

ENDOMIOCARDIOFIBROSE BIVENTRICULAR EM PACIENTE DE 70 ANOS

Elmar Lopes de Carvalho¹, Fábio C. Pellegrino dos Santos²,
Maria Zenaide Fichino², Henry Abensur³, Marcos F. Berlink⁴

RESUMO

Introdução: a endomiocardiofibrose é uma cardiomiopatia restritiva rara de etiologia ainda desconhecida. Tem predileção pelo sexo feminino e costuma acometer pacientes jovens. **Relato do caso:** paciente de 70 anos de idade, sexo feminino, submetida a duas trocas de valva mitral anteriores por próteses biológicas, com diagnóstico prévio de disfunção tipo insuficiência severa da prótese mitral. Submetida à nova troca de prótese mitral por nova prótese biológica, evoluindo, então, com insuficiência cardíaca congestiva refratária a tratamento medicamentoso. Submetida a ecocardiograma que evidenciou endomiocardiofibrose biventricular. **Discussão:** o diferencial deste caso relatado em relação às outras publicações da literatura é a idade avançada da paciente no momento do diagnóstico. Insuficiência cardíaca refratária é achado constante. Fibrilação atrial, insuficiência valvar, acometimento biventricular, grau de fibrose e classe funcional são marcadores prognósticos. **Descritores:** insuficiência cardíaca congestiva, cardiomiopatias, endomiocardiofibrose.

INTRODUÇÃO

A endomiocardiofibrose é uma cardiomiopatia restritiva rara que acomete o ápice e a via de entrada de um ou ambos os ventrículos. Nela observa-se a deposição de tecido fibroso no endocárdio e, em extensão variável, no miocárdio.

Tendo sido descrita pela primeira vez em 1938, por Williams, estudada do ponto de vista anatomopatológico pelo patologista Davies, na África do Sul - daí o seu epônimo Doença de Davies¹ -, pensou-se que fosse uma doença apenas de zona tropical, mas hoje cresce o número de relatos em países de clima temperado e frio.² Inicialmente relacionada à alimentação em Uganda e em outros países africanos, onde o consumo de banana (rica em serotonina) é grande. Permanece ainda com etiologia desconhecida, com várias teorias tentando explicá-la.³

Tem maior incidência no sexo feminino e costuma acometer pacientes jovens, no entanto, há relatos de casos em crianças e em adultos acima da quarta década.¹

A alteração fisiopatológica principal da doença é a

restrição ao enchimento diastólico dos ventrículos, com conseqüente aumento das pressões de enchimento, com congestão sistêmica e pulmonar.⁴ O comprometimento fibroso do músculo papilar e das cordas tendíneas leva à insuficiência mitral e/ou tricúspide.⁵

RELATO DO CASO

Paciente de 70 anos de idade, sexo feminino, caucasiana. História pregressa de dispnéia a médios esforços desde 1975, quando foi diagnosticada como portadora de insuficiência mitral moderada; apresentou piora dos sintomas desde então. Submetida à troca de valva mitral por prótese biológica em 1979, com melhora da sintomatologia. Observou-se retorno dos sintomas prévios à cirurgia com presença de dispnéia a pequenos esforços e ortopnéia, sendo, então, submetida à troca de prótese mitral por nova prótese biológica em 2000. Admitida então no serviço de cirurgia cardíaca da Real e Benemerita Associação Portuguesa de Beneficência com diagnóstico prévio de disfunção tipo insuficiência da prótese mitral.

Na admissão hospitalar destacou-se a limitação funcional da paciente (classe funcional III da *New York Heart Association*). A ausculta cardíaca evidenciou ritmo cardíaco irregular, primeira bulha cardíaca hipofonética, segunda bulha cardíaca normofonética e sopro holossistólico em foco mitral (4+/6+). Observou-se também hepatomegalia, sem outros dados positivos ao exame físico. Os exames laboratoriais de pré-operatório não mostraram alterações. Apresentou aumento de área cardíaca (3+/4+) ao raio X e fibrilação atrial ao eletrocardiograma.

A paciente foi, então, submetida à cirurgia de troca de prótese mitral por nova prótese biológica em março de 2006, tendo alta para enfermaria no segundo dia de pós-operatório, sem maiores intercorrências neste período. Não se observou melhora da dispnéia em relação ao período pré-operatório, apresentando no quarto dia de pós-operatório, edema pronunciado de membros inferiores evoluindo para quadro franco de insuficiência cardíaca congestiva refratária a tratamento medicamentoso otimizado, sendo submetida a ecocardiograma que evidenciou posição normal da prótese biológica mitral (Figura 1), insuficiência tricúspide de grau importante (Figura 2) e endomiocardiofibrose biventricular (Figura 3).

