

Ricardo de Carvalho Lima *
Mozart Escobar *
Jorge Vieira Rodrigues *
José Carlos da Silva Andrade **
Enio Buffolo **
Carlos Roberto Moraes ***

Resultados imediatos e tardios da cirurgia da endomiocardiofibrose

Vinte pacientes portadores de endomiocardiofibrose (EMF) foram submetidos a tratamento cirúrgico, entre dezembro de 1977 e outubro de 1980. Dezoito eram do sexo feminino e dois do masculino, variando a idade entre 15 e 48 anos. Nove doentes tinham EMF do lado direito do coração, 9 tinham doença bilateral e 2 tinham EMF confinada ao lado esquerdo. Todos estavam na classe funcional III ou IV de acordo com a classificação da NYHA. Os achados clínicos, hemodinâmicos e angiográficos são descritos em detalhes. O procedimento cirúrgico consistiu de remoção da fibrose endocárdica e substituição da valva atrioventricular por prótese biológica. Dois pacientes faleceram no período de internação hospitalar: 1 deles logo após a cirurgia, em decorrência de síndrome de baixo débito cardíaco e outro no 2.º dia de pós-operatório, devido a acidente tromboembólico cerebral. Três outros pacientes faleceram 3,6 e 12 meses após a cirurgia. As causas de morte tardia foram insuficiência cardíaca intratável, hepatite a vírus e infecção intestinal. Dezesete dos 18 sobreviventes apresentaram pronunciada melhora clínica e, em 11 deles, isso foi confirmado por cateterismo cardíaco e angiocardiografia no período pós-operatório.

Possíveis limitações da cirurgia da EMF incluem a possibilidade de recorrência da fibrose endocárdica, o emprego de prótese valvar e distúrbios da condução intraventricular observados na maioria dos doentes operados. Conclui-se, no entanto, que no presente a cirurgia é o tratamento de escolha para a EMF, devido ao grave prognóstico dessa doença e à pouca eficácia do tratamento clínico. Além do mais, na EMF somente o coração está afetado, sendo as lesões em outros órgãos secundárias à insuficiência cardíaca prolongada e a força contrátil do miocárdio é normal ou apenas parcialmente diminuída.

A endomiocardiofibrose (EMF) é uma doença de etiologia desconhecida que se caracteriza pela formação de extensa fibrose no endocárdio e em menor extensão no miocárdio, com conseqüente lesão da valva atrioventricular. A distensibilidade ventricular encontra-se diminuída e conseqüentemente a capacidade de enchimento diastólico do ventrículo. A fibrose atinge a via de entrada de um ou ambos os ventrículos e o envolvimento da musculatura papilar e cordas tendinosas determina freqüentemente regurgitação tricúspide e/ou mitral. Davies (1948) ¹ relatou essa doença em pessoas que viviam em Uganda. A EMF, tal como foi descrita por Davies, é uma doença que atinge ambos os sexos e ocorre em qualquer idade, embora seja mais freqüente em adultos jovens ^{2,3}. Pensou-se de início que sua ocorrência estivesse restrita à África Central, mas parece que é uma doença de incidência universal sendo,

porém, mais comum em regiões tropicais ^{4,6}. É uma doença de grave prognóstico, na qual o tratamento clínico é pouco eficaz.

A partir de 1971, novas perspectivas terapêuticas para a EMF foram abertas quando Dubost realizou a decorticação do ventrículo esquerdo e substituição da valva mitral num doente portador dessa doença. Esse caso foi publicado por Prigent e col. (1973) ⁷. Em trabalhos sucessivos, Dubost ⁸⁻¹³ tem relatado sua crescente experiência com esse tipo de cirurgia, que atualmente alcança 15 casos.

Outros casos de cirurgia da EMF foram descritos por Bjork ¹⁴, Lepley ¹⁵, Laing ¹⁶, Ress ¹⁷, Sheikazadeh ¹⁸ e no Brasil, por nós ^{19,21}, por Stolf ²² e San Juan ²³.

Trabalho da Disciplina de Cirurgia Torácica do Centro de Ciências da Saúde da UFPE, do Instituto de Doenças do Tórax do Recife e do Hospital São Paulo da Escola Paulista de Medicina.

* Professor-Auxiliar de Ensino da Disciplina de Cirurgia Torácica da UFPE e Cirurgião do IDTR.

** Professor da Escola Paulista de Medicina.

*** Professor-Titular da Disciplina de Cirurgia Torácica da UFPE.

No presente trabalho voltamos a descrever nossa casuística, que no momento atinge 20 casos operados, destacando-se de modo especial os resultados tardios.

Material e métodos

Nosso material se refere a 20 pacientes portadores de EMF, submetidos a tratamento cirúrgico entre dezembro de 1977 e outubro de 1980 no Hospital das Clínicas da

Universidade Federal de Pernambuco (9 casos), no Instituto de Doença do Tórax de Recife (7 Casos) e no Hospital São Paulo da Escola Paulista de Medicina (4 casos). Os principais dados de identificação de cada caso podem ser vistos na tabela I. Dezoito eram do sexo feminino e dois do masculino, variando a idade entre 15 e 48 anos, sendo a idade média de 31 anos. Nove tinham EMF confinada ao lado direito do coração, 9 tinham doença bilateral e 2 tinham lesão isolada do lado esquerdo.

