

ENDOMIOCARDIOFIBROSE: TRATAMENTO CIRURGICO

JOSÉ TELES DE MENDONÇA, MARCOS RAMOS CARVALHO, RIKA KAKUDA DA COSTA,
EDSON FRANCO FILHO, MARCUS LEMOS DE BARROS, GEODETE BATISTA COSTA,
MARIA LUIZA DÓRIA ALMEIDA, ACELINO OLIVEIRA SOUZA

Os autores analisam a experiência adquirida no tratamento cirúrgico da endomiocardiofibrose. Dos quinze pacientes operados nove tinham comprometimento biventricular, quatro do ventrículo direito e dois do ventrículo esquerdo. A cirurgia consistiu em descorticação dos ventrículos (direito em 4, esquerdo em 2 e biventricular em 9) mais substituição das valvas atrioventriculares comprometidas (mitral em 2, tricúspide em 6 e mitrotricuspídea em 7). Em um paciente havia obstrução importante da descendente anterior e foi colocada uma ponte de safena. Em três pacientes havia estenose mitral reumática associada.

Houve um óbito operatório e três tardios (13, 24, 37 meses). Dois pacientes necessitaram de reoperação. O 1º, 33 meses após, para substituição da valva mitral que havia sido preservada no 1º procedimento

e o 2º, 12 meses após por ter apresentado comunicação interventricular por rotura do septo enfraquecido. Dos pacientes operados, onze estão vivos e, todos menos um, evoluem satisfatoriamente.

A análise detalhada do material permite concluir: 1º) a utilização sistemática do eco bidimensional em pacientes de alto risco, deverá facilitar o diagnóstico precoce em um número crescente de pacientes; 2º) o tratamento cirúrgico deve ser precoce para evitar as lesões cardíacas e extracardíacas decorrentes da manutenção da doença; 3º) a valva a ser utilizada deve ser de baixo perfil; 4º) não existe, até o momento, indícios de recidiva; 5º) o tratamento cirúrgico interfere favoravelmente na evolução da doença.

Arq. Bras. Cardiol. 52/1:13-17 Janeiro 1989

A endomiocardiofibrose (EMF) é uma endomiocardiopatia obliterativa caracterizada por fibrose envolvendo a via de entrada e apex de um ou ambos os ventrículos do coração¹.

O tratamento cirúrgico proposto em 1971² consiste na remoção da fibrose que envolve internamente os ventrículos mais a substituição ou a plástica³ das valvas atrioventriculares acometidas.

No Brasil, Moraes⁴, foi grande entusiasta e divulgador da terapêutica cirúrgica e com ele iniciamos em março de 1982 a experiência que passamos a relatar.

PACIENTES E MÉTODOS

De março de 1982 a dezembro de 1987 foram operados no Serviço quinze portadores de EMF. A idade variou de 12 a 58 (média de 32,8) anos. Onze pacientes eram do sexo feminino e quatro do masculino. Doze pacientes eram mestiços, dois negros e um branco.

Todos pertenciam a famílias de baixa condição sócio-econômica.

A fibrose envolvia ambos os ventrículos em nove pacientes; o ventrículo direito em quatro e o ventrículo esquerdo em dois. (tab. I).

Os pacientes apresentavam limitação da capacidade física e a maioria desnutrição acentuada. Dez pacientes se encontravam em classe funcional IV, 4 em classe funcional III e um em classe funcional II₊.

Os sinais e sintomas mais freqüentes foram a dispnéia em 15 pacientes, dor abdominal em 8, fadiga em 5, palpitação em 5, dor precordial em 4, tonturas em um, síncope em um, e febre em um. A hepatomegalia foi encontrada em 12 pacientes, ascite em 8, estase jugular em 12, edema dos membros inferiores em 4, edema facial em 2, cianose em um e esplenomegalia em um.

