

FIBROSE ENDOMIOCÁRDICA EM CRIANÇA DE 2 ANOS DE IDADE. RELATO DE CASO

JOSÉ LUIZ BALTHAZAR JAGOB*, SÉRGIO ALOÍSIO COIMBRA GARZON**, LUIZ CARLOS DA SILVEIRA***,
ADALBERTO MENEZES LORGA****

A endomiocardiofibrose foi diagnosticada em criança de 2 anos de idade com o uso do ecocardiograma durante episódio de insuficiência cardíaca grave. Após 17 meses devido episódio embólico cere-

bral foi realizado cateterismo cardíaco que demonstrou os aspectos típicos da doença em ambos os ventrículos e insuficiência mitral grave.

Arq. Bras. Cardiol. 50/6: 413-416—Junho 1988

A fibrose endomiocárdica (EMF) é uma doença cardíaca a qual se manifesta síndrome restritivo obliterativa e fatal após intervalo de tempo variável. Atualmente, com o tratamento cirúrgico é possível interferir no prognóstico dos pacientes.

A EMF é rara em crianças. Apresentamos o caso de uma criança cujas manifestações surgiram aos 2 anos de idade.

RELATO DO CASO

Menino de 2 anos de idade, branco, procedente de São José do Rio Preto, foi atendido pela primeira vez em janeiro de 1986 com quadro de anasarca, dispnéia e palidez cutânea há 3 dias. Como antecedente revelava desidratação aos 4 meses e verminose ao 18 meses; era segundo filho, nascido de parto cesáreo; pesou ao nascer 3,950 g, deambulou aos 2 anos.

O exame físico revelou mucosas descoradas, edema de membros inferiores, ascite, edema palpebral e de escroto. A ausculta cardíaca demonstrou 1º e 2º bulhas normofonéticas, 3º bulha em focos mitral e tricúspide; sopro holossistólico + +/6 no foco mitral.

A radiografia de tórax evidenciou cardiomegalia global; o eletrocardiograma, ritmo sinusal e sobrecarga bi-ventricular; o hemograma, 15% de eosinófilos; o ecocardiograma bi-dimensional, aspecto sugestivo de fibrose endocárdica do ápice de ventrículo esquerdo, e

também do músculo papilar ântero-lateral. Os índices da contratilidade ventricular esquerda foram normais. O estudo do ventrículo direito revelou dilatação e aspecto sugestivo de fibrose e amputação da ponta. Os átrios eram dilatados e demonstrou-se pequeno derrame pericárdico posterior.

O paciente foi medicado com digitálico, diurético e vasodilatador obtendo melhora e recebeu alta hospitalar, com boa evolução clínica durante 17 meses de seguimento, quando em junho de 1987 apresentou quadro de “amolecimento do corpo” e dor no olho esquerdo.

O exame físico revelou hemiplegia do domínio direito, o exame do precórdio evidenciou abaulamento precordial moderado, impulsões de ventrículo direito, 1º e 2º bulhas normofonéticas, 3º bulha em foco mitral e tricúspide. O sopro sistólico em foco mitral permaneceu inalterado. O fígado foi palpado a 3 cm da reborda costal direita.

A radiografia de tórax nesta internação revelou cardiomegalia acentuada (fig. 1A) e o eletrocardiograma ritmo sinusal, sobrecarga bi-ventricular com predomínio do ventrículo direito e sobrecarga bi-atrial (fig. 1B).

O hemograma foi normal e apresentou 2% de eosinófilos. As proteínas séricas, as provas de função renal e o líquido céfalo-raquidiano eram normais.

Foi feito diagnóstico de acidente vascular cerebral isquêmico por embolia. Em 24 h houve regressão de

* Chefe do Serviço de Cardiologia Pediátrica e membro do Serviço de Hemodinâmica do Instituto de Moléstias Cardiovasculares — São José do Rio Preto—SP.

** Chefe do Serviço de Hemodinâmica do Instituto de Moléstias Cardiovasculares—São José do Rio Preto—SP.

*** Ecocardiografia do Instituto de Moléstias Cardiovasculares de São José do Rio Preto—SP.

..**** Chefe do Serviço de Eletrocardiografia do Instituto de Moléstias Cardiovasculares—São José do Rio Preto—SP