Tabela I

Caso	Nome	Observação	Idade	Sexo	Localização da doença
1	MAS	HC/103390	22	F	V D
2	MJS	IDTR/4141	48	F	V D
3	MCS	HC/118122	15	M	Bilateral
4	SSA	IDTR/4302	38	F	V D
5	BMS	HC/125988	36	F	V D
6	OAGS	HSP/340563	26	F	V E
7	CCB	HC/134212	37	F	V D
8	MJS	HC/134903	34	F	Bilateral
9	MJS	HC/140022	30	F	V D
10	AS	HSP/357117	20	M	V D
11	MCMG	UNICOR/0136	22	F	Bilateral
12	MPB	HSP/230822	37	F	Bilateral
13	MRS	IDTR/5166	45	F	Bilateral
14	CMS	IDTR/5165	39	F	V D
15	VMS	HC/000717	25	F	Bilateral
16	MCA	IDTR/5500	29	F	V E
17	LMP	IDTR/5510	36	F	V D
18	LSL	HC/154417	27	F	Bilateral
19	MBS	IDTR/4826	22	F	Bilateral
20	SJJ	HC/152481	36	F	Bilateral

HC = Hospital das Clínicas da Universidade Federal de PE; IDTR = Instituto de Doenças do Tórax; HSP = Hospital São Paulo; F = Feminino; M = Masculino; VD = Ventrículo Direito; VE = Ventrículo Esquerdo.

Todos os enfermos foram submetidos a completo estudo clínico, radiológico, eletrocardiográfico e hemodinâmico. Em 6 (casos 5, 8, 9, 15, 18 e 20) realizou-se ainda fonomecanocardiograma e, em 5 (casos 7, 8, 15, 18 e 20), ecocardiograma. Um dos doentes (caso 7) teve ainda o diagnóstico histológico confirmado antes da cirurgia por biópsia miocárdica. Exames laboratoriais complementares de rotina incluíram: hemograma completo, tempo de coagulação e sangria, tempo de protrombina e atividade enzimática, eletroforese de proteínas, dosagens de glicose, uréia e creatinina no sangue, sumário de urina e parasitológico de fezes.

O material ressecado das cavidades cardíacas foi enviado para estudo histológico realizando-se os seguintes métodos de coloração: hematoxilinaeosina, tricrômico de Mallory para tecido conjuntivo e Verhoeff van Gieson para tecido conjuntivo e fibras elásticas.

No pós-operatório tardio os pacientes foram avaliados através de periódicos exames clínicos, radiológicos e

eletrocardiográficos. Finalmente, os doentes que consentiram (casos, 1, 2, 4, 7, 8, 9, 11, 14, 15, 17 e 19) foram submetidos a cateterismo cardíaco e cineangiocardiografia.

Todos os pacientes foram operados através de uma estemotomia mediana longitudinal e sob circulação extracorpórea convencional, instituída por canulização da aorta ascendente e de ambas as veias cavas. Para a perfusão utilizou-se oxigenador de bolhas, hemodiluição parcial e hipotermia moderada a 30°C. O tempo de perfusão variou de 50 a 165 min, sendo o tempo médio de 86 min.

A abordagem das cavidades cardíacas foi feita após a parada do coração, obtida nos dois primeiros casos pelo simples clampeamento aórtico e nos demais por infusão de solução cardioplégica gelada, (4°C) na raiz da aorta após seu pinçamento. O tempo de cardioplegia variou de 20 a 115 min, sendo o tempo médio de 54 minutos.

A técnica cirúrgica variou de acordo com o tipo de lesão existente. Nos pacientes com lesão isolada do lado direito do coração (casos 1, 2, 4, 5, 7, 9, 10, 14 e 17) o átrio direito, sempre muito grande, foi amplamente aberto. Em três deles (casos 1, 2 e 4) havia grandes trombos aderidos à parede atrial, sendo os mesmos completamente removidos. A valva tricúspide, ou o que dela restava foi excisada, iniciando-se a seguir a ressecção da fibrose endocárdica do ventrículo direito. Encontramos sempre um plano de clivagem bem definido entre o endocárdio fibrosado e o miocárdio subjacente, o que possibilitou a remoção completa de todo tecido fibrosado. O tempo intracardíaco nesses pacientes foi concluído pela implantação de uma prótese valvar em posição tricúspide.

Em nove doentes (casos 3, 8, 11, 12, 13, 15, 18, 19 e 20) portadores de EMF bilateral, além da operação acima descrita realizada no lado direito do coração, praticou-se a decorticação interna do ventrículo esquerdo e substitui-

ção da valva mitral. Três desses pacientes (casos 3, 8 e 12) também apresentavam trombos em átrio direito. O acesso ao lado esquerdo do coração foi obtido através do septo interatrial em 3 casos, por ventriculotomia esquerda em 4 e por atriotomia esquerda em dois. Em um caso foi possível preservar a valva mitral.

Nos dois pacientes com lesão isolada do lado esquerdo realizou-se a operação por ventriculotomia esquerda em um e por atriotomia esquerda em outro.

A conclusão do ato cirúrgico em todos os casos foi a usual em cirurgia cardíaca com circulação extracorpórea, deixando-se sempre fios de marca-passo temporário no ventrículo direito. Na tabela II podem ser observados os principais dados relativos à cirurgia em cada paciente.

Também os cuidados de pós-operatório imediato foram os mesmos empregados de rotina após qualquer operação cardíaca com circulação extracorpórea.

Tabela II

Caso	Data da operação	Tempo de CEC (min.)	Tempo de PC (min.)	Presença de trombos	Ressecção endocárdica	Tipo de válvula
1	06.12.77	60	20	AD	VD	Duramater n.º 26
2	11.01.78	50	30	AD	VD	Duramater n.º 26
3	09.03.78	165	86	AD	VD + VE	Duramater n.ºs 24 e 26
4	17.05.78	95	50	AD	VD	Duramater n.º 26
5	05.10.78	60	46	-	VD	Duramater n.º 28
6	18.11.78	72	56	VE	VE	Carpentier - Edwards n.º 29
7	15.05.79	80	65	-	VD	Duramater n.º 28
8	30.05.79	80	33	AD	VD + VE	Duramater n.ºs 26 e 28
9	28.08.79	60	35	-	VD	Duramater n.º 28
10	30.07.79	83	26	-	VD	Carpentier - Edwards n.º 29
11	17.01.80	55	46	-	VD e VE	Carpentier - Edwards n.º 29 + Anuloplastia T
12	12.03.80	63	52	VD	VD e VE	Ionescu - Shiley 31 (Mitral)
13	14.05.80	90	60	-	VD e VE	Hancock n.ºs 29 e 33
14	21.05.80	65	39	-	VD	Hancock n.º 33
15	30.07.80	104	80	-	VD + VE	Duramater n.ºs 26 e 28
16	12.08.80	100	75	-	VE	Hancock n.º 31
17	25.08.80	60	40	-	VD	Hancock n.º 31
18	28.08.80	110	65	-	VD + VE	Duramater n.ºs 28 e 24
19	01.09.80	110	67	-	VD + VE	Hancock n.º 29 + Preservada Mitral
20	07.10.80	160	Ris	-	VD + VE	Duramater 28 + 28

CEC – Circulação extracorpórea; AD – Átrio direito; VE – Ventrículo esquerdo; PC – Parada cardíaca; VD – Ventrículo direito.