A radiografia do tórax revelou aumento da área cardíaca às custas dos átrios. O aumento foi de + + + + em 4 pacientes, + + + em 4, + + em 4 e +

TABELA I - Dados hemodinâmicos

Caso	Nome	Sexo	Idade	PRESSÕES (mmHg)											
				AD	VD		AP			PCP	VE		AO		
				(PM)	PS	PD ₂	PS	PD	PM		PS	PD ₂	PS	PD	PM

Forma biventricular

01	GLS	F	25	14	22	10	20	08	16	11	100	14	100	66	80
02	CSS	M	12	16	20	13	20	10	14	-	86	21	86	50	60
03	JFN	M	12	10	22	14	22	16	18	14	70	20	70	40	46
04	MCC	F	43	26	37	27	37	17	27	27	105	30	105	63	75
05	MNS	F	35	19	95	23	95	48	63	30	106	11	106	74	91
06	MDS	F	30	12	16	12	16	12	13	10	81	19	81	60	70
07	EAS	F	45	05	23	06	23	07	13	10	85	19	85	50	59
08	ECF	F	58	07	19	08	19	10	13	24	170	26	170	94	120
09	JJB	F	45	14	108	10	108	46	64	48	124	06	130	90	106

Forma de VD

01	MLA	F	27	16	24	10	19	08	16	11	90	08	90	68	70
02	ESA	M	19	15	22	12	22	11	17	-	102	12	102	80	84
03	HAS	F	30	12	26	15	22	07	15	13	112	08	112	80	90
04	JS	M	46	06	19	15	19	06	11	10	115	10	115	60	70

Forma de VE*

01	MLRSS	F	21	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
02	ASC	F	44	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-

AD - átrio direito; VD - ventrículo direito; AP - artéria pulmonar; VE - ventrículo esquerdo; AO - aorta; PS - pressão sistólica; PD - pressão diastólica; PM - pressão média; PCP - pressão capilar pulmonar. * Pacientes operados sem estudo hemodinâmico e com diagnóstico clínico e ecocardiográfico (unidimensional) de valvopatia Mitral.

em um, no qual a doença predominante era coronariopatia. No eletrocardiograma o ritmo era sinusal em 10 pacientes e fibrilação atrial em um, bloqueio de ramo direito em 4, hemibloqueio anterior esquerdo em um, QRS de baixa voltagem em 5, distúrbio da repolarização ventricular em 5, sobrecarga atrial direita em 5, sobrecarga atrial esquerda em 6, sobrecarga ventricular direita em 4, sobrecarga ventricular esquerda em um e fibrose anteroseptal em um. Eosinofilia ocorreu em 50% dos casos.

A estenose mitral reumática foi encontrada associada a EMF em três pacientes, em um caso havia prolapso da valva mitral e em outro paciente havia uma coronariopatia aterosclerótica como doença básica e que na investigação se encontrou EMF biventricular com predomínio no ventrículo esquerdo.

Todos os pacientes foram operados através de uma toracotomia transesternal, circulação extracorpórea convencional com canulação de ambas as veias cavas e aorta ascendente. Diluição parcial ou total, hipotermia sistêmica a 26°C e tópica com solução salina gelada. Após o clampeamento da aorta, infusão de solução cardioplégica (6 ml/kg) e repetição a cada 30 minutos (3ml/kg). As cavidades ventriculares foram preferencialmente abordadas através de seus respectivos átrios (em um paciente, por apresentar uma pequena área de fibrose localizada na ponta do ventrículo, praticou-se uma diminuta ventriculotomia esquerda). A fibrose ventricular foi ressecada em monobloco com a valva AV acometida ou, isoladamente, quando as valvas puderam ser preservadas. No ventrículo direito, sobretudo nos últimos casos, a ressecção

