

Endomiocardiofibrose Biventricular Associada à Amiloidose Renal

Biventricular Endomyocardiofibrosis Associated with Renal Amyloidosis

José Ramos Filho, Carlos Alberto Fontes de Souza, Enzo Magrini, Marcelo de Macedo, Roberto Bauab Isolato
Universidade São Francisco - Bragança Paulista, SP

A endomiocardiofibrose (EMF) é uma cardiomiopatia restritiva, caracterizada por envolvimento fibrótico do endocárdio e miocárdio adjacente, e disfunção diastólica, causada por alteração da distensibilidade, dificultando o enchimento ventricular adequado, estando a função sistólica preservada. Clinicamente, apresenta-se como insuficiência cardíaca, mas, para o diagnóstico etiológico correto, são necessárias perspicácia semiológica, suspeita e investigação clínica. Relatamos o caso de uma paciente portadora de endomiocardiofibrose biventricular associada à amiloidose renal.

Endomyocardiofibrosis is a restrictive cardiomyopathy characterized by fibrotic involvement of the endocardium and adjacent myocardium, and by diastolic dysfunction caused by changes in distensibility making ventricular filling inadequate while preserving the systolic function. Clinically, it appears as heart failure, but etiological symptomatic discernment, suspicion and a clinical examination would be necessary in order to make a correct etiological diagnosis. The case of a patient with biventricular endomyocardial fibrosis associated with renal amyloidosis is presented.

A EMF é doença de etiologia desconhecida, sendo a principal cardiomiopatia restritiva em nosso meio, caracterizada por envolvimento fibroso do endocárdio e miocárdio adjacente¹. Como nas outras formas de cardiomiopatias restritivas, a função sistólica costuma estar preservada com prejuízo da função diastólica, causada pela redução da distensibilidade, prejudicando o enchimento adequado de um ou ambos os ventrículos².

O diagnóstico da síndrome restritiva deve ser sempre aventado frente a um paciente que apresenta limitações ao esforço físico, com cansaço ou fadiga e dispnéia, congestão jugular, hepatomegalia, edema de membros inferiores ou anasarca.

O ecodopplercardiograma é essencial, a biópsia cardíaca pode auxiliar e o estudo anatomopatológico de corações de necropsia é capaz de fechar o diagnóstico.

RELATO DO CASO

Mulher negra de 49 anos, natural de Ilhéus (BA), procurou atendimento médico no pronto-socorro, com história de fadiga, anasarca, dispnéia aos mínimos esforços e paroxística noturna, com início dos sintomas há cerca de um ano e nítida piora nos últimos seis meses. Inicialmente, manifestava edema discreto em membros inferiores no período vespertino, com progressiva evolução para anasarca há dois meses, importante deterioração do estado clínico geral (inapetência, emagrecimento, piora

do cansaço) e dispnéia, atualmente em repouso. Como antecedentes, manifestava tabagismo crônico, desde a adolescência e hipertensão arterial controlada com captopril. Ao exame físico, apresentava-se pálida, ansiosa, taquipnéica (frequência respiratória acima de 30 por minuto), ausculta pulmonar com presença de estertores crepitantes bilateralmente. A frequência cardíaca estava elevada (aproximadamente 120 bpm) e a pressão arterial reduzida (60 x 40 mmHg). O ritmo cardíaco encontrava-se regular, com presença de sopro sistólico mitral e tricúspide e quarta bulha. À inspeção do pescoço, notava-se evidente arterialização do pulso venoso jugular. Ao exame abdominal, observava-se hepatomegalia dolorosa e ascite moderada. Realizado o diagnóstico sintomático de insuficiência cardíaca, foi iniciado tratamento clínico com suporte hemodinâmico intensivo e exames complementares. Os achados relevantes foram: creatinina: 2,37 mg/dl; uréia: 98 mg/dl; albumina: 1,66 g/dl; proteínas totais: 4,2 g/dl. Exame de urina com proteinúria e hemoglobínúria. Ao raio-X de tórax, observamos: cardiomegalia, sinais de hipertensão venocapilar pulmonar, com presença de hilos proeminentes, infiltrados peri-hilares, linhas septais de Kerley, derrames laminares e costo-diafragmáticos. O eletrocardiograma mostrava alternância entre ritmo sinusal e juncional, sobrecarga biatrial e alterações de repolarização ventricular na parede lateral, com complexos QRS de baixa amplitude. Foi realizado ecodopplercardiograma, que