Resultados

Mortalidade imediata - Ocorreram dois óbitos no pós-operatório imediato devidos à síndrome de baixo débito cardíaco (caso 3) e embolia cerebral no segundo dia de pós-operatório (caso 3). A mortalidade imediata foi, portanto, de 10%.

Evolução clínica e mortalidade tardia - No pré-operatório todos os pacientes estavam no grupo funcional III ou IV da classificação da New York Heart Association. Os sintomas apresentados à época da cirurgia bem como os principais dados do exame físico podem ser observados nas tabelas III e IV.

No pós-operatório, dos 18 pacientes que sobreviveram, apenas um não apresentou melhora do quadro de insuficiência cardíaca, vindo a falecer no 3.º mês de pós-operatório (caso 10). Os demais receberam alta hospitalar e foram acompanhados por períodos de tempo que variaram de 3 a 28 meses (tab. V). O tempo médio de seguimento foi de 10,5 meses. Os demais tiveram boa evolução do ponto de vista cardiovascular, mas aqueles com hepatopatia grave continuaram exibindo manifestações de insuficiên-

cia hepática. Dois deles (casos 1 e 2) morreram seis e 12 meses depois da cirurgia, em decorrência respectivamente de hepatite infecciosa e grave infecção intestinal. Ambos tinham esquistossomose hepatoesplênica e acentuado comprometimento do estado geral. Em resumo, esses resultados sugerem que, sob o aspecto cardiovascular, a cirurgia beneficiou 17 dos 20 pacientes operados. A mortalidade tardia foi de 15%.

Tabela III

Caso	Duração da doença	Dispneia	Edema de face	Palpitações	Febre	Dor precordial
1	15 meses	-	+	-	-	-
2	5 anos	+	-	-	-	-
3	7 meses	+	+	-	+	-
4	1 ano	+	+	+	-	-
5	10 anos	+	+	-	-	-
6	2 meses	+	-	+	-	-
7	4 anos	+	+	-	-	-
8	10 anos	-	-	-	-	-
9	16 anos	+	-	+	-	-
10	3 anos	+	-	+	-	-
11	6 anos	+	-	+	-	-
12	4 anos	+	+	+	-	-
13	3 anos	+	+	+	-	-
14	2 anos	+	+	+	-	-
15	4 anos	+	+	-	+	-
16	18 meses	+	-	+	-	-
17	4 anos	+	-	-	-	-
18	4 meses	+	-	+	-	-
19	3 anos	+	+	-	-	-
20	1 ano	+	-	-	-	-

Avaliação radiológica - Todos os pacientes exibiam no pré-operatório cardiomegalia, tendo o índice cardiotorácico variado de 0,54 a 0,83, com média de 0,65. No pós-operatório o índice cardiotorácico variou de 0,47 a 0,79, com média de 0,58, observando-se, portanto, redução da área cardíaca na maioria dos casos (tab. VI).

Avaliação eletrocardiográfica - Os principais achados pré e pós-operatórios do eletrocardiograma podem ser minuciosamente observados na tabela VII. Chama atenção a alta incidência de distúrbios da condução intraventricular no pós-operatório. Três pacientes (casos 5, 9 e 15) apresentaram bloqueio A-V total (BAVT) sendo necessário o emprego de marca-passo cardíaco temporário. Em um deles (caso 5) houve reversão ao ritmo sinusal no 3.º dia de pós-operatório. No caso 9, o BVT é permanente, mas não se realizou implante de marca-passo definitivo, uma vez que a doente está assintomática, e a frequência cardíaca é de 60 bpm. No caso 15 foi necessário o implante de marca-passo epimicárdico definitivo. Uma outra doente (caso 20) apresentou ritmo sinusal com bloqueio trifascicular,

sendo implantado um marca-passo definitivo de demanda.

Avaliação fonomecanocardiográfica - Nos pacientes submetidos à fonomecanocardiografia observou-se de importância, no pré-operatório, acentuação da onda de enchimento rápido (OER) no apexcardiograma, seja do VD, seja do VE. No pós-operatório chama a atenção em todos os casos o desaparecimento da acentuada OER, sugerindo enchimento diastólico normal (fig. 1 e 2).

Avaliação Ecocardiográfica - Naqueles pacientes em que foi realizado o ecocardiograma pôde-se observar pequena movimentação da parede anterior do ventrículo direito (PAVD), alteração de movimentação das valvas tricúspide (VT) e mitral (VM), do septo interventricular (IV) e fibrose da parede posterior do ventrículo esquerdo (PPVE), sobretudo na ponta. No pós-operatório observou-se melhor movimentação da PAVD, prótese tricúspide (PT) e mitral (PM) competentes e ausência de fibrose na PPVE. (fig. 3 e 4).