TABELA II - Tratamento cirúrgico da EMF

Forma	Número	Endocardiectomia		TVM	TVT	PT	RM	MP
		VD	VE					
VE	02	-	02	02	-	01	-	01 (FA)*
VD	04	04	-	-	04	-	-	01*
BV	09	08	08	07	08	-	01	02*
TOTAL	15	12	10	09	12	01	01	04

Reoperações

TVM 33 Meses
CIV 12 Meses

* Marcapasso

01 FA com FV lenta
01 BAVT intermitente

VD - ventrículo direito; VE - ventrículo esquerdo; TVM - troca de valva mitral; TVT - troca de valva tricúspide; PT - plástica de tricúspide; MP - implante de marcapasso; RM - revascularização do miocárdio.

seguiu a técnica preconizada por Metras⁴ tentando-se evitar o bloqueio atrioventricular.

Foram utilizadas 21 válvulas porcinas e uma de pericárdio bovino. Todas implantadas com sutura contínua de Ethnibond 2-0.

Em uma paciente, a mais idosa da série, havia uma lesão aterosclerótica obstrutiva no início da descendente anterior, a qual recebeu uma ponte de safena.

Em quatro pacientes foram implantados marcapassos definitivos. Dois por desenvolverem bloqueio atrioventricular total (BAVT) intra-operatório e dois já apresentavam indicação antes da cirurgia (BAVT intermitente 1 e fibrilação atrial com frequência ventricular baixa 1), A tabela II sumariza os procedimentos efetuados.

RESULTADOS

Quinze pacientes foram submetidos a tratamento cirúrgico da EMF. Houve um único óbito imediato (6,6%) devido a baixo débito cardíaco. Tratava-se de um paciente de 12 anos em precárias condições físicas, com ascite volumosa no ato da operação, fibrilação atrial e doença biventricular grave (índice cardiotorácico de 0,79).

Duas pacientes foram reoperadas. A 1^a, após 33 meses, para substituição da valva mitral preservada na cirurgia anterior. Era uma EMF biventricular onde se fez a endocardiectomia de ambos os ventrículos e substituição da valva tricúspide. A valva mitral não tinha sido substituída por apresentar um bom aspecto morfológico e discreto grau de regurgitação. A 2^a paciente foi reoperada 12 meses após o 1^o procedimento. Apresentava uma grande CIV conseqüente à rotura do septo enfraquecido, provavelmente, devido a ressecção excessiva da fibrose.

A 1^a paciente reoperada faleceu 21 meses após a cirurgia de causa ignorada (morte súbita) e a 2^a, que tinha sido reoperada em condições extremamente críticas, apresentou um pós-operatório conturbado e veio a falecer no 18^o dia por mediastinite.

Em nenhum dos casos reoperados, o exame da cavidade permitiu se suspeitar da existência da recidiva da doença.

Dos doze pacientes restantes houve um óbito tardio devido a infecção respiratória grave e septicemia com 37 meses de evolução.

Onze pacientes estão vivos (73,33%), acompanhados regularmente e apresentam um seguimento médio de 33,9 meses (mínimo de 15 e máximo de 52 meses). Dez pacientes tem evolução favorável (classe funcional I 09 e II 1) e um desfavorável (ascite de difícil controle e microembolias).

COMENTÁRIOS

A etiologia da EMF permanece desconhecida. Sabe-se, no entanto, que as lesões cardíacas resultam

da ação tóxica prolongada de produtos liberados pelos eosinófilos circulantes⁵.

A fibrose localiza-se, preferencialmente, na via de entrada e ponta dos ventrículos, produzindo restrição diastólica e insuficiência valvar quando esta encontra-se comprometida. O quadro clínico depende do grau de comprometimento fibrótico e da cavidade onde se instala a doença. Manifesta-se por insuficiência cardíaca direita, esquerda e ambas.

O diagnóstico pode ser presumido com base nas informações clínicas, radiografia de tórax e eletrocardiograma. A sua confirmação é feita pelo ecocardiograma e pelo cateterismo cardíaco, no qual o angiograma evidencia caracteristicamente a obliteração da via de entrada e apex ventricular⁶. A insuficiência valvar quando presente é documentada.

