

## Correlação Anatomoclínica

(Caso 7/97 - Hospital Santa Isabel - Cenprecor - Salvador, BA)

Paciente de 14 anos, sexo masculino, natural de Jequié (BA) com história de aumento do volume abdominal, edema de membros inferiores e dispnéia progressiva há três anos. O exame clínico revelou frequência cardíaca (FC) de 98bpm, pressão arterial 90/60mmHg, estase jugular (+++). O exame do coração evidenciou sopro sistólico em borda esternal esquerda (III/VI), sopro diastólico em foco tricúspide (IV/VI). O exame do aparelho respiratório foi normal. O exame do abdome mostrava ascite e hepatomegalia dolorosa a 10cm da reborda costal direita. Havia edema de membros inferiores (++).

O eletrocardiograma revelou ritmo sinusal, FC de 75bpm, SÂQRS:0°, bloqueio completo do ramo direito (fig. 1). A radiografia do tórax demonstrou aumento da área cardíaca (+++/+++) com dilatação de cavidades cardíacas direitas (fig. 2). A análise laboratorial demonstrou leucocitose com intensa eosinofilia (43%). O exame parasitológico de fezes demonstrou ovos de *Schistosoma mansoni*, *Ascaris lumbricoides* e *Strongyloides stercoralis* (tab. I).

O ecocardiograma (ECO) foi realizado pela via transtorácica com a sonda de 3,5MHz e pela via transesofágica com a sonda biplana de 5mHz (equipamento ALOKA 870), revelando acentuada dilatação do átrio direito (AD) com presença de dois trombos. Havia ainda aspecto de endomiocardiofibrose (EMF) abrangendo a via de entrada do ventrículo direito (VD), com comprometimento da valva tricúspide e porção trabecular, causando obstrução intensa na via de entrada deste ventrículo, com refluxo acentuado para o AD (fig. 3 e 4). Não havia obstrução à via de saída do VD.

O estudo hemodinâmico revelou pressão média do AD 30mmHg; do VD 20mmHg (sistólica) e 10mmHg (diastólica final) e do tronco pulmonar 20mmHg (sistólica) e 10mmHg (diastólica).

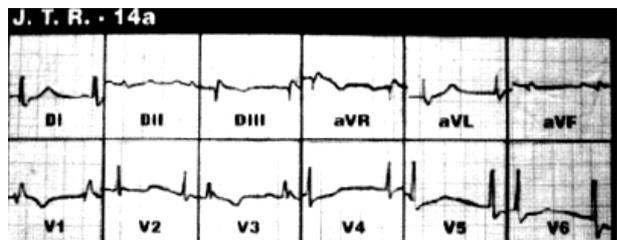


Fig. 1 - Eletrocardiograma. Bloqueio completo do ramo direito.

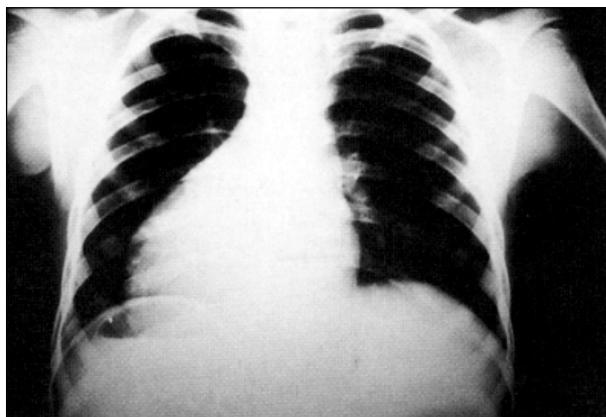


Fig. 2 - Radiografia de tórax. Aumento da área cardíaca, às custas de cavidades direitas. Ausência de congestão venosa pulmonar.

