

## QUADRO CLÍNICO DA ENDOMIOCARDIOFIBROSE. CORRELAÇÃO COM A INTENSIDADE DA FIBROSE

ANTONIO CARLOS PEREIRA BARRETTO, CHARLES MADY, EDMUNDO ARTEAGA FERNÁNDEZ, BÁRBARA MARIA IANNI, CAIO DE BRITO VIANNA, GIOVANNI BELLOTTI, FÚLVIO PILEGGI

*O uso dos métodos não invasivos e a difusão da angiografia têm permitido o diagnóstico precoce da endomiocardiofibrose. Estudamos 80 casos no INCOR e observamos que o prognóstico é tanto pior quanto maior o comprometimento cardíaco. Na clínica, paralelamente, observamos sinais e sintomas mais intensos nas formas mais graves.*

*A correlação dos sinais e sintomas com o comprometimento ventricular demonstrou: dor precordial em 41,1% das formas com predomínio do ventrículo esquerdo; ascite, sinal de comprometimento do ventrículo direito, presente em 100% das formas com com-*

*prometimento acentuado do ventrículo direito; derrame pericárdico em 100% das formas acentuadas do ventrículo direito; tempo de protrombina mais baixo nas formas com lesão do ventrículo direito; estalido protodiastólico mais freqüente nas formas acentuadas e sopro, nas formas discretas. Dispnéia e edema embora freqüentes não foram manifestações clínicas úteis na caracterização do predomínio do comprometimento ventricular.*

Arq. Bras. Cardiol. 50/6: 401-405—Junho 1988

A endomiocardiofibrose (EMF) é síndrome restritiva que se manifesta por insuficiência cardíaca, muitas vezes refratária à terapêutica clássica.

As casuísticas dos primeiros estudos sobre a EMF<sup>1-4</sup> eram constituídas por enfermos com quadro clínico avançado e a sua descrição relacionada a achados de necrópsia. Após o desenvolvimento da técnica de ressecção da fibrose por Dubost<sup>5</sup>, surgiram vários estudos sobre os sintomas dos portadores de EMF, submetidos à cirurgia e, portanto, também com o quadro clínico exuberante<sup>6-8</sup>.

A difusão da ecocardiografia, dos estudos radioisotópicos e dos estudos hemodinâmicos, ampliou a possibilidade do diagnóstico da EMF e, nestes últimos anos, ele é feito em pacientes pouco sintomáticos.

Descrevemos neste estudo o quadro clínico dos pacientes com EMF atendidos no Instituto do Coração e correlacionamos as manifestações clínicas com a intensidade de fibrose avaliada pela ventriculografia.

### CASUÍSTICA E MÉTODOS

Estudamos 80 portadores de EMF, nos quais o estudo angiográfico permitiu avaliar o comprometimento dos ventrículos, no período de 1978 a 1987. Cinquenta e quatro pacientes eram do sexo feminino e 26 do

masculino, com idades variando de sete a 64 (média = 34) anos.

Os sintomas e sinais clínicos e dados laboratoriais foram analisados, em especial: dispnéia, edema, dor precordial, hepatomegalia, ascite, presença de sopro, estalido protodiastólico, derrame pericárdico, o tempo de protrombina e a presença de eosinofilia no hemograma.

Os pacientes foram subdivididos em grupos, conforme o comprometimento ventricular.

O acometimento das câmaras ventriculares, com base no aspecto ventriculográfico foi classificado em discreto, moderado e intenso.

Para o ventrículo direito (fig. 1) utilizaram-se os seguintes critérios para a classificação: forma discreta — dificuldade de preenchimento e esvaziamento de parte da área correspondente à via de entrada, com manutenção do aspecto triangular da cavidade e visibilização das trabéculas, em geral espessadas; forma moderada — dificuldade de preenchimento diastólico de grande parte da área correspondente à via de entrada, com desaparecimento da imagem das trabéculas e, conseqüentemente, do aspecto triangular da cavidade, com presença de recesso subvalvar tricuspídeo; forma intensa — dificuldade de preenchimento diastólico de toda área correspondente à via de entrada e

aspecto tubular da cavidade e ausência do recesso subvalvar tricuspídeo.