Tem sido relatada uma perfeita correlação entre as imagens anglográficas e as obtidas com o ecocardiograma bidimensional em pacientes com EMF⁷⁻¹⁴. O ecocardiograma, por ser um exame não invasivo, representa uma grande arma para o diagnóstico da EMF, sobretudo, nas regiões onde se espera uma maior incidência da moléstia. Já se vislumbra a possibilidade do diagnóstico ecocardiográfico (ecocardiograma colorido)⁸ na fase aguda da doença.

O estudo anatomopatológico sela o diagnóstico e pode ser feito através do exame da peça obtida no procedimento cirúrgico ou, pela análise de pequenos fragmentos colhidos em biopsias endocárdicas percutâneas¹¹. Este último procedimento, por não ser inteiramente confiável¹² torna-se dispensável.

O tratamento da EMF é eminentemente cirúrgico, uma vez que os pacientes não tratados têm uma sobrevida média de 2 anos após o início dos sintomas¹³.

A operação pode ser realizada com uma mortalidade média de 18% (tab. III), taxa relativamente elevada mas, plenamente aceitável, se forem consideradas as condições precárias em que são operados a maioria desses pacientes. Visando melhorar os resultados cirúrgicos, alguns princípios básicos devem ser seguidos:

- 1) Ressecção completa da fibrose endocárdica¹⁷ para permitir um melhor enchimento, restabelecer a forma (sobretudo do ventrículo esquerdo) e melhorar a função ventricular¹⁸. O ventrículo direito permanece com a forma alterada embora melhore o volume.

- 2) Deixar a valva atrioventricular suficiente. Pode ser conseguido através de procedimentos conservadores (plastias)^{3,19} ou com a substituição valvar, quando esta não puder ser preservada. Neste caso, como a cavidade ventricular decorticada permanece pequena é mandatório a utilização de valvas de baixo perfil.

Nos casos operados por nós, substituímos todas as valvas com disfunção produzida por extensão direta da doença. Fizemos uma anuloplastia a De Vega em um paciente que apresentava EMF do ventrículo esquerdo, hipertensão pulmonar e insuficiência tricúspide por dilatação do anel. Em um outro caso, preservamos a valva mitral com uma leve insuficiência mas

TABELA III - Resultados do tratamento cirúrgico da EMF

Autor	Ano	Nº	Forma			Mortes		
			VD	VE	BV	Pós-Op	Tardio	BAVT
Dubost ¹⁴	1981	20	06	09	05	3 (15%)	4 (20%)	7 (35%)
Valiathan ¹⁵	1983	17	10	05	02	5 (29%)	1 (5.8%)	2 (11.7%)
etras ⁰³	1984	55	17	18	20	9 (16%)	6 (10.9%)	-
Moraes ¹⁸	1987	53	23	05	25	11 (20.7%)	10 (18.8%)	5 (9.4%)
Mendonça ^{PT}	1987	15	04	02	09	1 (6,6%)	3 (20%)	3 (20%)*
Total		160	60	39	61	29 (18.1%)	24 (15%)	17 (10.6)

PT - presente trabalho; * 01 BAVT pré-op.; VD - ventricular direita; VE - ventricular esquerda; BV - biventricular; BAVT - bloqueio atrioventricular total; Pós - op - pós-operatório imediato; Tardio - pós-operatório tardio.

com bom aspecto morfológico. A paciente tinha EMF biventricular com predomínio no ventrículo direito. Ambos os ventrículos foram decorticados (o VE por uma pequena ventriculotomia) e a valva tricúspide substituída. A disfunção mitral progrediu e a paciente foi reoperada 33 meses depois exclusivamente, para substituição valvar.

