

## INSUFICIÊNCIA DA VALVA MITRAL POR ENDOMIOCARDIOFIBROSE DO VENTRÍCULO ESQUERDO. RELATO DE CASO

R. VIOLANTE CAMPOS DE ASSIS, ALFREDO JOSÉ MANSUR, ANTONIO CARLOS PEREIRA BARRETO,  
GIOVANNI BELLOTTI, FULVIO PILEGGI

*Enferma de 38 anos de idade, portadora de cardiopatia assintomática por sete anos, apresentou insuficiência cardíaca progressiva e fatal no decorrer de oito meses. O diagnóstico de insuficiência da valva mitral foi feito cinco meses antes. Na necrópsia constatou-se que a etiologia da insuficiência valvar mitral*

*foi a endomiocardiofibrose. O espessamento fibrótico do endocárdio, característico da doença, afetava isoladamente o ventrículo esquerdo e englobava a cúspide posterior da valva mitral.*

Arq. Bras. Cardiol. 52/5: 275-277—Maio 1989

A endomiocardiofibrose (EMF) ocorre com maior frequência em ambos os ventrículos cardíacos<sup>1</sup>. O comprometimento isolado de um ventrículo ocorre em geral, no ventrículo direito (VD) e, mais raramente no ventrículo esquerdo (VE)<sup>2</sup>. Relatamos o caso de uma portadora de insuficiência da valva mitral por EMF isolada de VE, diagnosticada à necrópsia.

### RELATO DO CASO

Enferma de 38 anos de idade, portadora de cardiopatia assintomática por sete anos, apresentou há oito meses dispnéia desencadeada por esforços moderados, edema de membros inferiores e aumento de volume abdominal. Há cinco meses foi diagnosticada valvopatia mitral. Os sintomas de insuficiência cardíaca foram controlados com o uso de medicação digitalica e diuréticos. Há treze dias a paciente apresentou dor pleural no hemitórax direito, piora da dispnéia, expectoração hemoptóica e febre, e foi hospitalizada.

O exame físico revelou paciente em regular estado **geral**, pulso irregular, frequência de pulso de 100 bpm, pressão arterial 120 x 90 mmHg, temperatura 36,70°C e frequência respiratória 40 por minuto. Foi observada estase jugular + + +. O exame dos pulmões evidenciou diminuição da expansibilidade do tórax direito, maciez à percussão da sua base, onde também notou-se diminuição do murmúrio vesicular e presença de estertores crepitantes.

No exame da região precordial o ictus foi palpado no 7º espaço intercostal, à esquerda da linha hemiclavicular. Foi palpado frêmito sistólico em área mitral.

A 1ª bulha foi hipofonética em área mitral e a 2ª hiperfonética em área pulmonar. Foram constatados a presença 3ª bulha e sopro sistólico + + + em área mitral irradiando-se para axila. No exame do abdome, o fígado foi palpado a quatro dedos abaixo da reborda costal direita.

O eletrocardiograma revelou ritmo sinusal, sobrecarga de átrio esquerdo (AE) e alterações do segmento ST e da onda T. A radiografia do tórax demonstrou derrame pleural à direita, opacificação do tipo alveolar no terço inferior do pulmão direito e cardiomegalia + + +. O hemograma exibiu 10,6 g/dl de hemoglobina, hematócrito 36%, 4.100.000 eritrócitos por mm<sup>3</sup>, 12.400 leucócitos por mm<sup>3</sup>. A contagem diferencial dos leucócitos foi: mielócitos 1%, metamielócitos 1%, bastonetes 9%, segmentados 71%, eosinófilos 2%, linfócitos 9% e monócitos 7%. A taxa de uréia foi 51 mg/dl, de creatinina 1,1 mg/dl, a velocidade de eritrossedimentação 55 mm na primeira hora, a glicemia 66 mg/dl, a concentração sérica de sódio 132 mEq/l e de potássio 3,9 mEq/l.

A cintilografia pulmonar (perfusão e inalação) com isótopo 99 m do tecnécio indicou baixa probabilidade de tromboembolismo pulmonar, mas, a presença de doença parenquimatosa pulmonar não permitiu excluir o diagnóstico de infarto pulmonar.

Foram administrados digoxina, furosemide, clorotiazida, heparina, captopril, aminofilina, penicilina e posteriormente cefalotina nas doses terapêuticas apropriadas. Houve, entretanto, deterioração clínica progressiva, com episódios de dispnéia noturna, hipertemia, e a paciente faleceu após nove dias de hospita-

lização, em decorrência da insuficiência respiratória progressiva.

Na necrópsia, o coração de aspecto externo preservado pesou 420 g. Foram evidenciados átrio direito discretamente dilatado, VD preservado, AE moderadamente dilatado, com leve espessamento cardíaco. Constatou-se insuficiência acentuada da valva mitral no teste de refluxo realizado com injeção retrógrada de líquido na aorta. Observou-se hipertrofia moderada da parede de VE, redução da luz em mais de 50% por trombo mural de 6x5x3,5 cm. O endocárdio da via de entrada do VE até a ponta era espesso (0,5 cm), branco, sem limite preciso com o miocárdio superficial (fig. 1). O endocárdio da via de saída estava preservado.

