

Endomiocardiofibrose em Lactente

Marcelo Biscegli Jatene, Ivan Salvador Bonillo Contreras, Laura C. Riera Lameda, José de Lima Oliveira Jr., Munir Ebaid, Elisa Rumiko Iwahashi, Deipara Monteiro Abellan, Vera Demarchi Aiello, Miguel Barbero Marcial, Sérgio Almeida de Oliveira

São Paulo, SP

Lactente com 4 meses de idade, submetido a clipagem de canal arterial persistente aos 13 dias de vida, apresentando desde os 2 meses episódios de crises de hipóxia e hipertonia. Após investigação clínica, confirmou-se presença de hipertensão pulmonar e suspeita de obstrução da via de entrada do ventrículo esquerdo. Submetido a tratamento cirúrgico aos 4 meses de vida, foi identificada presença de fibrose endocárdica do ventrículo direito e esquerdo. Realizada ressecção da fibrose, a criança apresentou evolução clínica desfavorável, com importante restrição diastólica, falecendo no 6º dia de pós-operatório. Aspectos anatomopatológicos e cirúrgicos sugeriram endomiocardiofibrose, apesar de pouco comum nessa faixa etária.

A endomiocardiofibrose foi descrita inicialmente por Davies & Ball, em 1948^{1,2}, como uma doença cardíaca endêmica, presente em vários países tropicais dos continentes africano e americano, com casos descritos também na Ásia, América do Norte e Europa³.

A endomiocardiofibrose é caracterizada pela formação de tecido fibroso no endocárdio, podendo acometer ambos os sexos, sem diferenciação de raça, porém mais freqüente em adultos jovens. Pode comprometer ambos os ventrículos, de forma isolada ou não, sendo mais freqüente no ventrículo direito³.

A fibrose endocárdica pode estar presente em toda a cavidade ventricular, geralmente, mais acentuada na região apical e a via de entrada do ventrículo direito. Quando presente no ápice, pode comprometer intensamente a função ventricular pela diminuição da cavidade e pela redução do relaxamento diastólico.

A repercussão clínica é mais significativa quando há comprometimento subvalvar e de músculos papilares, o que implica em obstrução ao adequado enchimento ventricular, com sintomas variáveis de insuficiência cardíaca esquerda ou direita, conforme o maior envolvimento de uma ou outra cavidade^{3,4}.

Na tentativa de identificar agentes causais, vários fatores foram sugeridos: fatores ambientais (deficiências nutricionais, uso de substâncias tóxicas ao coração), raciais, genéticos e imunológicos^{3,5}, porém, sua etiologia ainda permanece desconhecida.

Relatos de endomiocardiofibrose em pacientes na faixa pediátrica são pouco comuns, mais freqüentes a partir do quarto ano de idade, com poucos relatos em crianças nos dois primeiros anos de vida⁵⁻¹⁰.

O objetivo deste relato é mostrar o achado da doença em criança de quatro meses de idade, além de discutir aspectos relacionados à evolução clínica e etiologia provável.

Relato do caso

Criança do sexo masculino de quatro meses de idade, raça branca, produto de primeira gestação, parto eletivo (cesárea) a termo, de 37 semanas e 3/7, peso ao nascer 3.400kg, apresentou desconforto respiratório progressivo logo após o nascimento. A mãe estava em tratamento com sintroid (por hipotireoidismo) e havia incompatibilidade sangüínea, (mãe Rh-, em uso de gestadiona desde o 4º mês da gravidez). A criança necessitou de intubação orotraqueal na sexta hora de vida, com diagnóstico de pneumonia, permanecendo sob ventilação mecânica por sete dias.

Após a extubação, o paciente permaneceu com leve desconforto respiratório e pulmões congestos. Foi feito o diagnóstico de persistência do canal arterial com hipertensão pulmonar. Aos 13 dias de vida foi submetido a clipagem do canal arterial por minitoracotomia, com boa evolução e alta hospitalar no 10º dia de pós-operatório, recebendo digoxina e furosemide.

Aos 2½ meses de vida foi internado por crise de hipó-

Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da FMUSP.
Correspondência: Marcelo Biscegli Jatene - InCor - Divisão Cirúrgica - Setor de Cirurgia Cardíaca Pediátrica - Av. Dr. Enéas C. Aguiar, 44 - 05403-000 - São Paulo, SP - E-mail - mbjatene@uol.com.br
Recebido para publicação em 13/9/01
Aceito em 30/4/02

xia com cianose severa, seguida de hipertonia e apnéia. Após estabilização foi submetido a investigação neurológica (sem alterações), estudo genético (normal) e nova avaliação cardiológica, que mostrou a presença de hipertensão pulmonar com pressão pulmonar sistólica de 65mmHg, comunicação interatrial pequena e boa função ventricular. Recebeu nifedipina associada a outros medicamentos, apresentando pequena melhora, com redução da pressão pulmonar, persistindo os episódios de cianose.

