecção ou doenças linfoproliferativas.

Esplenomegalia ocorre em 10% a 46% dos pacientes, particularmente durante a atividade de doença e não está, necessariamente, relacionada à citopenia. Embora a presença de linfonodomegalia e

esplenomegalia seja comum nos pacientes com LES, a presença concomitante desses achados pode sugerir malignidade. O risco de linfoma não-Hodgkin parece estar aumentado de quatro a cinco vezes em pacientes com lúpus⁵. O paciente estudado apresentou infecção concomitante por CMV no início do quadro e a biópsia de linfonodo cervical descartou a presença de malignidade.

Convulsões tanto parciais como generalizadas ocorrem em aproximadamente 10%-20% dos pacientes com LES. Podem se apresentar como manifestação inicial da colagenose ou no curso da doença⁶.

Não se encontram ensaios clínicos randomizados que tenham examinado especificamente o tratamento de convulsões em pacientes com LES. Uma variedade de anticonvulsivantes pode ser usada, dependendo do tipo de convulsão. No caso apresentado, optou-se por utilizar diazepam para cessar a crise e fenitoína como profilaxia.

Cardiomiopatia sintomática é rara no LES, mas estudos em autópsias encontraram acometimento miocárdico em 40-50% dos pacientes⁷. Em estudo envolvendo 70 pacientes com lúpus, Cervera et al.⁸ encontraram uma prevalência de 20% de anormalidades miocárdicas ao ecocardiograma, e apenas um paciente com miocardite sintomática. Anticorpos anti-Ro também têm sido associados à miocardite⁴. O paciente aqui estudado apresentou anti-Ro (+). Alguns estudos apontam forte associação entre cardite lúpica e elevação de reagentes de fase aguda, o que não é surpreendente dada a natureza inflamatória da doença⁴.

O tratamento da miocardite lúpica em geral é empírico, e os glicocorticoides têm sido apontados como a base da terapêutica. Agentes imunossupressores também podem ser úteis no tratamento da cardite induzida pelo lúpus^{4,7}. O paciente deste relato foi tratado com prednisona, hidroxiquina, furosemida, deslanosídeo e espirolactona.

Uma coorte multicêntrica realizada nos EUA sugere que pacientes que desenvolvem miocardite geralmente apresentam formas graves de lúpus. Nesse mesmo estudo, a mortalidade foi maior entre pacientes lúpicos que apresentavam miocardite do que entre aqueles que não a apresentavam, principalmente após cinco anos de doença⁴.

Conclusão

A cardiomiopatia é uma das complicações que mais contribui para a morbidade e mortalidade de pacientes portadores de lúpus. Ainda que os rins sejam classicamente considerados os principais órgãos lesionados no LES, o coração também pode ser seriamente acometido. Assim, as colagenoses (especialmente o lúpus) também devem ser lembradas no diagnóstico diferencial de insuficiência cardíaca de início súbito em pacientes jovens.

Potencial Conflito de Interesses

Declaro não haver conflitos de interesses pertinentes.

Fontes de Financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação Universitária

O presente estudo não está vinculado a qualquer programa de pós-graduação.

Referências

1. Falcão CA, Lucena N, Alves IC, Pessoa AL, Godoi ET. Cardite lúpica. *Arq Bras Cardiol.* 2000;74(1):55-63.
2. Tincani A, Rebaioli CB, Taglietti M, Shoenfeld Y. Heart involvement in systemic lupus erythematosus, anti-phospholipid syndrome and neonatal lupus. *Rheumatology (Oxford).* 2006;45(Suppl 4):iv8-13.
3. Shur PH, Hahn BH. Epidemiology and pathogenesis of systemic lupus erythematosus. Up to date. [Internet]. 2010 Jun 16. [cited 2010 Oct. 25]. Available from: <<http://www.uptodate.com>>
4. Apte M, McGwin G Jr, Vilá LM, Kaslow RA, Alarcón GS, Reveille JD; LUMINA Study Group. Associated factors and impact of myocarditis in patients with SLE from LUMINA, a multiethnic US cohort. *Rheumatology (Oxford).* 2008;47(3):362-7.
5. Shur PH, Berliner N. Hematologic manifestations of systemic lupus erythematosus in adults. Up to date. [Internet]. 2009 Dec 14. [cited 2010 Oct. 25]. Available from: <<http://www.uptodate.com>>
6. Appenzeller S, Cendes F, Costallat LT. Epileptic seizures in systemic lupus erythematosus. *Neurology.* 2004;63(10):1808-12.
7. Knockaert DC. Cardiac involvement in systemic inflammatory diseases. *Eur Heart J.* 2007;28(15):1797-804.
8. Cervera R, Font J, Paré C, Azqueta M, Perez-Villa F, López-Soto A, et al. Cardiac disease in systemic lupus erythematosus: prospective study of 70 patients. *Ann Rheum Dis.* 1992;51(2):156-9.