Correspondência: José Ramos Filho • Rua Benjamin Arruda, 126/1- 12914-560 - Bragança Paulista, SP
E-mail: jramos-uti@uol.com.br

Recebido em 02/09/04 • Aceito em 30/03/05

evidenciou redução das dimensões da cavidade ventricular esquerda, aumento discreto do ventrículo direito, da espessura miocárdica e discreto derrame pericárdico póstero-lateral à direita (figs 1 e 2). Os fluxos transvalvares evidenciaram refluxos sistólicos em ambas as valvas atrioventriculares (insuficiência mitral e tricúspide de grau moderado a importante). A função ventricular sistólica era normal, com nítida restrição diastólica ao enchimento biventricular.

Com base nos exames iniciais, configurou-se o diagnóstico de insuficiência cardíaca restritiva, podendo-se estabelecer três possíveis etiologias: amiloidose cardíaca, EMF ou fibroelastose endomiocárdica. A cintilografia miocárdica realizada com MIBI-Tc₉₉ evidenciou perfusão normal e hipertrofia biventricular.

Para o diagnóstico definitivo, a paciente foi submetida à biópsia miocárdica e os cortes histológicos demonstraram exame anatomopatológico compatível com fibrose endomiocárdica. A coloração vermelho Congo, utilizando-se técnica de luz polarizada, foi negativa para amiloidose, foram realizadas ainda a técnica da Orceína para fibras elásticas e Tricrômico de Masson, esta última coloração evidenciou o tecido conjuntivo fibroso (figs 3 e 4). Devido à alteração da função renal, foi realizada biópsia e diagnosticada amiloidose renal associada. Investigou-se proteinúria de 24 horas (4,9 g), ausência de dismorfismo eritrocitário, pesquisas de hepatites B, C, HIV, complementos séricos C3 e C4 negativos.

A paciente encontra-se com insuficiência cardíaca em classe funcional III, segundo NYHA, aguardando procedimento cirúrgico.

DISCUSSÃO

A EMF é caracterizada pela deposição de tecido fibrótico, que recobre o endocárdio, inicialmente no ápice, progredindo em direção ao plano valvar atrioventricular, predispondo à elevação da pressão

diastólica final do ventrículo acometido e, conseqüentemente, aumento atrial e da pressão venosa sistêmica e/ou pulmonar. O resultado final é o enrijecimento endocavitário, causando, portanto, disfunção ventricular por restrição do seu enchimento².

No caso do comprometimento preferencial do ventrículo direito, observa-se: obstrução da ponta (associada ou não a trombo), dilatação da via de saída e movimento paradoxal do septo interventricular. O átrio direito pode estar aumentado e as veias sistêmicas dilatadas³. Insuficiência tricúspide de grau variável e aumento da pressão diastólica final do ventrículo direito, geralmente sem associação com hipertensão pulmonar.

Se o comprometimento é predominantemente no ventrículo esquerdo, as alterações se repetem, relacionadas às cavidades ventriculares esquerdas³. O aumento das pressões é transmitido ao átrio esquerdo e, conseqüentemente, ao leito venoso pulmonar, causando hipertensão pulmonar. Esse aumento da pressão pulmonar pode, por sua vez, ser transmitido à valva tricúspide, gerando insuficiência, mesmo sem acometimento das cavidades direitas.

A insuficiência valvar, mitral ou tricúspide, pode ou não ser expressa por sopros cardíacos, principalmente quando a pressão diastólica final da cavidade ventricular for muito semelhante à pressão atrial média^{2,3}.