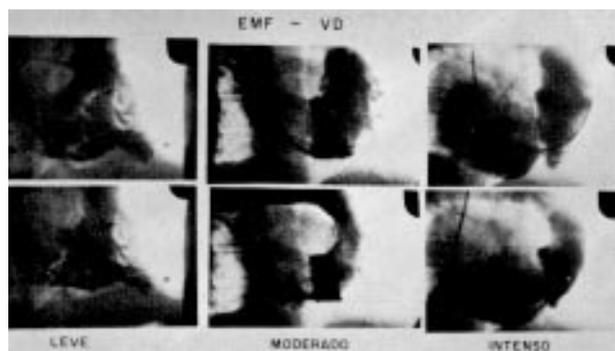


Fig. 1 - Ventriculografia de ventrículo direito, com intensidade variáveis de comprometimento ventricular

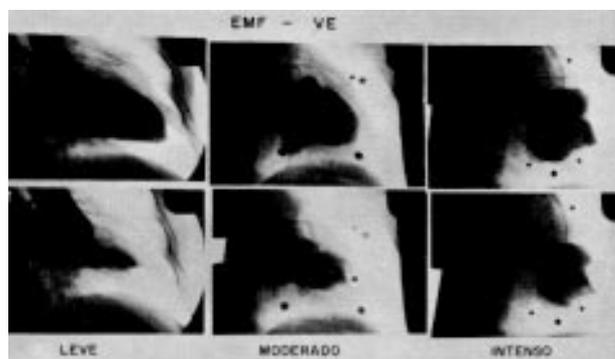


Fig. 2 - Ventriculografia de ventrículo esquerdo, com intensidades variáveis de comprometimento ventricular.

Da mesma forma para o ventrículo esquerdo (fig. 2): forma discreta—dificuldade de preenchimento diastólico, com pequenas falhas de preenchimento e irregularidade endocárdica; forma moderada—dificuldade de preenchimento diastólico com irregularidade endocárdica evidente e preenchimento diastólico com irregularidade endocárdica evidente e preenchimento da região apical; forma intensa—dificuldade de preenchimento diastólico de áreas da região apical, em aspecto de “casca de cebola”, na forma difusa, ou em “três invertido”, na localizada.

Para analisarmos as manifestações clínicas conforme o comprometimento ventricular, numa primeira apresentação consideramos três: grupo I—comprometimento predominante do ventrículo esquerdo; grupo II—comprometimento predominante do ventrículo direito, grupo III—comprometimento biventricular.

Numa segunda análise consideramos somente a intensidade da lesão de um dos ventrículos: grupo A—lesão do ventrículo direito e grupo B—lesão do ventrículo esquerdo, e analisamos a frequência e intensidade dos sintomas conforme a lesão, se discreta, moderada ou intensa.

As manifestações clínicas são sempre apresentadas em percentual de casos.

## RESULTADOS

Na tabela I encontra-se a incidência global destes sintomas e sinais, onde se observa a alta frequência de hepatomegalia, dispnéia, edema e de sopro.

TABELA I—Incidência de sintomas e sinais nos casos de endomiocardiopatia.

Sintomas e sinais	%
Hepatomegalia	86,4
Dispnéia	68,6
Edema	64,1
Sopro	54,2
Ascite	44,7
Estalido protodiastólico	40,0
Derrame pericárdico	30,0
Dor precordial	17,9

TABELA II—Sintomas e sinais conforme as formas clínicas.

	Ventrículo direito	Ventrículo cular	Biventri- esquerdo
Dispnéia	70,5%	60,0%	70,0%
Edema	47,0%	80,0%	67,5%
Sopro	57,8%	50,0%	52,7%
Ascite	23,5%	60,0% (*100%)	50,0%
Estalido protodiastólico	26,3% (*44%)	50,0%	47,2%
Derrame pericárdico	21,0%	70,0% (*100%)	27,7%
Dor precordial	41,1%	10,0%	10,0%
Hepatomegalia (em cm)	3,7	5,6	4,8
Tempo de protrombina	76,4%	55,5%	65,2%

\* formas acentuadas

Na tabela II a incidência dos sintomas e sinais é representada conforme a primeira subdivisão dos pacientes, observando-se nos três grupos, incidência semelhante de dispnéia e presença de sopro. Na forma com predomínio do ventrículo esquerdo observa-se maior incidência de dor precordial, maior média no tempo de protrombina e menor incidência de derrame pericárdico, ascite e hepatomegalia. Na forma com predomínio de ventrículo direito observa-se maior incidência de edema, derrame pericárdico, ascite e hepatomegalia, menor frequência de dor precordial e menor média de tempo de protrombina.