Tabela IV

Caso	Cianose	Edema MMII	Edema facial	Estase jugular	Ascite	Hepatomegalia	Esplenomegalia	Pulsações parasternais	Ritmo cardíaco	3. ^a bulha	4. ^a bulha	SS mitral
1	+	+	+	+	+	5 cm	MDC	-	Irregular	+	-	-
2	+	-	+	+	+	7 cm	MDC	5 cm MDC	Irregular	+	-	-
3	-	-	-	-	-	2 cm	MDC	-	Irregular	-	-	-
4	-	-	+	+	+	8 cm	MDC	-	Regular	-	+	+
5	-	-	-	+	+	9 cm	MDC	9 cm MDC	Irregular	+	-	-
6	-	-	+	+	+	10 cm	MDC	-	Regular	-	-	+
7	+	-	+	+	-	4 cm	MDC	-	Irregular	+	-	-
8	+	-	-	+	+	8 cm	MDC	-	Irregular	+	-	+
9	-	-	-	+	-	9 cm	MDC	-	Irregular	+	-	-
10	-	-	+	+	-	4 cm	MDC	-	Irregular	+	-	-
11	-	-	+	+	-	6 cm	-	+	Regular	+	-	+
12	-	+	+	+	-	7 cm	-	-	Regular	+	-	-
13	-	+	+	+	-	6 cm	-	-	Regular	+	-	-
14	-	-	+	+	+	8 cm	-	-	Regular	-	+	+
15	-	-	+	+	+	6 cm	-	-	Irregular	+	-	+
16	-	-	+	+	+	4 cm	-	-	Regular	+	-	+
17	-	-	+	+	+	4 cm	-	-	Regular	-	-	-
18	-	-	+	-	+	3 cm	-	-	Regular	-	-	+
19	-	-	+	+	+	3 cm	-	-	Regular	-	+	+
20	+	-	+	+	+	4 cm	-	-	Regular	+	-	-

MMII - Membros inferiores; MCD - Abaixo da margem costal direita; VE - Ventrículo esquerdo; SS - Sopro sistólico; MCE - Abaixo da margem costal esquerda.

Tabela V

caso	Tempo de evolução	Resultado
1	6 meses	Óbito/hepatite
2	12 meses	Óbito/infecção intestinal
4	28 meses	Bom
5	25 meses	Bom
6	24 meses	Bom
7	18 meses	Bom
8	18 meses	Bom
9	15 meses	Bom
10	3 meses	Óbito/ins. cardíaca
11	10 meses	Bom
12	9 meses	Bom
14	6 meses	Bom
15	4 meses	Bom
16	3 meses	Bom
17	3 meses	Bom
18	3 meses	Bom/mediastinite
19	2 meses	Bom
20	1 mês	Bom

Tabela VI - Valores do índice cardiotorácico.

	Pré-operatório	Pós-operatório
Caso 1	0,67	0,51
Caso 2	0,83	0,54
Caso 3	0,65	-
Caso 4	0,65	0,60
caso 5	0,77	0,72
Caso 6	0,59	0,48
Caso 7	0,56	0,47
Caso 8	0,57	0,57
Caso 9	0,66	0,64
Caso 10	0,79	0,79
Caso 11	0,65	0,52
Caso 12	0,69	0,59
Caso 13	0,67	-
Caso 14	0,71	0,69
Caso 15	0,55	0,55
Caso 16	0,54	0,54
Caso 17	0,66	0,64
Caso 18	0,56	0,56
Caso 19	0,56	0,52
Caso 20	0,76	0,56
Média	0,65	0,58

TABELA VIII
DADOS ELETROCARDIOGRÁFICOS PRÉ E PÓS-OPERATÓRIOS

GRUPO	RITMO	P	PR	QRS	QTc	AP	QRS	QT	Distúrbio congnato EPB no eixo frontal	Morfologia QRS/T V1/R/S
1	Pré	FA	-	-	0,07	0,370	-	+60° + 8°	Sim	rsR
	Pós	Sínclat. sup. (sin)	0,08	0,12	0,13	0,351	+90°	+18° + 40°	Sim	rsR
2	Pré	Sínclat. sup. (sin)	0,07	-	0,08	0,362	+78°	+48° + 31°	Sim	rsR
	Pós	Marginalis na - sinist	-	-	0,13	0,361	-	+155° + 52°	Não	rsR
3	Pré	FA	-	-	0,08	0,348	-	+ 80° -	Não	rsR
	Pós	Sínclat.	0,09	0,17	0,08	0,350	+55°	+75° + 30°	Não	rsR
4	Pré	Supraventricular	0,09	-	0,14	0,355	-	+170° + 31°	Sim	rsR
	Pós	Marginalis na - sinist	0,12	-	0,08	0,362	-	+ 85° + 20°	Sim	rsR
5	Pré	Sínclat.	0,08	0,16	0,12	0,300	+48°	+180° + 20°	Não	rsR
	Pós	Sínclat.	0,09	0,14	0,07	0,308	+50°	+120° + 15°	Sim	rsR
6	Pré	Sínclat.	0,09	0,18	0,11	0,312	+50°	+60° + 90°	Não	rsR
	Pós	Fibril. atrial	-	-	0,08	0,318	-	+ 20° -	Não	rsR
7	Pré	Sínclat.	0,08	0,18	0,13	0,347	+30°	+170° + 25°	Não	rsR
	Pós	FA	-	-	0,07	0,396	-	+73° + 30°	Sim	rsR
8	Pré	FA	-	-	0,14	0,358	-	+140° + 10°	Não	rsR
	Pós	FA	-	-	0,09	0,330	-	+38° + 40°	Sim	rsR
9	Pré	FA	-	-	0,08	0,330	-	+ 45° + 170° + 3°	Sim	rsR
	Pós	FA	-	-	0,13	0,308	-	+160° + 50°	Sim	rsR
10	Pré	Supraventricular	0,08	-	0,07	0,318	+80°	+ 85° -	Sim	rsR
	Pós	FA	-	-	0,13	0,308	-	+160° + 50°	Sim	rsR
11	Pré	Sínclat.	0,10	0,20	0,08	-	+ 60° + 110° + 10°	-	Não	rsR
	Pós	Sínclat.	0,10	0,18	0,12	-	-	+ 95° -	Não	rsR
12	Pré	Sínclat.	0,08	0,16	0,10	-	+75° + 90° + 20°	-	Não	rsR
	Pós	Sínclat.	0,10	0,16	0,12	-	-	+75° -	Não	rsR
13	Pré	Sínclat.	0,07	0,15	0,08	0,328	+55°	+78° + 30°	Não	rsR
	Pós	Fib. atrial	-	-	0,08	0,330	-	+ 50° 0°	Sim	rsR
14	Pré	Sínclat.	0,08	0,18	0,09	0,325	+45°	+40° + 30°	Sim	rsR
	Pós	BAVT	0,08	-	0,16	-	+70° -	+38° -	-	-
15	Pré	Sínclat.	0,08	0,18	0,08	0,338	+75°	+90° + 30°	Não	rsR
	Pós	Sínclat.	0,09	0,16	0,11	0,338	+58°	+80° + 135°	Não	rsR
16	Pré	Sínclat.	0,08	0,18	0,07	0,349	+55°	+60° + 35°	Sim	rsR
	Pós	Sínclat.	0,09	0,15	0,13	0,308	+30°	+138° 0°	Não	rsR
17	Pré	Sínclat.	0,10	0,16	0,08	0,308	+65°	+60° + 60°	Não	rsR
	Pós	Sínclat.	0,08	0,16	0,13	0,311	+73°	+70° + 115°	Não	rsR
18	Pré	Sínclat.	0,07	0,16	0,08	0,305	+80°	+45° + 65°	Não	rsR
	Pós	Sínclat.	0,08	0,12	0,08	0,340	+30°	+90° + 40°	Não	rsR
19	Pré	Sínclat.	0,08	0,18	0,11	0,308	+30°	+105° + 60°	Não	rsR
	Pós	Sínclat.	0,08	0,18	0,11	0,308	+30°	+105° + 60°	Não	rsR