Usamos sistematicamente valvas biológicas de baixo perfil (valva heteróloga de porco) e, talvez, tenha sido esta medida uma grande contribuição para o baixo índice de mortalidade (6,6%) encontrado em nossa casuística.

3) Evitar o bloqueio atrioventricular. Embora alguns distúrbios da condução já façam parte da própria doença, o BAVT tem sido relatado como uma complicação cirúrgica importante (tab.III). A endocardiectomia cuidadosa, deixando-se uma fita fibrosa sobre o tecido de condução³, tem contribuído para diminuir esta complicação.

4) A cirurgia precoce com o objetivo definido de evitar as lesões extracardíacas, sobretudo hepáticas e pulmonares, decorrentes da insuficiência cardíaca prolongada e, principalmente, para evitar o aparecimento ou progressão de lesões miocárdicas. A análise do trabalho de Kartha²⁰ sugere que as fibras musculares do coração aprisionadas pela fibrose, quer pelos distúrbios perfusionais, quer pela imobilidade e conseqüente perda da função, ou ambas, sofrem alterações estruturais terminando em fibrose.

Na nossa experiência, os pacientes que tinham menos tempo de sintomas, mesmo apresentando fibrose extensa de um ou ambos os ventrículos e com severa disfunção valvar, foram os que apresentaram uma melhor evolução, assim como àqueles que tiveram como indicação principal outra patologia cirúrgica que não a endomiocardiofibrose. Em comum estes pacientes apresentavam uma fibrose de fácil remoção, com um plano de clivagem definido e muito pouco comprometimento da musculatura.

Concluimos que: 1) A cirurgia muda favoravelmente a história natural da EMF; 2) a cirurgia deve ser precoce para evitar lesões extracardíacas (hepáticas pulmonares), progressão das lesões miocárdicas (atrofia/fibrose) e melhorar o resultado cirúrgico; 3) a utilização do ecocardiograma bidimensional poderá favorecer o diagnóstico na fase aguda (eco colorido)

bem como será extremamente útil no acompanhamento dos casos operados; 4) a cavidade decorticada permanece pequena no período pós-operatório imediato e a valva implantada deve, por esta razão, ser obrigatoriamente de baixo perfil; 5) a forma permanece alterada no VD e volta ao normal no VE. A função pode melhorar em ambos os ventrículos; 6) os pacientes operados devem ser acompanhados de perto, estudados hemodinamicamente quando a evolução não for favorável e reoperados, quando necessário; 7) é possível associação com febre reumática^{20,21}; 8) parece não haver recidiva da doença.

SUMMARY

The authors analyse the experience acquired for surgical treatment of endomyocardiofibrosis. Among the 15 patients submitted to the operation, nine had the biventricular form, four had the disease in the right ventricle and two only in the left ventricle.

The surgery consisted of endocardioectomy of the ventricles (RV 04, LV 02, bilateral 08) and replacement of the diseased atrioventricular valves (mitral 02, tricuspid 06, mitral and tricuspid 07). In one patient there was severe obstruction of the anterior descending artery and a bypass was done. Three patients had associated rheumatic mitral stenosis.

There was one early operative death and three late deaths (respectively 13.34 and 37 months later). Two patients required re-operation. The first one, 33 months later, to replace the mitral valve which had been preserved in the first procedure, and the second, 12 months later, who presented ventricular septal defect secondary to rupture of the weak septum. Of all the patients who underwent surgery, 11 survived and all, except one, have had a good course.

The detailed analysis of this series permitted us to conclude that: 1st the general use of the bidimensional echocardiography in high risk patients, allows early diagnosis in a greater number of them; 2nd, the surgery must be early to avoid cardiac and extracardiac injury due to the disease; 3rd a low profile valve must be used; 4th to this moment there have been no signs of recurrence; 5th surgical treatment appears to improve the course of this terrible disease.