Na tabela III os sintomas e sinais são apresentados levando-se em consideração somente o comprometimento do ventrículo direito. Observa-se que o edema, a ascite, o estalido protodiastólico, o derrame pericárdico e hepatomegalia aumentam das formas discreta para intensa. A presença de sopro e dor precordial diminui.

Na tabela IV os sintomas e sinais são apresentados levando-se em consideração somente o comprometimento do ventrículo esquerdo. Observa-se que são mais frequentes nas formas mais graves a dispnéia

e dor precordial e menos freqüentes o edema, a presença de sopro e derrame pericárdico.

Eosinofilia foi observada em 28,5% dos pacientes. Em percentual sobre o número total de leucócitos, a eosinofilia variou de 5 a 63% (média 12,5 ± 14,04).

**TABELA III—Sintomas e sinais nos portadores de endomiocárdio-fibrose de ventrículo direito (%).**

	Leve	Moderada	Intensa
Dispnéia	77,2%	74,0%	76,1%
Edema	45,4%	62,9%	61,9%
Sopro	78,9%	52,0%	47,6%
Ascite	18,1%	40,7%	66,6%
Estalido protodiastólico	25,0%	40,0%	57,1%
Derrame pericárdico	16,6%	24,0%	52,3%
Dor precordial	36,3%	11,1%	9,5%
Hepatomegalia (em cm)	3,8	4,6	5,7

**TABELA IV—Sintomas e sinais, nos portadores de endomiocardio-fibrose de ventrículo esquerdo.**

	Leve	Moderada	Intensa
Dispnéia	73,3%	77,1%	80,0%
Edema	66,6%	74,2%	55,0%
Sopro	53,3%	62,1%	38,8%
Aseite	40,0%	48,5%	40,0%
Estalido protodiastólico	40,0%	29,7%	50,0%
Derrame pericárdico	46,6%	29,7%	16,6%
Dor precordial	13,3%	20,0%	20,0%
Hepatomegalia (em cm)	5,0	5,0	3,6

### COMENTÁRIOS

A descrição do quadro clínico da EMF, desde o trabalho pioneiro de Ball<sup>1</sup>, baseou-se em estudos que analisaram pacientes com a doença em fase avançada da evolução e vários autores descreveram o quadro clínico de pacientes submetidos a necrópsia<sup>2-4</sup>. Outros trabalhos<sup>5-8</sup> descrevem o quadro clínico dos pacientes operados, terapêutica que é utilizada na fase muito sintomática da EMF. Observamos que o progresso dos recursos propedêuticos permitiu o diagnóstico mais freqüente e mais precoce da EMF. Apresentamos neste trabalho o quadro clínico de 80 pacientes, muitos com o quadro clássico e outros oligossintomáticos, cuja doença foi achado de exame. Procuramos estudar as manifestações clínicas correlacionando-as com alterações angiográficas, conforme a sistematização apresentada neste trabalho.

Observamos que à semelhança da literatura, as mulheres predominam na casuística<sup>6,7</sup>. A idade é maior do que a observada na África<sup>2-4</sup>, mas é semelhante à dos estudos europeus<sup>7</sup>.

Os sintomas e sinais mais freqüentes estão apresentados na tabela I.

A análise destes sintomas pode ser útil na caracterização das formas clínicas da EMF que pode acometer ambos ventrículos. Para melhor entendermos a fisiopatologia da doença, analisamos os dados frente à

classificação usual da EMF nas formas com predomínio de ventrículos esquerdo e direito e a forma biventricular e, em seguida, levando em consideração cada ventrículo isoladamente, caracterizando o seu comprometimento em discreto, moderado e intenso.

A dispnéia foi sintoma dos mais freqüentes, nos pacientes com predomínio de EMF do ventrículo esquerdo ou biventricular. Entretanto, freqüência elevada também ocorreu nos pacientes com predomínio do ventrículo direito. A ascite freqüente provavelmente contribuiu para que a dispnéia fosse importante naqueles com lesão de ventrículo direito. Podemos observar que a dispnéia aumenta em freqüência das formas discretas para as intensas, quando analisamos o comprometimento ventricular esquerdo, mas podemos concluir que não é sintoma útil na caracterização das formas, embora sejam mais dispnêicos aqueles com maior comprometimento ventricular esquerdo.