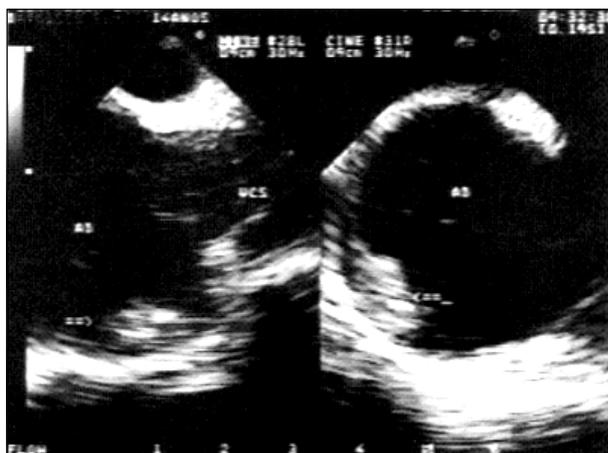


Fig. 3 - Ecocardiograma transesofágico. Dilatação do átrio direito. À esquerda, corte longitudinal demonstrando trombo próximo à entrada da veia cava superior; à direita, corte transversal vendo-se trombo na parede livre do átrio direito.

### Discussão

**Aspectos clínicos** - Paciente com insuficiência cardíaca em classe funcional IV (NYHA), apresentando leucocitose com intensa eosinofilia (43%); o exame parasitológico de fezes apresentava parasitose intestinal incluindo *S.mansoni*.

Diante da semiologia apresentada, as principais hipóteses diagnósticas seriam as relacionadas com insuficiência cardíaca direita.

As **hipóteses diagnósticas** principais são: miocardiopatia predominantemente do VD - a) restritiva (fibrose

Editor da Seção: Alfredo José Mansur

Editores Associados: Desidério Favarato

Vera Demarchi Aiello

Correspondência: Alfredo José Mansur - Incor - Av. Dr. Enéas C. Aguiar, 44 - 05403-000 - São Paulo, SP

Tabela - Exames laboratoriais

Hemoglobina (g/dl)	14,0
Hematócrito	42
Leucócitos/mm <sup>3</sup>	10.400
bastonetes (%)	0
segmentados (%)	25
eosinófilos (%)	43
linfócitos (%)	30
monócitos (%)	2
Glicemia (mg/dl)	76
Uréia (mg/dl)	15
Creatinina (mg/dl)	0,4
Sódio (mEq/l)	136
Potássio (mEq/l)	4,0
Magnésio (mg/dl)	1,6
Tempo protrombina (%)	64
Parasitológico fezes	S.mansoni, Ascaris lumbricoides, Strongyloides stercoralis
Urina (l)	Normal

endomiocárdica, constrição pericárdica); b) miocardiopatia dilatada idiopática; c) comprometimento miocárdico secundário a hipertensão pulmonar (primária ou esquistossomótica); valvopatia reumática. Cardiopatia congênita: a) anomalia de Ebstein da valva tricúspide.

(Dra. Nila Costa)

**Ecocardiograma** - O ECO demonstrou presença de massa volumosa na via de entrada do VD e parte da porção trabecular, achado compatível com EMF. A distribuição atípica chama-nos atenção com acentuado comprometimento da via de entrada ventricular, conferindo um padrão estenótico e ocupando a porção trabecular, apenas parcialmente. Em geral, observa-se fibrose a partir da porção trabecular em direção à via de entrada, podendo envolver os folhetos valvares. O gradiente entre AD e VD (20mmHg) foi determinado através de estudo hemodinâmico.

O diagnóstico clínico de EMF é certamente difícil, principalmente em um país onde cardiopatia reumática e miocardiopatia dilatada são frequentes<sup>4</sup>. O ECO tem papel



Fig. 4 - Ecocardiograma transtorácico. Corte apical. Fibrose endomiocárdica com restrição acentuada à via de entrada do ventrículo direito e comprometimento da valva tricúspide, com extensão para a porção trabecular. À direita o Doppler colorido evidencia a passagem restrita do fluxo.