REFERÊNCIAS

1. World Heart Organization Report of the WHO/ISFC Task force of the definition and classification of cardiomyopathies. *Br Heart J*. 44: 672, 1980.
2. Pringent C, Baculard P, Carpentier A, Passelcq J, Dubost C Endocardite fibreuse du ventricule gauche chez un filarien. *Cure Chirurgicale. Arch Mal Coeur*, 66: 1101, 1973.
3. Metras D, Caulibaly A, Quattara K The surgical treatment of endomyocardial fibrosis: results in 55 patients. *Circulation*, 72 (suppl II): 274, 1985.
4. Moraes CR, Buffolo E, Gomes JMP et al Endomyocardial fibrosis. Report of six patients and review of the surgical literature. *Ann Thorac Surg*, 29: 243, 1980.
5. Spry CJF, Tai PC Studies on blood eosinophils Patients with Loeffler's cardiomyopathy. *Clin Exp Immunol*, 24: 423, 1976.
6. Cockshott WP Angiocardiography on endomyocardial fibrosis. *Br J Radiol*, 38: 192, 1965.
7. Acquatela H, Schiller NB, Puigbó JJ et al Value of two dimensional echocardiography in endomyocardial disease with and without eosinophilia. A Clinical and pathologic study. *Circulation*, 67:1219, 1983.
8. Davies J, Gibson DG, Foale R et al Echocardiographic features of eosinophilic endomyocardial disease. *Br Heart J*. 48: 434, 1982.
9. Victor EV Endomiocardiofibrose Correlação eco-angiográfica, Recife, 1985. (Tese Prof. Titular Cardiologia, Universidade Federal de Pernambuco).
10. Arvary A, Lengyel M, Meszaros R, Polik I Surgical experience with thrombotic and fibrotic forms of non-tropical eosinophilic endomyocardial disease. *Thorac Cardiovasc Surg*, 33: 314, 1985.
11. Galbut DL, Benson J, Blankstein RL et al Endomyocardial fibrosis pre operative diagnosis and surgical therapy. *Chest*, 84: 779, 1983.
12. Fawzy ME, Ziady G, Halim M et al Endomyocardial fibrosis Report of eight cases. *J Am Coll Cardiol*, 5: 983, 1985.
13. D Arbela PG, Mutazindwa T, Patel AK Survival after presentation with endomyocardial fibrosis. *Br Heart J*. 34: 403, 1972.
14. Dubost C, Pringent C, Cerbraux A et al Surgical treatment of constrictive fibrous endocarditis. *J Thorac Cardiovasc Surg*, 38: 421, 1983.
15. Valiathan MS, Sankarkumar R, Balakrishnan KG et al Surgical palliation for endomyocardial fibrosis Early results. *Thorax*, 38: 421, 1983.
16. Moraes CR, Rodrigues JV, Gomes CA et al I Dez anos de cirurgia de endomiocardiofibrose. O que aprendemos? *Rev Bras Cir Cardiovasc*, 2: 42, 1987.
17. Gonzales-Lavin L, Friedman JP, Heck SP Endomyocardial fibrosis diagnosis and treatment. *Am Heart J*. 105: 699, 1983.
18. Touze JE, Chauvet K, Coulibaly AO et al Evolution echocardiographique, angiographique et hemodynamique des fibroses endomyocardiques operées. *Arch Mal Coeur*, 77: 1006, 1984.
19. Wood AE, Boyle D, O'Hara MD et al Mitral annuloplastia in endomyocardial fibrosis: an alternative to valve replacement. *Ann Thorac Surg*, 34: 446, 1982.
20. Karthya CC, Sandhyamani S An autopsy of tropical endomyocardial fibrosis in Kerala. *Indian J Med Res*, 82: 439, 1985.
21. Shaper AG, Hutt MSR, Coles RM Necropsy study of endomyocardial fibrosis and rheumatic heart disease in Uganda 1950-1965. *Br Heart J*. 30: 391, 1968.