O edema de membros inferiores apresenta aspecto oposto ao da dispnéia, sendo mais freqüente e intenso nas formas de ventrículo direito e biventricular e mais freqüente naqueles com formas mais intensas. Entretanto, não é sintoma de utilidade na caracterização da doença.

Sopros sistólicos de insuficiência mitral ou tricúspide, conseqüentes à fibrose dos músculos papilares e, mais raramente, da própria valva, fazem parte desta síndrome. Observamos que a sua freqüência é semelhante nas três formas (tab. II). Entretanto, embora possa parecer estranho, o sopro é menos freqüente nas formas mais intensas da doença (tab. III e IV). Este achado vem confirmar a clínica: nas formas intensas, apesar das insuficiências das valvas mitral e tricúspide detectadas por outros métodos (Doppler ou angiografia), não a detectamos à ausculta. Procuramos explicar este fato pelo maior comprometimento funcional do ventrículo, que não é capaz de gerar o sopro.

Ascite é um sinal útil na caracterização da síndrome restritiva encontrada em 44,7 % da casuística, enquanto é rara nas outras cardiopatias. A presença de ascite predominando sobre o edema dos membros inferiores é sinal altamente sugestivo de síndrome restritiva, fato descrito<sup>2-4,7</sup>. Observamos também que a ascite é rara na lesão ventricular esquerda e muito freqüente na forma ventricular direita, ocorre em 100% dos casos nas formas intensas, também é freqüente na forma biventricular. Quando analisamos a freqüência em relação à intensidade do comprometimento do ventrículo direito, observamos que é pgressivamente mais freqüente das formas discretas para as intensas. Quanto ao ventrículo esquerdo, não se observa esta relação.

O estalido protodiastólico é outro sinal comum nas síndromes restritivas, caracterizando a presença de restrição diastólica ventricular, observada em 40% dos casos. Ela é mais freqüente nas formas acentuadas. Em relação à intensidade do comprometimento ventricular, observamos que para o ventrículo direito a freqüência é progressivamente maior das formas dis-

cretas para as acentuadas, havendo a mesma tendência para o ventrículo esquerdo. Este achado está de acordo com a esperada maior restrição diastólica nos ventrículos mais comprometidos.

O derrame pericárdico pode muitas vezes ser responsável por síndromes restritivas, e na endomiocardiofibrose freqüentemente se associa com a doença ventricular, provavelmente acentuando os sinais de restrição. Foi por nós observado em 30% dos casos, especialmente nas formas de ventrículo direito (70%), valendo ressaltar que nas formas acentuadas foi observado em 100% dos casos. Quando se analisa a freqüência, com base na intensidade do comprometimento ventricular, observa-se incidência crescente da forma discreta para intensa no ventrículo direito e relação inversa para o ventrículo esquerdo, ambos os resultados possivelmente espelhando a importância do comprometimento ventricular direito na gênese deste sinal.

Dado interessante que foi possível analisar neste estudo foi o papel da dor precordial como sintoma de fibrose endomiocárdica. Graças à presença da dor, muitos pacientes foram submetidos a estudo cineangiocoronariográfico que permitiu identificar o comprometimento ventricular sugestivo desta doença. A dor precordial, embora sintoma raro (17,9%), é freqüente nas formas do ventrículo esquerdo (41,1%), sendo mais freqüente nas formas moderada e intensa.

A hepatomegalia, sinal comum na insuficiência cardíaca, foi o sinal mais freqüente (86,4%) nestes pacientes. É mais importante na forma de ventrículo direito e biventricular e analisado quanto à intensidade de comprometimento do ventrículo direito observa-se aumento progressivo de tamanho do fígado das formas discretas para intensas.

Paralelamente ao achado de hepatomegalia, observa-se diminuição do tempo de protrombina mais significativa na forma de ventrículo direito e biventricular, sinal do maior comprometimento hepático decorrente da estase crônica freqüente e intensa nesta doença.

Dado de interesse etiopatogênico é a presença de eosinofilia, desde os trabalhos de Olsen<sup>9</sup>, chamando atenção para o possível papel etiopatogênico dos eosinófilos na doença de Löeffler e, talvez, na endomiocardiofibrose. Dos casos estudados, eosinofilia superior a 5% foi constatada em 28,5%, com valor médio de 12,5, havendo um caso com mais de 50% em repetidos hemogramas. O seu valor em nosso meio é difícil de ser caracterizado, uma vez que a população que compõe esta casuística é também usualmente bastante infestada por parasitas intestinais.