Novo ecocardiograma evidenciou pressão pulmonar sistólica de 70mmHg e gradiente transvalvar mitral de 7mmHg (pico) e médio de 2mmHg, com encurtamento das cordas tendíneas da valva mitral, sem disfunção de ventrículo esquerdo. Optou-se pela realização de cateterismo cardíaco, que mostrou clipagem efetiva do canal arterial, hipertensão pulmonar importante, dilatação de átrio esquerdo e veias pulmonares, além de imagem sugestiva de estenose mitral, com amputação da ponta do ventrículo esquerdo (fig. 1).

Foi encaminhado para cirurgia onde, durante a operação, observou-se valva mitral de aspecto normal, com cordas tendíneas curtas, apoiadas em estrutura fibrosa, obstruindo a via de entrada do ventrículo esquerdo e suspeita de tumor de ventrículo esquerdo ou endomiocardiofibrose. Realizada biópsia de congelação, foi evidenciada fibrose, sem células neoplásicas.

Feita ventriculotomia no ápice do ventrículo esquerdo (muito hipertrófico), com presença de “capa” de fibrose, ocupando toda a cavidade do ventrículo esquerdo e englobando, inclusive, os músculos papilares. Feita ampla ressecção, restou tecido fibroso apenas nos papilares, aliviando a cavidade, que aparentemente era pequena e restritiva. O ventrículo direito encontrava-se dilatado e também acometido por fibrose, em menor grau, também ressecada.

A saída de circulação extracorpórea foi feita com auxílio de drogas vasoativas (dobutamina e milrinone) e com marcapasso epicárdico por bloqueio atrioventricular total. As pressões cavitárias sistólicas pós circulação extracorpórea eram: ventrículo direito - 66mmHg; ventrículo esquerdo - 70mmHg; TP - 64mmHg e átrio esquerdo - 18mmHg.

O ecocardiograma pós-operatório mostrou: ventrículo



Fig. 1 – Ventriculografia esquerda, evidenciando amputação da ponta do ventrículo esquerdo, com imagens boceladas.

direito hipertrófico e dilatado com déficit contrátil discreto; ventrículo esquerdo com boa função sistólica e importante restrição diastólica; ausência de derrame pericárdico, refluxo mitral discreto e pressão pulmonar sistólica de 40mmHg.

Evoluiu no pós-operatório com hipertensão pulmonar importante, baixo débito cardíaco, insuficiência renal com necessidade de diálise peritoneal e parada cardiorrespiratória revertida no 1º pós-operatório. A evolução foi complicada, com instabilidade hemodinâmica e nova parada cardiorrespiratória no 6º pós-operatório, não responsiva a manobras de reanimação, vindo a falecer.

A necropsia revelou coração aumentado de volume para a idade, dilatação moderada de ambos os átrios e ausência de defeitos congênitos. No ventrículo direito notou-se a presença de alguns trombos apicais e, no ventrículo esquerdo, extensas áreas cruentas do miocárdio da via de entrada e ápice, correspondendo à ampla ressecção cirúrgica descrita.

O endocárdio remanescente de ambos os ventrículos mostrava-se espessado, predominantemente nas vias de entrada. Havia encurtamento das cordas das valvas atrioventriculares, algumas englobadas na lesão fibrosa (figs. 2 e 3). As trabéculas apicais estavam obliteradas por fibrose



Fig. 2 – Ventrículo direito aberto; presença de fibrose endocárdica acometendo a via de entrada (próximo à valva tricúspide- VTr) e a via de saída. Há trombos recentes no ápice. TP- Tronco pulmonar.