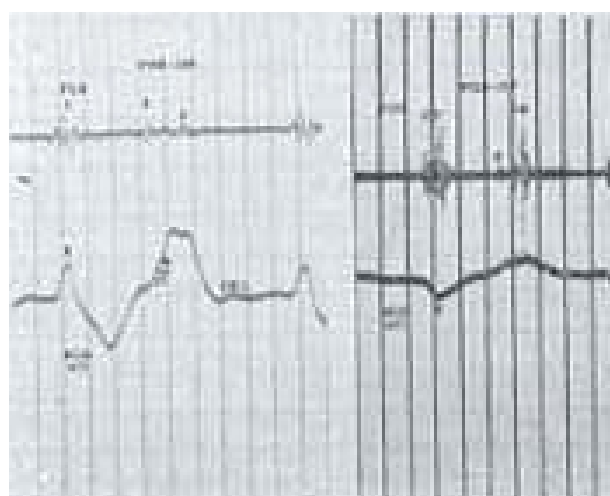


Fig. 1 - Fonocardiograma e apexcardiograma (ACG) do ventrículo direito (VD) antes e após cirurgia na caso 8. (Vide o texto)

Avaliação Hemodinâmica e Cineangiocardiógráfica -

Nos pacientes com lesão do lado direito do coração observou-se aumento da pressão média do átrio direito e uma curva pressórica com morfologia “atrializada” em ventrículo direito (tab. VIII).

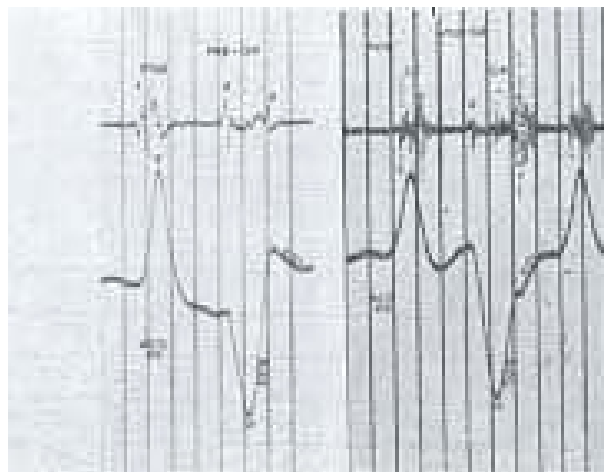


Fig. 2 - Fonocardiograma e ACG do ventrículo esquerdo pré e pós-operatório do caso 8. (Vide texto)

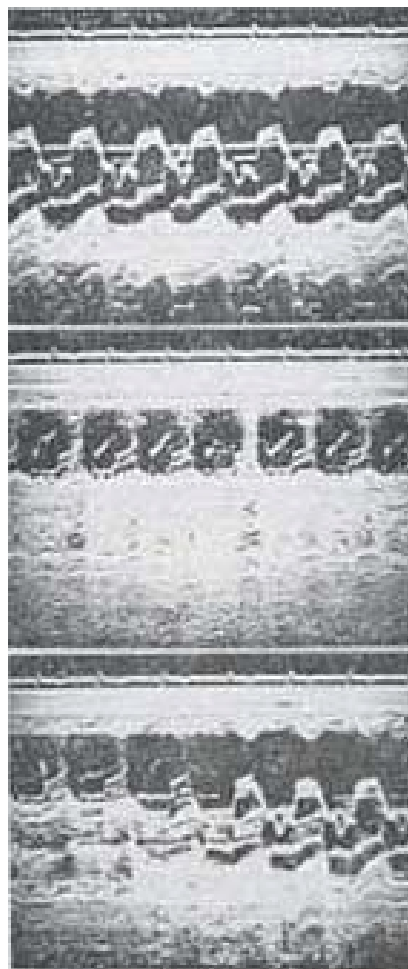


Fig. 3 - Ecocardiograma pré-operatório do caso 8. (Vide texto)

No pós-operatório obteve-se, via de regra, redução dos elevados níveis pressóricos e, mais relevante ainda, a normalização da morfologia da curva de pressão em ventrículo direito.

O comprometimento ventricular esquerdo caracteriza-se por elevação da pressão diastólica final naquela cavidade, que voltou a níveis normais no pós-operatório.