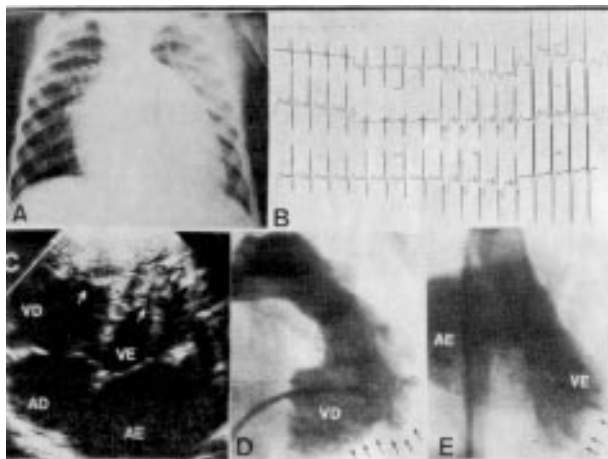


Fig. 1—A) Radiografia do tórax em posição ântero-posterior evidenciando cardiomegalia. Índice cardiotorácico 0.65. Há aumento de todas as cavidades cardíacas. Nota-se também redistribuição do fluxo sanguíneo pulmonar para lobos superior devida a congestão venosa pulmonar; B) eletrocardiograma em ritmo sinusal revelando sobrecarga bi-ventricular, com predomínio de ventrículo direito e sobrecarga bi-atrial; C) ecocardiograma bi-dimensional em corte apical 4 câmaras. Nota-se dilatação de ambos os átrio (AD e AE). O ventrículo direito (VD) é dilatado e apresenta amputação da ponta (seta) por fibrose endocárdica. O ventrículo esquerdo (VE) apresenta cavidade de volume reduzido por presença de fibrose causando amputação do ápice (setas) e acometimento da porção médio apical do septo interventricular e parede lateral; D) cineangiocardiógrafia do ventrículo direito (VD) em sístole revelando amputação da ponta (setas), diminuição das trabeculações e dilatação da via de saída. O tronco da artéria pulmonar se mostra dilatado. Existe discreta regurgitação tricúspide; E) cineangiocardiógrafia do ventrículo esquerdo (VE) em sístole, mostrando paredes lisas sem trabeculações, amputação de sua porção apical (setas). Há nítida opacificação do átrio esquerdo (AE) por insuficiência mitral acentuada.

de ptose palpebral e melhora da hemiplegia direita, restando apenas hemiparesia.

Realizou-se o estudo eco-Dopplercardiográfico que revelou achados compatíveis com endomiocardiopatia, muito bem visíveis em corte apical 4 câmaras (fig. 1C). Neste corte notava-se os átrios dilatados e o ventrículo direito dilatado e aspecto sugestivo de amputação da ponta por presença de tecido fibroso, onde constatou-se aumento da refringência. A cavidade ventricular esquerda demonstrou dimensão diminuída, amputação da região do ápice, aspecto sugestivo da presença de tecido fibroso, o qual acometia também a porção médio-apical do septo e a parede lateral.

O cateterismo cardíaco revelou hipertensão arterial pulmonar e elevação da pressão diastólica final de ambos os ventrículos. Os aspectos angiográficos foram considerados típicos de endomiocardiopatia (fig. 1D e E): dilatação de ventrículo direito, diminuição de suas trabeculas, amputação da ponta e dilatação da câmara de saída, discreta insuficiência tricúspide (fig. 1D).

Na angiografia do ventrículo esquerdo observou-se: paredes lisas, sem trabeculas, amputação da região apical e hipocinesia do segmento basal da parede inferior, insuficiência mitral (+ + +/4) e átrio esquerdo dilatado.

Diagnosticada EMF, a criança recebeu alta após tratamento clínico há 8 meses em acompanhamento, com desenvolvimento satisfatório e sintomas controlados.

COMENTÁRIOS

Embora insuficiência cardíaca decorrente de fibrose endocárdica tenha sido descrita no início do século, foi Davies em 1948 quem descreveu as principais características da EMF como amplas e espessas cicatrizes sobre o endocárdio mural^{1,2}. Sua etiologia permanece desconhecida. Alguns autores aceitam duas variedades da doença; uma associada a intensa eosinofilia (doença de Löeffler) e outra sem eosinofilia chamada doença de Davies ou EMF tropical. Do ponto de vista histopatológico e cirúrgico ambas se comportam como entidades iguais.

Evidências sugerem que os eosinófilos participam na patogênese da EMF: verificou-se fibrose endocárdica em portadores de hiper-eosinofilia de diversas causas^{4,5}. No entanto existem diferenças quanto as manifestações clínicas e a distribuição quanto à idade e sexo, entre a fibrose endomiocárdica eosinofílica e a dita tropical⁵.

Nosso paciente apresentava eosinofilia na época do primeiro episódio de insuficiência cardíaca. Já na fase posterior quando realizamos o estudo hemodinâmico a contagem de eosinófilos era normal.

Alguns autores acreditam que a endomiocardiopatia-fibrose de zonas tropicais, se manifestam sem eosinofilia porque os pacientes apresentam um estado avançado da doença⁵.