Rev. Fac. Ciênc. Méd. Sorocaba, v. 8, n. 3, p. 27 - 29, 2006

1 - Especializando em Cardiologia Clínica - Real e Benemerita Associação Portuguesa de Beneficência - SP

2 - Chefe clínica de equipe de Cardiologia e presidente do COREME - Real e Benemerita Associação Portuguesa de Beneficência - SP

3 - Chefe de equipe de Ecocardiografia - Real e Benemerita Associação Portuguesa de Beneficência - SP

4 - Cirurgião cardíaco - Real e Benemerita Associação Portuguesa de Beneficência - SP

Recebido em 14/3/2006. Aceito para publicação em 6/7/2006.



Figura 1. Prótese biológica mitral na posição normal



Figura 2. Insuficiência tricúspide de grau importante



Figura 3. Endomiocardiofibrose biventricular; sinal de amputação dos ventrículos.

DISCUSSÃO

A endomiocardiofibrose é uma doença rara de etiologia ainda desconhecida. Apesar de mais prevalente nos trópicos, hoje crescem os relatos nas mais diversas regiões do globo.² Estudo realizado em 149 pacientes demonstrou fibrose biventricular em 52,4% dos casos, comprometimento exclusivo de ventrículo esquerdo em 30,7% e exclusivo de ventrículo direito em 27,9%.⁶ Na África, observa-se equivalência entre os sexos, o que não se repete no Brasil, onde as ocorrências predominam no sexo feminino.^{1,7} Este caso está de acordo com as estatísticas brasileiras, mas chama a atenção à avançada idade da paciente no momento do diagnóstico. A insuficiência cardíaca refratária é um achado constante nas formas avançadas da doença. Assim como observado neste caso, a ausência do sopro sistólico tricúspide é comum devido à pequena diferença de pressão entre o átrio direito, freqüentemente enorme, e o ventrículo direito, pequeno. A fibrilação atrial, que faz-se presente neste caso, é observada em 36,2% dos pacientes com acometimento biventricular, e é associada a pior prognóstico.⁸ Pacientes com insuficiência mitral e/ou tricúspide, grau de fibrose variando de moderado a importante, envolvimento biventricular e em classe funcional III e IV da *New York Heart Association*, características presentes neste caso relatado, apresentam pior prognóstico.⁹

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Lira VMC. Endomiocardiofibrose: patologia. *Arq Bras Cardiol.* 1996; 67: 273-7.
2. Gonzalez-Lavin L, Friedman JP, Hecker SP, McFadden PM. Endomyocardial fibrosis: diagnosis and treatment. *Am Heart J.* 1983; 105:699-705.
3. Falase AO. Endomyocardial fibrosis in Africa. *Postgrad Med J.* 1983; 59: 170-7.
4. Barretto ACP, Pileggi F. Endomiocardiofibrose: cem casos, dez anos de experiência. *Arq Bras Cardiol* 1988; 51:117-20.
5. Wynne J, Braunwald E. The cardiomyopathies and myocardites. In: Braunwald E, editor. *Heart disease. A textbook of cardiovascular medicine.* 5th ed. Philadelphia: WB Saunders; 1997. p.1780-3.
6. Salemi VMC, Mady C. Aspectos clínicos e fatores prognósticos em pacientes com endomiocardiofibrose. *Rev Cardiol Estado de São Paulo.* 2003; 4:509-15.
7. Guimarães A. Natural history and current status in Brazil. In: Vatalian MS, Sommers K, Kartha CC, editors. *Endomyocardial fibrosis.* Delhi: Oxford University; 1993. p.37-54.
8. Pereira-Barretto AC, Mady C, Nussbacher A, Ianni BM, Oliveira SA, Jatene A, et al. Atrial fibrillation in endomyocardial fibrosis is a marker of worse prognosis. *Int J Cardiol.* 1998; 67:19-25.
9. Mady C, Pereira-Barretto AC, Oliveira SA, Stolf N, Bellotti G, Jatene AD, et al. Effectiveness of operative and nonoperative therapy in endomyocardial fibrosis. *Am J Cardiol.* 1989; 63:1281-2.