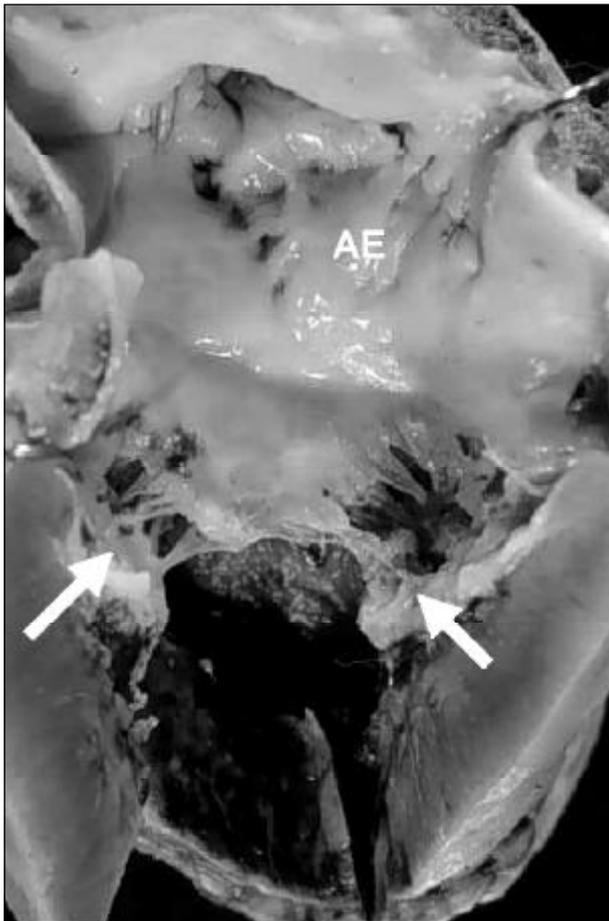


Fig. 3 – Átrio e ventrículo esquerdos abertos. A parede do ventrículo esquerdo é hipertrofica. Nota-se o aspecto cruento da superfície endocárdica, com resíduo de fibrose acometendo os músculos papilares (setas).

densa, que se estendia em direção ao miocárdio em diversos pontos. Microscopicamente, observamos espessamento endocárdico caracterizado por fibrose densa, proliferação de fibras elásticas de forma desordenada (fig. 4), havendo, além disso, numerosos vasos neoformados e infiltrado inflamatório crônico não específico.



Fig. 4 – Fotomicrografia do endomiocárdio mostrando feixes de fibrose (áreas avermelhadas) que penetram em direção ao miocárdio. Há aumento de fibras elásticas (em preto) que apresentam arranjo desordenado. Coloração pelo Verhoeff, aumento original 25X.

O estudo histológico dos pulmões revelou lesões obstrutivas em artérias (grau II de Heath-Edwards) e veias pulmonares, compatíveis com hipertensão pulmonar passiva.

Discussão

A endomiocardiofibrose é uma afecção do endocárdio, de etiopatogenia desconhecida, descrita originalmente na África Central. No Brasil, casos semelhantes têm sido relatados, principalmente em populações com características étnicas e sócio-econômicas semelhantes aos africanos³. Nosso caso corresponde a uma criança de quatro meses, de raça branca, sem nenhuma semelhança étnica com os relatos de literatura.

Embora a doença seja mais freqüente em adultos jovens, pode ser observada em algumas crianças, com idade superior a 4 anos⁵⁻⁷. Nosso relato é de uma criança que, desde os primeiros dias de vida apresentou sintomas sugestivos de hipertensão pulmonar que, na seqüência da investigação e evolução, deu-nos a impressão de ser decorrente do quadro de endomiocardiofibrose, somente diagnosticado de forma definitiva durante o ato operatório. Sugerimos que a criança apresentava a doença desde o nascimento, com desenvolvimento progressivo dos sintomas, porém com a lesão cardíaca instalada.

Tem sido descrita a relação de endomiocardiofibrose com o uso crônico de esteróides anabolizantes em pacientes adultos, embora não existam casos relatados em crianças⁸. No caso em questão, vale destacar o uso de esteróides pela mãe no período pré-natal, embora por curto período de tempo.

Do ponto de vista clínico, é mais comum que a restrição diastólica do ventrículo acometido pela endomiocardiofibrose leve a sintomas de insuficiência cardíaca e hipertensão pulmonar. A magnitude dos sintomas está mais relacionada ao grau de acometimento ventricular e secundariamente ao acometimento valvar, em geral decorrente da inclusão dos músculos papilares e aparelho subvalvar na lesão de endomiocardiofibrose. No nosso paciente, os sintomas foram precoces e, quando surgiu a suspeita cirúrgica de endomiocardiofibrose, já havia restrição ao adequado enchimento ventricular por estenose subvalvar mitral, sem que houvesse disfunção ventricular detectável pelo ecocardiograma.

Em nosso ponto de vista, a criança já apresentava grau avançado de acometimento ventricular (restrição diastólica) desde o nascimento, em função da baixa idade em que os sintomas apareceram.