Também é discutida a presença de duas fases distintas; uma fase tóxico-inflamatória que dependeria de uma síndrome eosinofílica e outra fase posterior crônica, onde as manifestações seriam conseqüências da fibrose endomiocárdica¹.

A EMF acomete pacientes de ambos os sexos e qualquer raça, incidindo principalmente em adultos jovens⁶. Em casuísticas da literatura encontramos idade de 4 a 56 anos^{2,3,6-10}, sendo citados 2 casos não publicados de crianças que com 2 anos de idade já apresentavam manifestações da doença^{2,9}.

As repercursões cardíacas dependerão da intensidade da restrição diastólica ventricular, da lesão valvar, do acometimento miocárdico e da presença de derrame pericárdico.

O substrato anátomo-patológico da doença é o desenvolvimento de uma intensa fibrose endocárdica que acomete a via de entrada e a ponta do ventrículo direito (VD) com retração da mesma. No ventrículo esquerdo (VE) existe amputação do ápice devido a fibrose e também comprometimento da via de entrada com envolvimento do músculo papilar, cordoalha e lacínea posterior mitral^{1,3,4,11}.

Estas alterações determinam restrição diastólica, quadros exuberantes de insuficiência cardíaca e disfunções das valvas atrioventriculares, às vezes graves.

A agressão pode ocorrer no ventrículo direito ou esquerdo, ou ambos. O acometimento do miocárdio é menos intenso, o que torna pouco freqüente a existência de grave hipocontratibilidade.

Em nosso paciente existia grave insuficiência mitral com hipertensão pulmonar significativa mas a contratilidade de VE era pouco diminuída.

Freqüentemente ocorre derrame pericárdico, no mais das vezes pequeno como em nosso relato do primeiro ecocardiograma.

No entanto há ocasiões em que se formam grandes derrames^{1, 2, 8}, em especial quando há grave comprometimento do VD e elevada pressão em átrio direito (AD). Nestes casos têm que ser feita a drenagem pericárdica ou mesmo pericardectomia.

Quanto aos exames complementares, o estudo radiológico do tórax e o eletrocardiograma não trazem sinais definitivos. O eletrocardiograma em geral se mostra em ritmo sinusal, embora fibrilação ou taquicardia atriais não sejam raros. Sobrecargas cavitárias dependerão das câmaras envolvidas. São freqüentes a baixa voltagem do QRS e alterações de ST e T embora não ocorressem em nosso paciente.

A radiografia de tórax pode evidenciar grandes cardiomegalias (fig. 1A) ou mesmo apresentar corações de tamanho normal. Nos casos onde o VD é muito comprometido ocorre marcado abaulamento do contorno cardíaco direito determinado pelo grande aumento de átrio direito.

Os principais métodos diagnósticos são a ecocardiografia e a cineangiocardiografia.

O ecocardiograma modo-M embora não permita um diagnóstico definitivo, pode pelo aspecto da movimentação do septo inter-ventricular e pela presença de ponto B na mitral evidenciar a presença de síndrome restritiva. Em nosso paciente estes achados estavam presentes.

O ecocardiograma bi-dimensional permite o diagnóstico^{4, 5}, evidenciando áreas de fibrose acometendo o endocárdio (fig. C), além da presença de dilatações cavitárias e avaliando os índices contráteis. O uso do Doppler permite avaliação da intensidade da disfunção valvar e indica o grau de disfunção diastólica ventricular. Em nosso paciente o Doppler mostrava a fase de enchimento rápido responsável por quase todo enchimento de VE o que é sinal evidente de restrição diastólica.

O diagnóstico definitivo pode ser feito pelo aspecto angiográfico característico de comprometimento uni ou bi-ventricular, podendo evidenciar também o grau de insuficiência das valvas atrioventriculares e suas repercussões.

O VD pode apresentar-se com várias alterações morfológicas como perda de suas trabeculações, superfície lisa, amputação da ponta ou até como uma estrutura tubular permitindo a passagem de contraste de AD para artéria pulmonar⁶. Muitas vezes ocorre

dilatação da via de saída como em nosso paciente⁸.

O VE costuma manifestar-se com forma esférica com amputação do ápice, superfície interna lisa, sem trabeculações e zonas de hipomotilidade⁶.

A insuficiência da valva mitral é avaliada à cineangiocardiografia, sendo que em nosso paciente havia grave regurgitação, com hipertensão pulmonar e importante dilatação de átrio esquerdo.

Os achados ecocardiográficos e cineangiocardio-
gráficos de nosso paciente, explicam os dados do exame clínico como edema, ascite e presença de 3º bulha em foco mitral e tricúspide, todos decorrentes da restrição diastólica. A dispnéia e o sopro-holossistólico decorriam da grave insuficiência mitral.