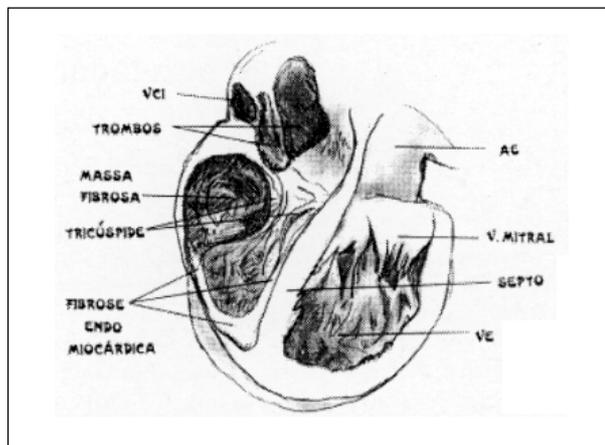


Fig. 5 - Representação do achado macroscópico por desenho esquemático. VCI-veia cava inferior; AE- átrio esquerdo; VE- ventrículo esquerdo.

fundamental e, por vezes, o estudo hemodinâmico se faz necessário.

(Dr. Jorge Torreão)

**Relato cirúrgico** - Externamente, a área cardíaca estava retraída sobre o VD e o AD encontrava-se bastante aumentado e tenso. Após a instalação de circulação extracorpórea, a inspeção revelou um trombo na parede livre do AD e outro junto à borda diafragmática da valva tricúspide, que se encontrava, totalmente insuficiente, retraída e englobada na parede do VD. Inferiu-se que a passagem do sangue se fazia por um orifício mediano septal da valva tricúspide, bastante estenótico. Sob a valva observou-se presença de massa tumoral organizada e frouxa, sugerindo trombo antigo organizado e amarelado. Foi realizada ressecção do mesmo, da valva tricúspide e do endocárdio por decorticação. Feito ainda implante de bioprótese Labcor nº 29 no anel da tricúspide (fig. 5).

O ECO transtorácico realizado após a cirurgia evidenciou a bioprótese tricúspide e o VD livres de obstrução.

(Dr. Ricardo Eloy Pereira)

**Estudo anatomopatológico** - O estudo foi realizado

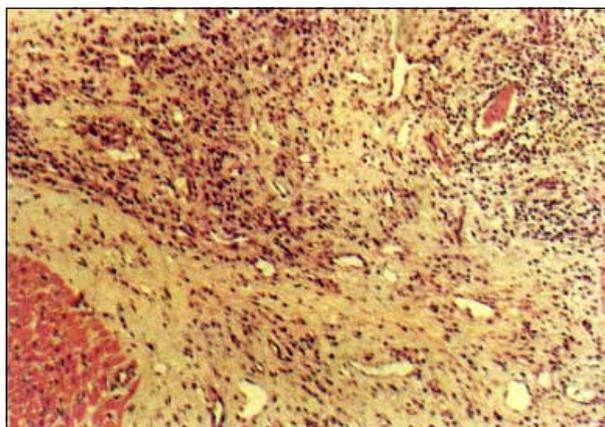


Fig. 6 - Zona de espessamento fibroso reacional do endotélio mural com proliferação de capilares, difusa infiltração linfo-plasmocitária. No quadrante inferior esquerdo observa-se miocárdio de aspecto normal. Hematoxilina e eosina x 100.

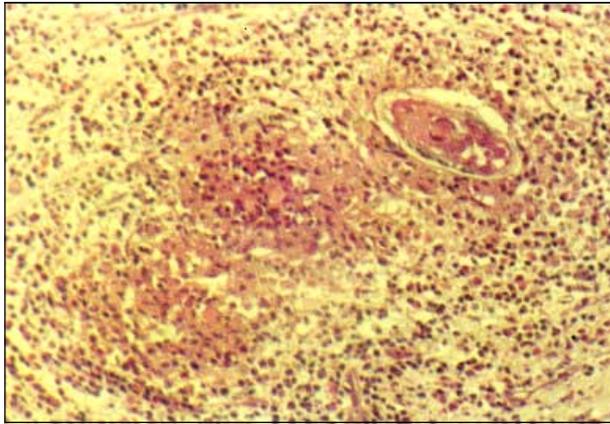


Fig. 7 - Detalhe de uma das lesões granulomatosas da zona da fibrose do endocárdio. Ovo de *Schistosoma mansoni* com reação granulomatosa, vendo-se grande número de eosinófilos. Hematoxilina e eosina, x 200.

após processamento dos tecidos, segundo a técnica da inclusão em parafina e secções coradas pela hematoxilina e eosina. Observaram-se fragmentos de parede cardíaca nos limites do miocárdio com o endocárdio, sendo que este último apresentava proeminente espessamento fibroso com graus variáveis de colagenização e com infiltração inflamatória densa e difusa por linfócitos, plasmócitos e eosinófilos. Em meio a esse tecido foram vistas várias formações granulomatosas centradas por ovos de *S. mansoni*, alguns com miracídio íntegro e outros degenerados, com restos de casca presentes na parte central.