Com relação ao ECG, o acometimento do ventrículo direito demonstra diminuição da amplitude dos complexos QRS, devido ao derrame pericárdico quase sempre presente. Outros sinais encontrados são as alterações do segmento ST e da onda T e critérios de sobrecarga atrial direita com o clássico padrão qR em V1. Já no comprometimento do ventrículo esquerdo, é possível encontrar alterações semelhantes às do ventrículo direito, incluindo fibrilação atrial e sobrecarga de câmaras esquerdas. O ECG, associado à doença cardíaca amilóide, pode apresentar baixas voltagens dos complexos QRS e evidência de doença do nó sinusal e/

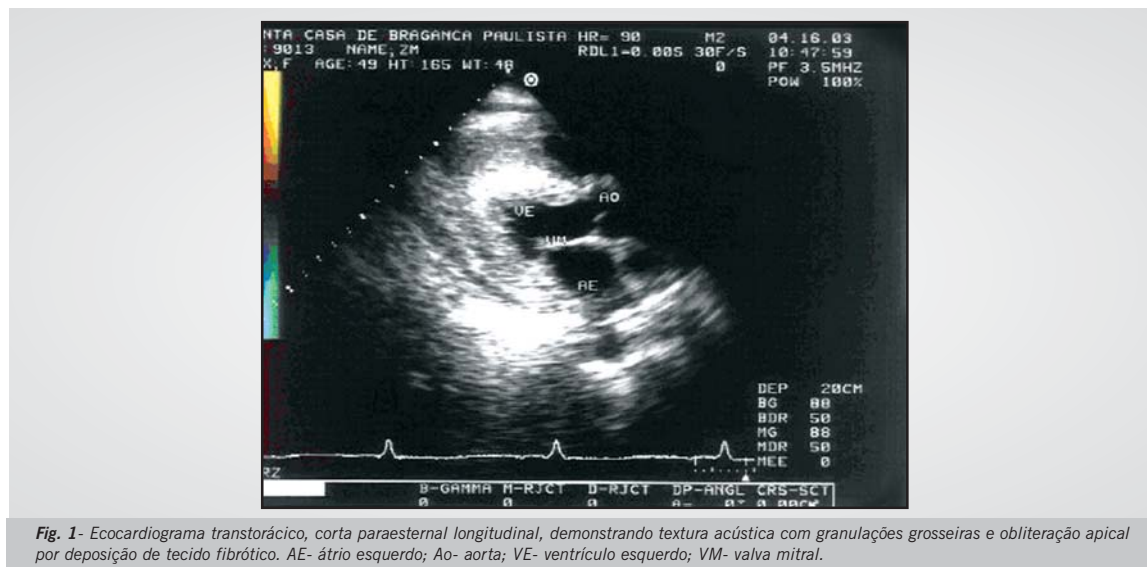


Fig. 1- Ecocardiograma transtorácico, corte paraesternal longitudinal, demonstrando textura acústica com granulações grosseiras e obliteração apical por deposição de tecido fibrótico. AE- átrio esquerdo; Ao- aorta; VE- ventrículo esquerdo; VM- valva mitral.

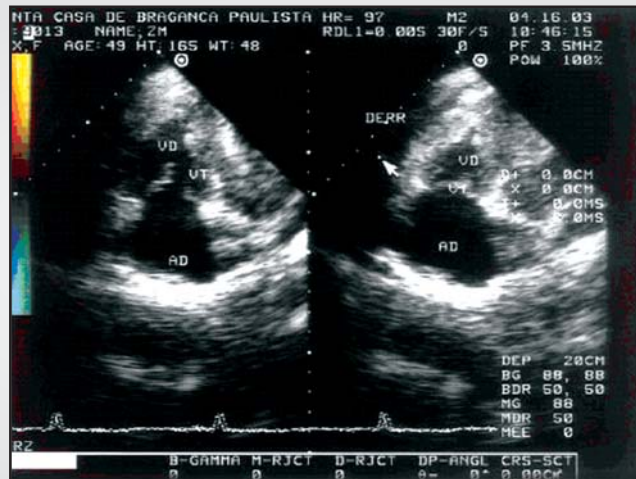


Fig. 2 - Ecocardiograma apical modificado das cavidades direitas durante a diástole e a sístole ventricular, apresentando obliteração apical do ventrículo direito por tecido fibroso. AD- átrio direito; VD- ventrículo direito; VT- valva tricúspide; DERR- derrame pericárdico.