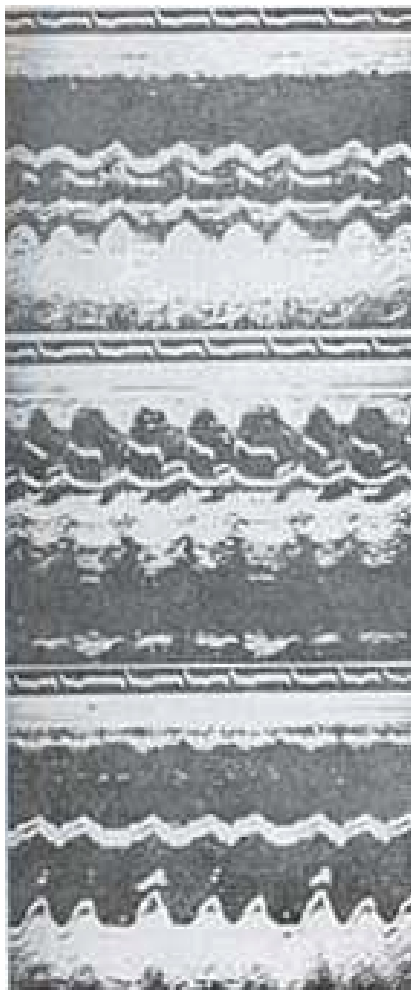


Fig. 4 - Ecocardiograma pós-operatório da caso 8. (Vide texto)

Do ponto de vista cineangiocardiógráfico no pré-operatório notou-se grande dilatação atrial direita, ausência da via de entrada do ventrículo direito, com formação de um túnel conectando diretamente o átrio direito com a artéria pulmonar. No lado esquerdo observou-se uma forma globular do ventrículo esquerdo com amputação da ponta e, exceto em um caso, importante regurgitação mitral. No pós-operatório observamos sempre uma melhora da contratilidade ventricular e próteses valvares competentes.

Discussão

A EMF é uma doença crônica, progressiva e de etiologia desconhecida e seu tratamento durante muitos anos limitou-se ao uso de cardiotônicos, diuréticos e drogas antiarrítmicas, o que pouco altera a evolução natural, sempre grave, da doença. Como foi bem demonstrado por D'Arbela e col.²⁴, a sobrevivência média após o aparecimento dos primeiros sintomas é de apenas dois anos e independe do tratamento clínico. Não há dúvida, portanto, que a cirurgia pode ser uma forma eficaz de alterar, para melhor, tal evolução. Essa esperança se baseia em quatro pontos fundamentais: 1) a pouca eficácia do tratamento médico; 2) o fato de a EMF ser uma doença que afeta somente o coração, sendo as lesões em outros órgãos secundárias à insuficiência cardíaca crônica; 3) as altera-

ções fisiopatológicas decorrem de uma disfunção mecânica produzida pela fibrose endocárdica e pela insuficiência da valva atrioventricular afetada, ambas passíveis de correção pela cirurgia; 4) desde que o comprometimento miocárdico seja limitado, o que ocorre na maioria dos pacientes, a força contrátil do coração é normal ou discretamente diminuída.

Um outro importante argumento que vem em auxílio da cirurgia é a relativa facilidade técnica da operação e a baixa mortalidade operatória. A operação é sempre realizada através de uma esternotomia mediana longitudinal e sob circulação extracorpórea convencional. O acesso à valva tricúspide e à cavidade ventricular direita é obtido por uma ampla atriotomia direita. Na decorticação interna do ventrículo é fundamental encontrar o plano de clivagem entre o endocárdio e o miocárdio subjacente, ressecando-se por inteiro uma lâmina de tecido fibroso, verdadeiro molde da face interna ventricular. É importante que não fiquem zonas de tecido fibroso, pois uma decorticação incompleta pode limitar o bom resultado da operação, como foi observado em um dos casos de Hess e Col.¹⁷. O acesso ao ventrículo direito por uma incisão no próprio ventrículo e sem implante de prótese tricúspide, como foi feito por Bjork e col.¹⁴, não é recomendável no presente. Acharmos que a colocação de uma válvula em posição tricúspide é fundamental para se restaurar a função normal do coração direito.

A operação do lado esquerdo do coração segue exatamente os mesmos princípios de técnica, porém merece discussão o tipo de acesso ao ventrículo esquerdo. Não há dúvida que, se o átrio esquerdo estiver aumentado, a melhor incisão para se ter acesso à valva mitral e ao ventrículo esquerdo, é uma atriotomia esquerda, tal como originariamente realizado por Dubost e repetido por outros^{17,22}. Contudo, especialmente nas lesões bilaterais, Lepley e col.¹⁵ usaram uma ventriculotomia esquerda, o que também foi feito em quatro dos nossos pacientes. Utilizamos, também, em três de nossos casos, a via de acesso às cavidades esquerdas por uma incisão no septo interatrial, o que é particularmente útil quando o átrio esquerdo é pequeno e o átrio direito muito grande, e finalmente em dois pacientes realizamos uma atriotomia esquerda.

Com relação ao tipo de prótese valvar a ser empregada, tanto em posição tricúspide como em posição mitral, somos favoráveis às válvulas biológicas. Embora não se possa desconhecer o problema da durabilidade dessas próteses, evita-se a terapêutica anticoagulante, muito difícil de ser conduzida corretamente em paciente de baixo nível sócio-econômico, especialmente os que residem no interior.

O pós-operatório imediato de nossos casos de EMF não adicionou cuidados especiais além dos que são tomados em qualquer cirurgia cardíaca com circulação extracorpórea e isto está de acordo com a experiência de outros^{13,16-18,22}.

A revisão da literatura cirúrgica na EMF (tab. IX) mostra que a mortalidade operatória é relativamente baixa, tendo ocorrido três óbitos em 26 casos relatados, (11,5%), o que tam-

Tabela VIII - Dados de hemodinâmica (mmHg).

