

Relato
de Caso

Endomiocardiopatia como Causa Rara de Insuficiência Mitral: relato de caso e revisão da literatura

1

Endomyocardial Fibrosis as a Rare Cause of Mitral Insufficiency: case study and literature review

Danielli Oliveira da Costa Lino, Francisco Hedilberto Feitosa Filho,
Ane Karoline Medina Néri, Frederico Augusto de Lima e Silva

Resumo

Paciente M.B.L., feminina, 62 anos, portadora de insuficiência cardíaca prévia (etiologia indefinida), apresentou-se agudamente com dispneia aos esforços e déficit neurológico súbito. O ecocardiograma evidenciou insuficiência mitral moderada e obliteração infiltrativa do ventrículo esquerdo. Realizou-se ventriculografia, confirmando aspecto sugestivo de endomiocardiopatia. Optou-se por tratamento clínico (atual NYHA I), com boa resposta. Objetiva-se descrever caso clínico incomum e aspectos gerais desta entidade de acordo com as mais recentes atualizações.

Palavras-chave: Cardiomiopatia restritiva; Fibrose endomiocárdica/classificação; Fibrose endomiocárdica/epidemiologia; Doença de Chagas

Abstract

Case study of a female patient, 62 years old, with prior heart failure (etiology not defined) presenting dyspnea acutely on exertion, and sudden neurological deficit. An echocardiogram showed moderate mitral failure and left ventricular infiltrative obliteration. Ventriculography confirmed an appearance suggestive of endomyocardial fibrosis. Medical treatment (current NYHA I) was selected, with good response. The intention is to present a clinical study of an unusual case with general aspects of this entity according to the latest updates.

Keywords: Cardiomyopathy, restrictive; Endomyocardial fibrosis/classification; Endomyocardial fibrosis/epidemiology; Chagas disease

Introdução

Endomiocardiopatia (EMF) é considerada a cardiomiopatia restritiva mais comum em todo o mundo¹. Caracteriza-se pela presença de fibrose nos ápices das cavidades ventriculares, ocasionando disfunção no processo de enchimento ventricular e na mecânica valvar, levando à clínica de insuficiência cardíaca (IC). Por estar confinada epidemiologicamente a países de baixo nível socioeconômico, a EMF carece de investimentos científicos, permanecendo como mistério clínico após 73 anos de sua descrição inicial^{1,2}.

Relato do Caso

Paciente M.B.L., feminino, 62 anos, natural de Fortaleza (CE), foi admitida em dezembro 2009 com quadro de déficit motor súbito, sendo diagnosticado acidente

vascular encefálico (AVE) isquêmico. Foi encaminhada ao setor de cardiologia por apresentar IC de etiologia indeterminada.

Ao exame físico apresentava pressão de 110mmHgx70mmHg, classe funcional II/III, frequência cardíaca de 70bpm e presença de sopro sistólico em foco mitral de 3+/6+, com crepitações pulmonares.

ORX de tórax evidenciava cardiomegalia e opacificação em ápice ventricular. O eletrocardiograma apresentava ritmo sinusal, com alterações difusas da repolarização ventricular em parede anterior e baixa progressão da onda R nas derivações precordiais.

Na investigação para a possível etiologia, os exames complementares (Figuras 1 e 2) evidenciaram achados sugestivos de EMF como etiologia da IC. Decidido por tratamento farmacológico (medicações para IC:

Serviço de Cardiologia Clínica - Hospital Dr. Carlos Alberto Studart - Fortaleza, CE - Brasil

Correspondência: Danielli Oliveira da Costa Lino | Rua Frei Cirilo, 3480 - Messejana - 60846-190 - Fortaleza, CE - Brasil
E-mail: danielli.lino@yahoo.com

Recebido em: 29/05/2011 | Aceito em: 01/08/2011

Relato de Caso

captopril, carvedilol, furosemida e anticoagulação plena com cumarínico) com boa resposta clínica (NYHA I).

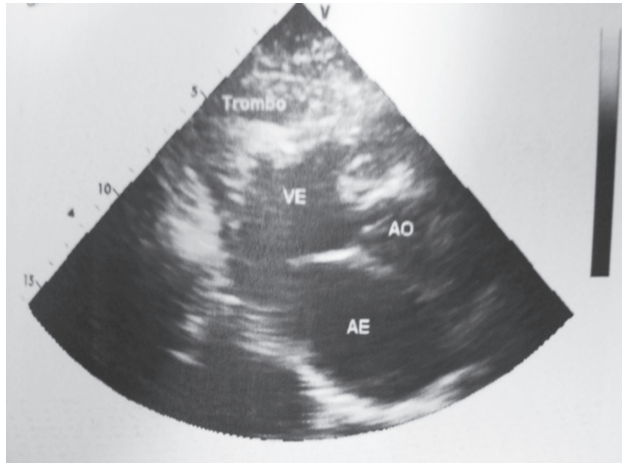


Figura 1
Ecocardiograma evidenciando ocupação do ápice ventricular esquerdo com imagem hiperecogênica sugestiva de trombo.