O processo de fibrose e reação inflamatória acima descrito foi observado, também, penetrando no miocárdio, dissociando feixes musculares (fig. 6-8), o que nos autoriza a usar a denominação EMF.

(Dr. Aristides Queiroz)

### Comentários

A EMF é de etiologia obscura, predominando (ou quase exclusivamente presente) nos países tropicais, onde em alguns deles é responsável por cerca de 15% de todos os óbitos secundários a cardiopatia. É indistinguível da síndrome de Löeffler no estágio fibrótico, tendo sido inclusi-

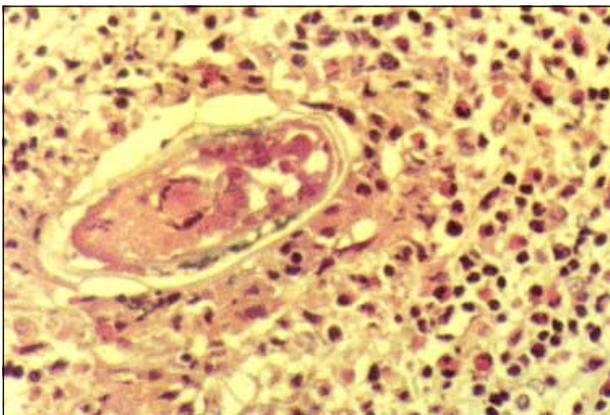


Fig. 8 - Detalhe da figura 7 mostrando o aspecto viável do ovo e a reação granulomatosa com eosinófilos na periferia. Hematoxilina e eosina x 400.

ve proposto por Davies, autor do primeiro relato em 1948<sup>16</sup>, uma teoria unitária para a etiologia<sup>15</sup>, exercendo o eosinófilo papel importante na sua patogênese.

Já contamos na literatura com diversas publicações, sugerindo associação entre EMF e doenças parasitárias, incluindo esquistossomose<sup>1-3,6</sup>. Vale lembrar que não somente nos países tropicais mas no mundo subdesenvolvido, as doenças parasitárias são a principal causa de eosinofilia. Tem-se estudado o papel do eosinófilo como agente cardiotoxico e precursor de fibrose, sendo a doença endomiocárdica eosinofílica resultado de uma prolongada liberação de produtos dos eosinófilos degranulados<sup>7,9-11</sup>.

O caso discutido apresenta vários aspectos peculiares, desde a distribuição topográfica intracardiaca atípica, até o aspecto macroscópico da fibrose descrito na cirurgia, quanto à coloração e consistência; o padrão histopatológico permite-nos cogitar relação causal, especialmente, quando observado à luz do estudo das chamadas “síndromes eosinofílicas”.

(Dr. Jorge Torreão/Dra. Nila Costa)

### Comentário Editorial

Trata-se de interessante caso onde se estabeleceu clínica e anatomopatologicamente o diagnóstico de EMF do VD, tendo como achado histopatológico a presença de ovos de *S. mansoni* em meio à fibrose endocárdica. O significado da presença de ovos do parasita em meio à lesão deve ser discutido.

Em primeiro lugar, embora a EMF seja relacionada a estados clínicos de hipereosinofilia, dentre eles as infestações por vermes intestinais, usualmente não se costuma demonstrar parasitas nas lesões do endocárdio. Em um relato nacional recente<sup>17</sup>, os autores descrevem um caso de fibrose endomiocárdica “atípica” com ovos de *S. mansoni* em meio à fibrose. Havia porém aspectos morfológicos que conferiam ao caso diferenças importantes em relação ao quadro típico da doença. No presente caso, há também aspectos morfológicos particulares; dentre eles, a estenose do orifício tricuspídeo por grande trombo. Todavia, a retração da ponta estava presente, de acordo com o relato cirúrgico.