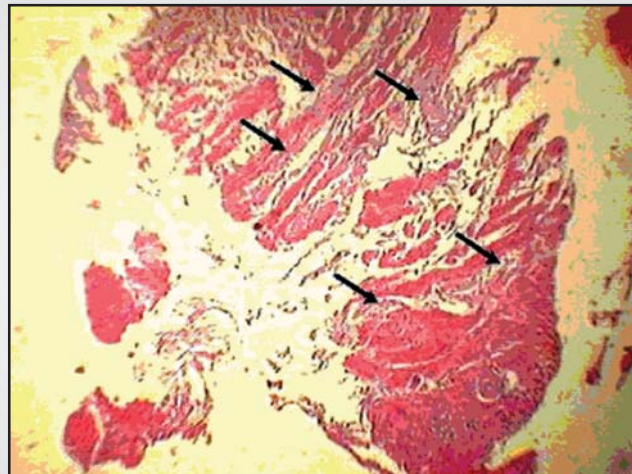


Fig. 3 - Visão panorâmica da biópsia, mostrando o músculo cardíaco com extensas áreas de fibrose entremendo as fibras miocárdicas (setas). (Coloração de H.E. aumento de 40X).

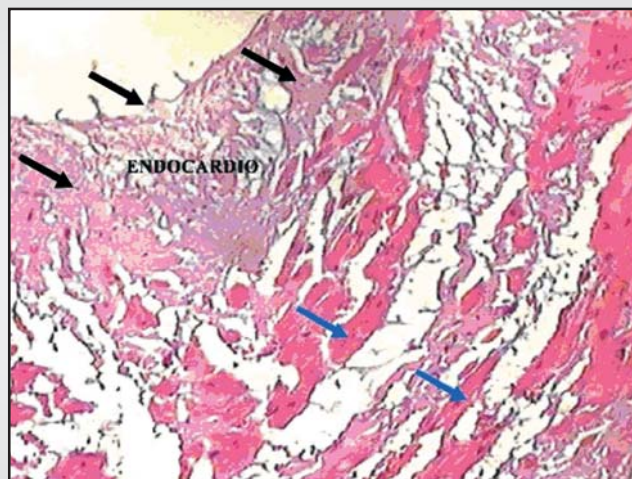


Fig. 4 - Endocárdio espessado por fibrose, apresentando tonalidade mais clara (setas pretas) em relação às fibras normais (setas azuis). (Coloração de H.E. 100X).

ou bloqueio da condução atrioventricular com ondas Q anormais sugerindo infarto¹.

Ao raio-X de tórax encontramos aumento da área cardíaca em graus variados, associado com sinais de congestão venocapilar pulmonar⁴.

O ecocardiograma bidimensional facilitou muito o diagnóstico da EMF, já que a ponta dos ventrículos pode ser avaliada, demonstrando obliteração pela presença de tecido fibroso, sendo a fibrose mais ecogênica que as paredes miocárdicas, possibilitando sempre uma nítida diferenciação^{1,2}.

O Doppler mostra aspecto bastante característico nas miocardiopatias restritivas, sobretudo na EMF. O fluxo através das valvas mitral ou tricúspide, dependendo do ventrículo acometido, apresenta-se formando, praticamente, apenas um pico de velocidade na protodiástole (onda E), com uma diminuição acentuada do tempo de desaceleração, estando a onda A ausente ou bastante diminuída. Esse aspecto indica um padrão de fluxo rápido logo após a abertura valvar, seguido de cessação abrupta, devido à existência de obliteração cavitária e, portanto, um menor volume cavitário ou de restrição à entrada de sangue secundário à diminuição da distensibilidade. A biópsia endomiocárdica auxilia no diagnóstico diferencial com outras cardiopatias restritivas e, juntamente com os dados clínicos e de outros exames complementares, ajuda a selar o diagnóstico. O fluxo mitral tem grande valor prognóstico. Assim, os pacientes, que apresentam fluxo mitral com características restritivas (tempo de desaceleração menor que 150 ms), têm apenas 49% de probabilidade de sobrevida de um ano contra 92%, daqueles com somente fluxo indicativo de anormalidade de relaxamento. A redução do relaxamento pode ser vista através das valvas tricúspide e/ou mitral^{1,2}.

Durante a realização de cateterismo cardíaco, a angiografia revela áreas de obliteração dos ápices ventriculares. O tamanho das cavidades pode estar diminuído e a parede miocárdica mais espessa que o normal. As curvas de pressão podem simular aquelas encontradas na pericardite constrictiva, com formatos de ondas de depressão-e-platô, registrados durante a diástole no ventrículo direito^{1,2}. Pode também mostrar evidentes regurgitações tricúspide e mitral.