O estudo sistematizado de uma casuística expressiva de portadores de endomiocardiofibrose permitiu analisar os sintomas dos pacientes, subdivididos conforme tipo e grau de envolvimento ventricular, tornando possível alguma correlação entre a forma clínica e a intensidade da fibrose.

Desta forma, gostaríamos de chamar a atenção para alguns elementos obtidos nesta análise: 1) a dor precordial pode ser sintoma de E M F e está relacionada a comprometimento do ventrículo esquerdo, sendo mais freqüente nas formas intensas; 2) a hepatomegalia está relacionada ao comprometimento do ventrículo direito, sendo maior quanto maior a lesão ventricular e se associa com maior disfunção hepática; 3) a ascite é sinal importante na caracterização da síndrome restritiva e tanto mais freqüente quanto maior o comprometimento ventricular direito, nas formas acentuadas predominantes de ventrículo direito está presente em 100% dos casos; 4) o derrame pericárdico também se relaciona com o comprometimento do ventrículo direito e nas formas graves é freqüente e intenso; 5) os sopros sistólicos e o estalido protodiastólico têm comportamento inverso, pois o sopro diminui quanto mais intenso o comprometimento ventricular e a freqüência do estalido aumenta; 6) na forma biventricular predominam os sinais de comprometimento direito; 7) a dispnéia e o edema são freqüentes, mas não permitem caracterizar qual a câmara mais afetada.

#### SUMMARY

*It has been possible with the non invasive methods, and with more common utilization of angiographic studies to diagnose more precociously endomyocardial fibrosis, making a spansion of the knowing clinical picture.*

*At the INCOR we studied 80 cases in the last nine years and it was possible to conclude that the prognosis was worse when the heart involvement was greater. In the same way, signs and symptoms were more intense at the more serious comprometiment of the heart.*

*The correlation between clinical picture and intensity of ventricular compromise shows that: chest pain was observed in 41,1% of the patients with predominant left ventricular involvement; ascites was a sign of right ventricular involvement and was present in 100% of those with severe ventricular compromise; pericardic effusion also occurred in 100% of those with severe right ventricular involvement; protrombin time was slow at the right ventricular involvement. Protodiastolic knock was more frequently at the more severe forms the murmur was at the light forms. Dyspnea and edema was the more frequent symptoms but they were not of utility to characterize the predominance of ventricular involvement.*

#### REFERÊNCIAS

1. Ball, J. D.; Williams, A. W.; Davies, J. N. P.—Endomyocardial fibrosis. *Lancet*, 1: 1049, 1954.
2. Parry, E. H. O.; Abrabams, D. G.—The natural history of endomyocardial fibrosis. *Quart J Med*, 34: 383, 1965.
3. Connor, D. H.; Somers, K.; Hutt, M. S. R.; Manion, W. C.; D'Arbela, P. G.—Endomyocardial fibrosis in Uganda (Davies' disease). Part. I—An epidemiologic clinical and pathologic study. *Br Heart J*, 74: 687, 1967.

4. Somers, K.; Brenton, D. P.; Sood, N. K.—Clinical features of endomyocardial fibrosis of right ventricle. *Br Heart J*, 30: 309, 1968.
5. Dubost, C.—The surgical treatment of constrictive fibrous endocarditis. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 19: 581, 1978.
6. Métras, D.; Ouezzin-Coulibaly, A.; Ouattara, K.; Chauvet, J.; Ekra, A.; Longechaud, A.; Bertrand, E.—Endomyocardial fibrosis. Early and late results of surgery in 20 patients. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 83: 52, 1982.
7. Moraes, C. R.; Buffolo, E.; Lima, R.; Victor, E.; Lira, V.; Escobar, M.; Rodrigues, J.; Saraiva, L.; Andrade, J. C.—Surgical treatment of endomyocardial fibrosis. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 85: 738, 1983.
8. Hess, O. M.; Turina, M.; Senning, A.; Goebel, N. H.; Scholer, Y.; Krayenbuehl, H. P.—Pre and postoperative findings in patients with endomyocardial fibrosis. *Br. Heart. J.*, 40: 406, 1978.
9. Olsen, E. G. J., Spry, C. J. F.—The pathogenesis of Löeffler's endomyocardial disease and relationship to endomyocardial fibrosis. In: Yu P. N., Goodwin, J. F. (ed)—*Progress in Cardiology*. 8<sup>o</sup> ed. Philadelphia, Lea & Febiger, 1979. p. 281.