A reação granulomatosa que se estabelece ao redor de vermes ou de seus ovos costuma apresentar, nos diferentes tecidos, numerosos eosinófilos, como descrito no presente caso. Visto que o eosinófilo está implicado na patogênese da fibrose endomiocárdica, este achado corrobora o papel de tais células na origem da lesão.

Além disso, admite-se que a fibrose endomiocárdica seja conseqüência da organização de sucessivas trombozes, que terminam por ocasionar aglutinação e retração das trabéculas ventriculares. Podemos ainda especular que neste caso, em decorrência de parasitismo intenso, ovos de *S. mansoni* tenham sido retidos nas formações trombóticas e então englobados no processo reparativo, podendo ter um papel de ampliação da lesão.

(Dra. Vera Demarchi Aiello)

## Referências

1. Rashwan MA, Ayman M, Ashour S, Hassanin MM, Zeina AA - Endomyocardial fibrosis in Egypt: an illustrated review. *Br Heart J* 1995; 73: 284-9.
2. Lima JPR - Estudo das chamadas lesões ectópicas na esquistossomose mansônica. *Rev Inst Med Trop São Paulo* 1996; 8: 167.
3. Miziara HL, Filomeno AP, Moraes WC - Miocardite granulomatosa esquistossomótica associada a "cor pulmonale" crônico. *Arq Bras Cardiol* 1973; 26: 563-8.
4. Patel AK, Dárbel PG, Somers K - Endomyocardial fibrosis and eosinophilia. *Br Heart J* 1977; 39: 238-41.
5. Baandrup U - Löffler's endocarditis and endomyocardial fibrosis - a nosologic entity? *Acta Pathol Microbiol Scan* 1977; 85: 869-74.
6. Andy JJ - Helminthiasis, the hypereosinophilic syndrome and endomyocardial fibrosis: some observations and hypothesis. *Afr J Med Sci* 1983; 12: 155-64.
7. Harley JB, Fauci AS, Gralnick HR - Noncardiovascular findings associated with heart disease in the idiopathic hypereosinophilic syndrome. *Am J Cardiol* 1983; 52: 321-4.
8. Kushawaha SS, Fallon JT, Fuster V - Restrictive cardiomyopathy. *N Engl J Med* 1997; 336: 267-75.
9. Fauci AS, Harley JB, Roberts WC, Ferrans VJ, Gralnick HR, Bjornson BH - The idiopathic hypereosinophilic syndrome: clinical, pathophysiologic and therapeutic considerations. *Ann Intern Med* 1982; 97: 78-92.
10. Tai PC, Ackerman SJ, Spry CJ, Dunnette S, Olsen EG, Gleich GJ - Deposits of eosinophil granule proteins in cardiac tissues of patients with eosinophilic endomyocardial disease. *Lancet* 1987; 1: 643-7.
11. Davies J - The cardiotoxicity of eosinophils. *Clinical and experimental immunology* 1976; 24: 423.
12. Davies J, Tai PC, Olsen EGJ, Oakley CM, Goodwin JF - Clinical features of fifteen patients with the hypereosinophilic syndrome. *Quart J Med* 1983; 295: 1.
13. Victor EG - Endomiocardiopfibrose: correlação eco angiográfica. (Tese de Mestrado), Universidade Federal de Pernambuco, 1985.
14. Falase AO, Kolawole TM, Lagundoye SB - Endomyocardial fibrosis. Problems in differential diagnosis. *Br Heart J* 1976; 38: 369-74.
15. Davies JPN, Ball JD - The pathology of endomyocardial fibrosis in Uganda. *Br Heart J* 1955; 17: 337.
16. Davies JPN - Endocardial fibrosis in Uganda. *East Afr Med J* 1948; 25: 10.
17. Victor EG, Lira V, Arruda A, Monteiro I, Lima R - Granulomas cardíacos a ovos de *Schistosoma* e fibrose endomiocárdica. *Arq Bras Cardiol* 1996; 67: 259-61.