Caso	AD (pm)	VD	AP	CP	VE	Aorta
1 Pré	18	22/14	22/14	10	87/10	83/52
Post	13	41/26	-	-	-	-
2 Pré	18	24/13	24/13	10	60/11	60/30
Post	11	38/8	23/10	-	-	-
3 Pré	24	30/22	30/22	12	104/14	104/50
4 Pré	24	28/20	28/20	9	132/11	132/72
Post	12	33/8	33/17	11	103/12	103/53
5 Pré	24	24/18	24/12	10	100/11	100/60
6 Pré	14	58/8	52/3	24	77/12	84/64
7 Pré	19	30/15	-	-	101/10	100/79
Post	15	-	-	-	-	-
8 pré	22	22/13	24/18	-	120/20	110/70
Post	11	35/9	34/15	17	117/15	-
9 Pré	24	40/8	40/10	-	110/16	110/64
Post	16	-	-	-	102/20	108/54
10 Pré	20	27/17	26/14	14	118/8	116/77
11 Pré	16	80/1-2	84/51	29	115/-9+30	108/90
Post	10	53/0	55/25	-	131-12+15	121/76
12 Pré	6	62/0	65/28	23	98/7/28	98/63
13 Post	31	38/17	37/22	23	122/24	122/81
14 Pré	32	34/17	33/21	20	120/20	120/74
Post	30	53/30	47/22	-	141/25	-
15 Pré	30	34/23	41/31	26	84/30	84/64
Post	22	37.7/23.6	40.7/23	23	120/27.2	112/85
16 Pré	13	76/13	161/40	36	114/32	114/80
Post	-	-	-	-	-	-
17 Pré	22,4	26/22.8	26.8/19	14.8	122/15	122/80
Post	21	41/17	-	-	-	-
18 Pré	24	28/26	74/36	40	120/24	120/90
Post	-	-	-	-	-	-
19 Pré	15	20/13.4	20/12	18	110/18	110/75
Post	6.4	20/3.5	22/11	5.5	155/10.5	120/85
20 Pré	21	27/19	26/16	-	104/28	106/82
Post	-	-	-	-	-	-

Tabela IX

Autor	N.º de casos	óbitos	
		Imediatos	Tardios
Dubost ¹³	15	3	4
Bjorck e col. ¹⁴	1	-	-
Lepley e col. ¹⁵	1	-	-
Laing e col. ¹⁶	1	-	-
Hess e col. ¹⁷	4	-	-
Stolf e col. ²²	2	-	-
San Juan ²³	1	-	-
Sheikhzadeh e col. ¹⁸	1	-	-
Total	26	3	4

bém está de acordo com nossa experiência, onde a mortalidade foi de 10%.

Já os resultados tardios são mais difíceis de avaliar corretamente pois, excetuando-se os trabalhos de Hess e col.¹⁷ e de Dubost¹³, as descrições dos casos foram feitas pouco tempo após a cirurgia. Dubost¹³ refere quatro óbitos num período que variou de um a sete anos depois da operação em consequência de cirrose hepática, hemorragia gástrica, arritmia e trombose da prótese. Observa-se, as-

sim, que os dois primeiros pacientes tiveram morte de causa não cardíaca e, no último, o êxito letal poderia ter sido evitado se uma prótese biológica tivesse sido usada. Também em nosso material ocorreram duas mortes não relacionadas à cirurgia e um outro doente faleceu três meses após, em insuficiência cardíaca. Mesmo considerando-se elevada a mortalidade tardia, não há como negar que a cirurgia alterou significativamente a evolução natural em oito dos 15 casos operados por Dubost¹³, nos 4 pacientes tratados por Hess e col.¹⁷ e em 17 dos nossos 20 casos. Além da evidente melhora clínica há comprovar os benefícios da operação, a diminuição do tamanho do coração aos raios X e sobretudo os dados hemodinâmicos e angiocardiógráficos pós-operatórios, que mostraram acentuada melhora de alguns parâmetros da função cardíaca. Nossa pequena experiência inicial com a cirurgia da EMF deixa-nos, porém, a impressão de que a operação deve ser realizada numa fase precoce da doença, evitando-se lesões definitivas de outros órgãos, especialmente hepatopatia.

Não podemos, porém, deixar de reconhecer que alguns fatores poderão limitar os benefícios da cirurgia a longo prazo. Embora nenhum paciente operado tenha exibido evidência da fibrose ventricular, essa é uma possibilidade que existe, se bem que seja reconhecida a pobre capacidade regenerativa do endocárdio. Por outro lado, fica-nos a impressão de que o resultado cirúrgico dependerá muito do grau de comprometimento miocárdico. De modo geral as lesões do miocárdio na EMF estão restritas ao seu terço interno, mas poderão ocorrer casos em que elas sejam mais extensas. Além do mais, os transtornos da condução intraventricular produzidos ou agravados pela decorticação interna dos ventrículos são bem documentados pelos eletrocardiogramas pós-operatórios e, em nossos casos, podem ser outro fator desfavorável da cirurgia. E por fim, se tudo isso não ocorresse, haveria a limitar os resultados tardios da cirurgia, da EMF o emprego de próteses valvares que, sejam mecânicas ou biológicas, estão longe de se constituir substitutos perfeitos para as valvas do coração.

É evidente que as respostas a todas essas dúvidas só poderão surgir com maior experiência na cirurgia da EMF, ainda muito pequena em todo o mundo e sobretudo com a observação por longos anos dos pacientes operados. Não há como negar, porém, que embora se deva considerar o tratamento cirúrgico da EMF como um procedimento paliativo, ele representa a melhor terapêutica atual para a doença.

Summary

Twenty patients with endomyocardial fibrosis (EMF) were submitted to surgical treatment between December 1977 and October 1980. There were 18 females and two males, ranging in age from 15 to 48 years.

Nine patients had EMF confined of the right side of the heart, nine had bilateral disease and two had EMF confined to the left side. All were in functional class III or IV according to the classification of the New York Heart Association. Clinical, hemodynamic and angiocardigraphic findings are described in details. The operative procedure consisted of resection of the ventricular fibrosis and replacement of the atrioventricular valve with a biologic prosthesis. There were two operative deaths due to a low cardiac output syndrome and cerebrovascular accident. In addition there were three late deaths at three, six and twelve months after surgery. The causes of late deaths were intractable heart failure, viral hepatitis and intestinal infection. Seventeen of the eighteen survivors improved clinically and this was confirmed in eleven patients by postoperative cardiac catheterization and angiocardigraphy.