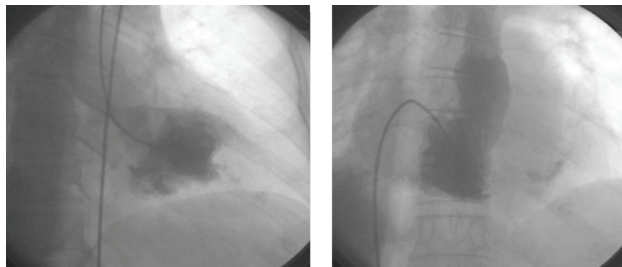


Figura 2
Ventriculografia de câmaras esquerda e direita, respectivamente, evidenciando obliteração dos ápices ventriculares.

Discussão

As primeiras descrições sobre a EMF ocorreram entre 1975 e 1977, por meio de autópsias realizadas em Moçambique; segundo Bukhman et al², há registros prévios desde meados 1938 realizados por Arthur Willians e Jack Daves.

Caracteriza-se pela presença de fibrose em regiões apicais das cavidades ventriculares, ocasionando disfunção no processo de enchimento ventricular, levando à clínica de IC do tipo restritivo.³

Há maior prevalência em regiões tropicais, tais como a África Central e América do Sul (Brasil). Na África, a EMF é uma causa frequente de IC, sendo responsável por 10% a 20% das mortes de causa cardíaca².

Estudos tentaram estabelecer sua prevalência, que varia entre 0,2% e 25%. Rastreamento

ecocardiográfico determinou uma prevalência de 19,8% em Moçambique. Apresenta frequência bimodal em relação à idade – 10 anos e 30 anos de idade. Há maior prevalência no sexo feminino, com predomínio na etnia negra^{1,2}.

Devido à sua distribuição regional, as primeiras hipóteses sobre o fator causal da EMF baseavam-se em aspectos nutricionais e infecciosos. Surge ainda nos anos 60 a associação entre a eosinofilia e lesões miocárdicas infiltrativas, podendo a EMF ser uma variante da síndrome de Löffler, como forma tardia e fibrosante. Contudo, a falha dos estudos em comprovarem a presença de concentrados eosinofílicos nessas lesões traz novamente um mistério para sua etiopatogenia³.

Estudos estabelecendo relações diretas dos locais de ocorrência territorial e familiar da EMF podem ser a chave do mistério. Fatores como moradias em fazendas, andar descalço e baixo nível escolar foram associados à EMF. Wayengera⁴ publicou artigo em que tentou, com sucesso, propor possível modelo causador das lesões fibrosantes, utilizando como modelo as agressões geradas na doença de Chagas. A mimeticidade molecular de possíveis antígenos e o miócito podem causar lesões e levar à variabilidade fenotípica de sua apresentação. Estudos sugerindo a presença de anticorpos antimiócitos, tanto da classe IgG quanto IgM em portadores de EMF complementam tal hipótese^{4,5}.

A EMF se apresenta como infiltrados fibrosos que se depositam nos ápices ventriculares com alterações no processo de enchimento ventricular. Aproximadamente em 50% dos casos há envolvimento biventricular, 40% do ventrículo esquerdo e 10% do ventrículo direito. O infiltrado causa comprometimento restritivo, sem grandes dimensões ventriculares, destacando-se as insuficiências valvares e grandes átrios (cardiomiopatia restritiva).

A principal sintomatologia inclui sinais e sintomas de insuficiência cardíaca. No acometimento das câmaras direitas, nota-se a presença de ascite volumosa, com ou sem edema periférico, hepatomegalia e elevadas pressões de enchimento. Em câmaras esquerdas, congestão e dor torácica predominam. Esses pacientes recebem o diagnóstico após a realização de ventriculografia na investigação de dor torácica ou IC³.

Apresentações desde o nascimento, como congestão pulmonar e hipertensão pulmonar (HP), podem ocorrer. Doenças sistêmicas, tal como a síndrome de

Churg-Strauss e outras colagenoses podem estar associadas.

A presença de material fibroso associado a calcificações locais predispõe a estase sanguínea e formação de trombos murais com ocorrência de fenômenos tromboembólicos (15% dos casos), tal como ocorreu com a paciente relatada neste caso clínico. A calcificação maciça endomiocárdica é rara⁶.

A fibrilação atrial está presente em 37% dos casos (pior prognóstico) e apresentações graves através de morte súbita abortada por arritmias ventriculares fatais foram registradas.