O estudo da ventriculografia, por substâncias radionucleares, revela tamanho normal ou diminuído da cavidade ventricular, além de anormalidades no relaxamento da parede miocárdica, que também podem ser identificadas¹.

O exame complementar, que fecha o diagnóstico é, inesoravelmente, a biópsia endomiocárdica, podendo-se fazer o diagnóstico diferencial entre as diferentes modalidades de miocardiopatia restritiva^{3,5}.

No caso por nós estudado, as biópsias miocárdica e renal confirmaram o diagnóstico de EMF e amiloidose renal, respectivamente.

Os pacientes com miocardiopatias restritivas, sobretudo com EMF, podem ser inicialmente rotulados como portadores de insuficiência cardíaca congestiva, sem o estabelecimento de um diagnóstico etiológico definitivo. O tratamento clínico é frustrante e insatisfatório^{1,6}. O tratamento cirúrgico é a principal opção terapêutica⁷. Os diuréticos são necessários, reduzindo pré e pós-carga, porém, é prejudicial aumentar a diurese a ponto de diminuir as pressões de enchimento cardíaco². A terapia com corticóides não mostrou benefícios.

O prognóstico é variável de dois a dez anos, segundo a gravidade do quadro clínico, após as primeiras manifestações⁸. As alterações que influenciam negativamente no prognóstico são: intensidade da fibrose apical, sinais de restrição diastólica, comprometimento da função ventricular sistólica, envolvimento do aparelho subvalvar, presença de hipertensão pulmonar e trombos intracavitários^{3,5}.

É, portanto, dever do clínico e do cardiologista um exame minucioso, complementado por exames subsidiários, como eletrocardiograma, radiografia de tórax, ecodopplercardiograma, angiografia, ventriculografia e biópsia miocárdica, para um correto diagnóstico, no sentido de orientar, o mais precocemente possível, o tratamento adequado.

Tem-se indicado precocemente o tratamento cirúrgico^{7,9}, logo após o diagnóstico, realizando ressecção endocárdica, porém com altos índices de morbimortalidade, mesmo por cirurgias experientes¹⁰. As valvas tricúspide e mitral em alguns pacientes são substituídas por valvas protéticas^{6,7} e o transplante cardíaco pode ser necessário em casos selecionados⁹.

REFERÊNCIAS

1. Brauwald E, Zipes DP, Libby P. Heart Disease: a Textbook of Cardiovascular Medicine. In: Restrictive and Infiltrative Cardiomyopathies. Philadelphia: W.B. Saunders, 1997: 1433-4.
2. Guimarães AC, Esteves JP, Filho AS, Macedo V. Clinical aspects of endomyocardial fibrosis in Bahia, Brazil. *Am Heart J*. 1971; 81: 7-19.
3. Davies JN, Ball JD. The pathology of endomyocardial fibrosis in Uganda. *Br Heart J*. 1955; 17: 337-59.
4. Fernandes F, Mady C, Vianna CB et al. Aspectos radiológicos da endomiocardiopatia. *Arq Bras Cardiol*. 1997; 68: 269-72.
5. Lira VM Endomiocardiopatia. *Patologia*. *Arq Bras Cardiol* 1996; 67: 273-8.
6. Moraes CR, Rodrigues JV, Gomes CA et al. Dez anos de cirurgia da endomiocardiopatia: o que aprendemos. *Rev Bras Cir Cardiovasc* 1987; 2: 42-52.
7. Moraes CR, Rodrigues JV, Gomes CA et al. A cirurgia da endomiocardiopatia revisitada. *Rev Bras Cir Cardiovasc* 1998; 13: 100-4.
8. Balakrishnan KB, Jaiswal PK, Tharakan JM, Venkitachalam CG, Ghosh. Clinical course of patients in Kerala. In: Vatalian MS, Sommers K, Kartha CC, eds. *Endomyocardial Fibrosis*. Delhi: Oxford University Press; 1993: 20-8.
9. Oliveira SA, Barreto ACP, Mady C et al. Surgical treatment of endomyocardial fibrosis: a new approach. *J Am Coll Cardiol* 1990; 16: 1246-51.
10. Moraes CR, Buffolo E, Lima R et al. Surgical treatment of endomyocardial fibrosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983; 85: 738-45.