Surgery for EMF should be considered a palliative procedure. Possible limitations of surgery include the possibility of recurrence for the ventricular fibrosis, which has not yet been reported, the need for a valvar prosthesis and cardiac conduction disturbances, found in many

operated patients. However, it is concluded that, at present, resection of the endocardial fibrosis and atrioventricular valvar replacement is the treatment of choice for EMF.

Referências

1. Davies, J. N. P. - Endocardial fibrosis in Uganda. *East Afr. Med. J.* 25: 10, 1948.
2. D'Arbela, P. G.; Kanyerezi, R. B.; Tullock, J. A. - A study of heart disease in the Mulago Hospital. Kampala. Uganda. *Trans' Royal Soc. Trop. Med. Hyg.* 60: 782, 1966.
3. Shaper, A. G.; Hutt, M. S. R.; Coles, R. M. - Necropsy study of endomyocardial fibrosis and rheumatic heart disease in Uganda 1950-1965. *Br. Heart. J.* 30: 391, 1968.
4. Andrade, Z.; Guimarães, A. G. - Endomyocardial fibrosis in Bahia, Brazil. *Br. Heart J.* 26: 813, 1964.
5. Beck, W.; Schire, V. - Endomyocardial fibrosis in Caucasians previously residents in tropical Africa. *Br. Heart J.* 34: 915, 1972.
6. Bishop, M. B.; Bousvaros, G.; Cunningham, T. J.; Davies, J. N. P. - Endomyocardial fibrosis in a North American Negro. *Lancet*, 2: 750, 1968.
7. Prigent, C.; Baculard, P.; Carpentier, A.; J.; Dubost, C. - Endocardite fibreuse du ventricule gauche chez un Filarien: Cure Chirurgicale. *Arch. Mal. Coeur*, 66: 1101, 1973.
8. Dubost, C. - L'endocardectomie: traitement chirurgical de la fibrose endocardique constrictive. *C.R. Acad. Sc. Paris*, 281: 855, 1975.
9. Dubost, C.; Maurice, P.; Gerbaux, A.; Bertrand, E.; Rulliere, R.; Vial, F.; Barrillon, A.; Prigent, C.; Carpentier, A.; Soyer, R. - The surgical treatment of constrictive fibrous endocarditis. *Ann. Surg.*, 184: 303, 1976.
10. Dubost, C. - Endocardite fibroplastique de Löffler et fibrose indomycardique de Davies: traitement chirurgical. *Bull. Acad. Nat. Med.* 162: 487, 1978.
11. Dubost, C. - The surgical treatment of constrictive fibrous endocarditis. *J. Cardio. Surg.* 19: 581, 1978.
12. Dubost, C. - Surgery for constrictive fibrous endocarditis. *Cardio. Dis.* 5: 28, 1979.
13. Dubost, C. - Comunicação Pessoal. Rio de Janeiro, 1979.
14. Bjork, V. O.; Szamosi, A.; Tornell, G. - Parietal fibroplastic Endocarditis (Loeffler's disease). Radiological and surgical aspects in connection with a case report. *Scand. J. Thor. Cardio. Surg.* 8: 23, 1974.
15. Lepley, D.; Aris, A.; Korns, M. E.; Walker, J. A.; D'Cunha, R. M. - Endomyocardial fibrosis. A surgical approach. *Ann Thorac. Surg.* 18: 626, 1974.
16. Laing, H. C.; Sharratt, G. P.; Jonhson, A. M.; Davies, M. J.; Munro, J. L. - Endomyocardial fibrosis in a European woman and its successful surgical treatment. *J. Thorac. Cardio. Surg.* 74: 803, 1977.
17. Hess, O. M.; Turina, M.; Senning, A.; Goebel, N. H.; Scholer, Y.; Kraysenbuehl, H. P. - Pre and postoperative findings in patients with endomyocardial fibrosis. *Br. Heart J.* 40: 406, 1978.
18. Shelkhezadeh, A. H.; Tarbiat, S.; Nazarian, I.; Aryanpur, I.; Senning, A. - Constrictive endocarditis. Report of a case with successful surgery. *Br. Heart J.* 42: 224, 1979.
19. Moraes, C. R.; Victor, E. G.; Saraiva, L.; Lira, V.; Gomes, J. M. P.; Escobar, M.; Lima, R. C. - Tratamento cirúrgico da endomiocardiopatia. *Arq. Bras. Cardiol.*, 33 (Supl. 1): 251, 1979.
20. Moraes, C. R.; Buffolo, E.; Victor, E.; Saraiva, L.; Gomes, J. M. P.; Lira, V.; Lima, R.; Escobar, M.; Andrade, J. C. - Endomyocardial fibrosis: Report of six patients and review of the surgical literature. *Ann. Thorac. Surg.* 29: 243, 1980.
21. Moraes, C. R. - Cirurgia da endomiocardiopatia. Tese para professor Titular da Disciplina de Cirurgia Torácica da Universidade Federal de Pernambuco - Recife, 1980.
22. Stolf, N. A. G.; Costa, R.; Pillegi, F.; Macruz, R. Verginelli, G.; Bittencourt, D.; Zerbini, E. J. - Tratamento cirúrgico da endomiocardiopatia. Relato de um caso e revisão da literatura. *Arq. Bras. Cardiol.* 33: 125, 1979.
23. San Juan, E. - Discussão em Moraes. C. R. e col.: tratamento cirúrgico da endomiocardiopatia. *Arq. Bras. Cardiol.* 33 (Supl. 1): 257, 1979.
24. D'Arbela, P. G.; Mutazindwa, T.; Patel, A. K.; Somers, K. - Survival after first presentation with endomyocardial fibrosis. *Br. Heart J.* 34: 403, 1972.