Recentemente foram propostos critérios ecocardiográficos para estabelecer o diagnóstico e gravidade da doença. Estes se baseiam nos achados de alterações na espessura da parede miocárdica, obliteração dos ápices ventriculares, presença de trombos, acometimento valvar e a presença de padrão restritivo, associados ou não a critérios menores¹.

Angiograficamente, a EMF se caracteriza pela imagem típica de amputação dos ventrículos, por ausência de preenchimento de contraste. A realização de biópsia endomiocárdica não é recomendada de rotina pelo risco de fenômenos tromboembólicos e pela pouca especificidade dos achados (depósitos de hialina e colágeno entremeados ao endocárdio aparentemente normal).

A tomografia computadorizada com multidetector de canais e a ressonância nuclear magnética na EMF surgem como ferramentas promissoras no diagnóstico por imagem. O escore de cálcio pode ser útil na detecção de trombos e \ou calcificações⁷.

Por ser a principal apresentação clínica dos pacientes com EMF, tratamentos direcionados para IC com componentes diastólicos e restritivos tornam-se a principal direção terapêutica. Uso de diuréticos para manejo da volemia e betabloqueadores para melhora do enchimento ventricular são as principais drogas utilizadas no tratamento desses pacientes. Existem controvérsias quanto ao uso de inibidores da enzima conversora da angiotensina nos pacientes com disfunção diastólica².

Em pacientes portadores de trombos, orienta-se o uso de anticoagulantes orais por pelo menos seis meses. Como alternativa, considera-se o uso de ácido acetilsalicílico na dose de 325mg, porém sem evidências de benefício real².

A cirurgia de ressecção do miocárdio com possível reconstrução ventricular e troca valvar surge em muitos centros como principal opção terapêutica, predominando sua indicação nos pacientes sintomáticos (NYHA III e IV). Apesar das altas taxas de mortalidade no pós-operatório imediato (15% a 30%), há benefícios na sobrevivência a longo prazo^{8,9}.

O transplante cardíaco surge atualmente como opção terapêutica para pacientes selecionados, principalmente nos estágios tardios de disfunção ventricular e sintomatologia limitante¹⁰.

A EMF persiste como um mistério na cardiologia clínica. Ausência de grandes estudos clínicos apenas permite a comunidade científica se basear em séries e relatos de casos para a propedêutica desses pacientes. Anseia-se que novas publicações sobre o sugerido tema sejam lançadas para o fortalecimento de hipóteses e reconhecimento do vasto espectro de sua apresentação clínica.

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. Mocumbi AO, Ferreira MB, Sidi D, Yacoub MH. A population study of endomyocardial fibrosis in a rural area of Mozambique. *N Engl J Med*. 2008;359(1):43-9.
2. Bukhman G, Ziegler J, Parry E. Endomyocardial fibrosis: still a mystery after 60 years. *PLoS Negl Trop Dis*. 2008;2(2):e97.
3. Bukhman G. Endomyocardial fibrosis. UptoDate [internet]. [cited 2009 Sep 10]. Available from: <<http://www.uptodate.com>>
4. Wayengera M. Searching for new clues about the molecular cause of endomyocardial fibrosis by way of in silico proteomics and analytical chemistry. *PLoS One*. 2009;4(10):e7420.
5. Mocumbi AO, Latif N, Yacoub MH. Presence of circulating anti-myosin antibodies in endomyocardial fibrosis. *PLoS Negl Trop Dis*. 2010;4(4):e661.

Relato de Caso

6. Aggarwal A, Sinha B, Rajpal S, Dwivedi S, Sharma V. Right ventricular endomyocardial fibrosis presenting with ventricular tachycardia and apical thrombus – an interesting presentation. *Indian Pacing Electrophysiol J.* 2009;9(6):360-3.
7. Senra T, Shiozaki AA, Salemi VM, Rochitte CE. Delayed enhancement by multidetector computed tomography in endomyocardial fibrosis. *Eur Heart J.* 2008;29(3):347.
8. Moraes F, Lapa C, Hazin S, Tenorio E, Gomes C, Moraes CR. Surgery for endomyocardial fibrosis revisited. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1999;15(3):309-12.
9. Mady C, Barretto AC, Stolf NA, Oliveira SA, Arteaga-Fernández E, Bellotti G, et al. Resultados imediatos do tratamento cirúrgico da endomiocardiopfibrose. *Arq Bras Cardiol.* 1998;50(2):93-5.
10. Korczyk D, Taylor G, McAlister H, May S, Coverdale A, Gibbs H, et al. Heart transplantation in a patient with endomyocardial fibrosis due to hypereosinophilic syndrome. *Transplantation.* 2007;83(4):514-6.