Evidências sugerem que há participação dos eosinófilos na patogênese da endomiocardiofibrose, tendo sido verificada fibrose endocárdica em portadores de hipereosinofilia de diversas causas⁹. No caso descrito também se observou um aumento de eosinófilos (18% ou 1422/mm³), um dado a mais para suspeitar de endomiocardiofibrose.

O ecocardiograma pode apresentar sinais sugestivos de endomiocardiofibrose, como por exemplo áreas de fibrose endocárdica, restrição diastólica ventricular e amputação da ponta da cavidade ventricular acometida.

Do ponto de vista cineangiográfico, tem sido observada obliteração das cavidades ventriculares direitas ou esquerdas e presença de insuficiência tricúspide e/ou mitral, com amputação da ponta do ventrículo acometido, achados estes presentes no nosso caso, em especial no ventrículo esquerdo.

O estudo anatomopatológico da endomiocardiofibrose demonstra alguns achados mais importantes como: obliteração das trabéculas da via de entrada e corpo do ventrículo direito e/ou esquerdo por tecido fibroso, contendo vasos neoformados e fibras elásticas desordenadas. Há envolvimento do miocárdio, estando comprometidos no processo os aparelhos valvares mitral e tricúspide⁴. Tais aspectos puderam ser observados no nosso caso, onde se observou espessamento fibroso difuso do endocárdio, com importante repercussão funcional na valva mitral.

O diagnóstico diferencial com fibroelastose endo-

cárdica, doença restritiva mais freqüente na faixa etária do nosso paciente^{11,12}, foi baseado tanto no aspecto macroscópico como pelas características histológicas da lesão. Na primeira (fibroelastose), o limite do endocárdio espessado com o miocárdio é bastante nítido^{11,12}, não observado no presente caso, que apresentava feixes de fibrose infiltrando o miocárdio. Além disso, na endomiocardiofibrose é característica a existência de inflamação endocárdica não necessariamente rica em eosinófilos, além de vasos neoformados¹⁰, como encontrados no caso em discussão. Tais características (fibrose, inflamação e vasos neoformados) levaram alguns autores a implicar uma possível organização de trombos endocárdicos na patogênese da lesão. Outro aspecto que permite a diferenciação entre as duas entidades é o arranjo dos feixes de fibras elásticas, que se mostra paralelo na fibroelastose e desordenado na endomiocardiofibrose.

Referências

1. Davies JNP, Ball JD. The pathology of endomyocardial fibrosis in Uganda. *Br Heart J* 1995; 17: 337.
2. Ball JD, Williams AW, Davies JNP. Endomyocardial fibrosis. *Lancet* 1959; i: 1049.
3. Mandroi W, Vieira SR, Hemb R, Freitas FM, Azevedo DF, Faraco EZ. Achados hemodinâmicos e cineangiográficos na fibrose endomiocárdica. *Arq Bras Cardiol* 1982; 38: 173-80.
4. Barreto ACP, Luz PL, Oliveira AS, et al. Determinants of survival in endomyocardial fibrosis. *Circulation* 1989; 80: 1177-82.
5. Jagob JLB, Garzon SAC, Silveira LC, Lorga AM. Fibrose endomiocárdica em criança de 2 anos de idade. Relato de caso. *Arq Bras Cardiol* 1988; 50: 413-6.
6. Guimarães AC, Esteves JP, Filho AS, Macedo V. Clinical aspects of endomyocardiofibrosis in Bahia, Brazil. *Am Heart J* 1971; 81: 7-19.
7. Funder JW. Steroids, hypertension and cardiac fibrosis. *Blood Press Suppl* 1995; 39-42.
8. Mayet J, Kanagaratnam P, Lincoln C, Oldershaw P. Hipereosinophilic syndrome: endomyocardial fibrosis. *Heart* 1997; 77: 391.
9. Chan L, Chiang BN, Kong CW, Lee JB, Wang SP, Hsu TL. Endomyocardial fibrosis with massive endocardial calcific depositis. *Clin Cardiol* 1987; 10: 541-5.
10. Santos CL, Moraes CR, Santos FL, Moraes F, Brindeiro Filho D. Endomyocardial fibrosis in children. *Cardiol Young* 2001; 11: 205-9.
11. Ângelo A, Kulova A, Gurdevsky. Endocardial fibroelastosis. Clinico-pathological study of 38 cases. *Pathol Res Pract* 1984; 178: 84- 8.
12. Venugopalan P, Stewart JM. Endocardial fibroelastosis. *Med J* 2001; 2: 1-23.