O episódio embólico cerebral ocorrido nesta criança é pouco freqüente na fibrose endomiocárdica de Davies⁵ e ocorre por deposição de trombos sobre tecido fibroso⁶.

Os fenômenos tromboembólicos são mais freqüentes nas síndromes eosinofílicas⁵.

Existem outros relatos de tromboembolismo cerebral, alguns deles com rápida regressão⁸ como em nosso caso.

A evolução desta patologia após o início de suas manifestações clínicas pode ser rápida com óbito em poucas semanas ou se arrastar por anos².

Hoje a cirurgia de endocardectomia associada a substituição ou plastia valvar^{3, 7, 9, 10} tem melhorado os sintomas destes pacientes e sua sobrevida, podendo ser realizada com aceitável mortalidade hospitalar (13,5%)³.

As limitantes para cirurgia ainda são a troca valvar e a possibilidade de recorrência da fibrose. No entanto esta recidiva não tem sido encontrada na experiência de grupos de pacientes operados, mas permanece com dúvida^{7, 9, 10}.

O nosso paciente, como respondeu bem à terapêutica clínica e está evoluindo bem há 8 meses, preferimos retardar a indicação cirúrgica, para evitar o implante de uma prótese valvar em criança de muito baixa idade.

Esse caso chama atenção para a possibilidade de endomiocardiofibrose ser a causa de insuficiência cardíaca mesmo em crianças de 2 anos de idade, e que embora raro (só encontramos menção a outros 2 casos não publicados) deve estar na mente do cardiologista.

SUMMARY

Echocardiographic diagnosis of endomyocardial fibrosis was made in a two year old boy, presenting severe heart failure.

After 17 months, due a cerebrovascular embolic event, cardiac catheterization was performed. The characteristic features of endomyocardial fibrosis was found in both ventricles, with severe mitral and mild tricuspid regurgitation.

Many features of this pathology are discussed, especially the rarity of the clinical manifestation in a child at this age.

REFERÊNCIAS

1. Duar, D.; Pereira Barreto, A. C.—Endomiocardiopfibrose. Atualização *Cardiológica*, 2:1, 1982.
2. Connor, D. H.; Sonners, K.; Hutt, M. S. R.; Marrion, W. C.; D'Arbela, P.G.—endomyocardial fibrosis in Uganda (Davies' disease). Part I. An epidemiologic, clinical and pathologic study. *Am Heart J*, 74: 687, 1967.
3. Gonzales-Lavin, L.; Fiedman, J. P.; Hecker, S. P.; McFadden, P. M.—Endomyocardial fibrosis: diagnosis and treatment. *Am Heart J*, 105: 699, 1983.
4. Olsen, E. G. L.; Spry, C. J. F.—The pathophysiology of endomyocardial fibrosis. *Arq Bras Cardiol*, 38: 319, 1982.
5. Olsen, E. G. L.; Spry, C. J. F.—Relation between eosinophilia and endomyocardial disease. *Prog. Cardiovasc Dis*, 27: 241, 1985.
6. Manfroi, W.; Vieira, S. R.; Hemb, R.; Freitas, F. M.; Azevedo, D. F.; Favaro, G. Z.—Achados hemodinâmicos e cineangiográficos na fibrose endomiocárdica. *Arq Bras Cardiol*, 38: 173, 1982.
7. Davies, J.; Sapsford, R.; Brooksby, I.; Olsen, E. G. J.; Spry, C. J. F.; Oakley, C. M.; Goodwin, J. F.—Successful surgical treatment of two patients with eosinophilic endomyocardial disease. *Br Heart J*, 46: 438, 1981.
9. Metras, D.; Coulibaly, A. Q.; Ouottore, K.; Chauvet, J.; Ekra, A.; Longechand, A.; Bertrand, E.—Endomyocardial fibrosis. Early and late results of surgery in 20 patients. *J. Thorac Cardiovasc Surg*, 83: 52, 1982.
10. Moraes, C. R.; Buffolo, J.; Lima, R.; Victor, E.; Lira, V.; Escobar M.; Rodrigues, J.; Saraiva, L.; Andrade, J. C.—Surgical treatment of endomyocardial fibrosis. *J. Thoracic Cardiovas Surg*, 85: 738, 1983.
11. Connor, D. H.; Sonner, K.; Hutt, M. S. R.; Marrion, W. C.; D'Arbella, P. G.—Endomyocardial fibrosis in Uganda (Davies' disease). Part II. An epidemiologic, clinical and pathologic study. *Am Heart J*, 75:107, 1968.