O aspecto da cúspide anterior da valva mitral foi normal. A cúspide mitral posterior havia desaparecido, englobada pela fibrose do endocárdio do VE. Não foi possível individualizar a cúspide, cordas ou músculo papilar (fig. 2). As demais valvas estavam preservadas.

No exame histológico do coração detectou-se no endocárdio proliferação fibro-elástica com tecido de granulação que se estendia ao miocárdio superficial. O infiltrado inflamatório nestas áreas foi escasso e não foram observados eosinófilos. No endocárdio demonstrou-se superposição de trombo recente. Os cortes histológicos, na fotografia da cúspide posterior da valva mitral, evidenciaram a estrutura valvar englobada pela fibrose endocárdica.



Fig. 1—Corte sagital do coração evidenciando a fibrose endocárdica de ventrículo esquerdo, trombo mural recente e redução da luz ventricular. Notar endocárdio de ventrículo direito preservado.



Fig. 2 — Endomiocardiofibrose de ventrículo esquerdo com englobamento do aparelho valvar mitral posterior pela fibrose.

No pulmão direito observou-se área de embolia e infarto, no qual foi verificada contaminação por cocos Gram positivos e bacilos Gram negativos, e broncopneumonia de pequena extensão.

Os demais órgãos não apresentavam alterações significativas.

Portanto, a paciente era portadora de insuficiência cardíaca grave, por insuficiência da valva mitral conseqüente à EMF. O óbito resultou de um infarto pulmonar e infecção secundária.

## DISCUSSÃO

A EMF é uma afecção do endocárdio e do miocárdio vizinho, de etiopatogenia desconhecida, descrita originalmente na África Central<sup>3</sup>. No Brasil casos semelhantes têm sido relatados, principalmente em populações com características étnicas e sócio-econômicas semelhantes aos africanos<sup>4</sup>. Em nosso Serviço foram submetidos à necrópsia 25 pacientes, cujos corações apresentavam anatomia e histologia semelhantes aos casos relatados na Bahia<sup>5</sup>.

Na EMF, o acometimento de ambos ventrículos é o mais freqüente e menos de 10% dos pacientes apresentam comprometimento univentricular<sup>3</sup>. Desses, 75% demonstram lesão do VD. Em nossa casuística, 21 (84%) pacientes sofreram agressão simultânea de ambos ventrículos e apenas em 4 (16%) casos a lesão era univentricular (2 pacientes com lesão isolada de

VD e 2 pacientes com lesão isolada de VE incluindo-se nesses o caso aqui discutido).

A insuficiência das valvas atrioventriculares é freqüente. De 32 casos grupados anteriormente<sup>2</sup>, o comprometimento de músculo papilar, das cordas e da cúspide mitral posterior foram expressivos em 12 (37,4%). O quadro clínico era compatível com esse diagnóstico<sup>2</sup>. Nessa mesma casuística ocorreu a lesão da valva mitral com englobamento da cúspide e cordas pela fibrose. Dos 25 casos examinados no nosso Serviço, 17 (68% ) apresentaram quadro clínico de insuficiência valvar mitral (IM) e algum tipo de comprometimento do aparelho valvar posterior pela fibrose<sup>5</sup>. Na presença da lesão isolada de VE a apresentação clínica pode ser insuficiência da valva mitral. No presente caso a insuficiência mitral grave foi conseqüente à EMF. O exame necroscópico demonstrou que o aparelho valvar posterior havia “desaparecido” englobado pela fibrose. Tal ocorrência permite incluir a EMF no diagnóstico diferencial da etiologia da insuficiência valvar mitral.

A presença de trombos cavitários é descrita na maioria dos casos de EMF<sup>2,4,6</sup>. Esses trombos são mais freqüentes em VE, principalmente quando a fibrose endocárdica é extensa<sup>2</sup>, em geral localizados na ponta e pequenos<sup>2,4</sup>. A ocorrência de volumosas massas fibrinosas com importante redução da cavidade ventricular é descrita da série de Davies, relatando o autor uma incidência de 2,5% (13 casos com trombos em VE e apenas 3 com massas volumosas)<sup>1</sup>. No caso

aqui relatado poderíamos considerar a fibrose endocárdica de moderada extensão e o trombo de VE volumoso o que contribuía consideravelmente para redução da cavidade.

#### SUMMARY

*A 38-year old female patient, who had asymptomatic heart disease for seven years, developed progressive and fatal heart failure in eight months. The diagnosis of mitral valve insufficiency was made five months before death. The necropsy revealed that the etiology of mitral insufficiency was isolated left ventricle endomyocardial fibrosis with unusual involvement of the posterior cusp of the mitral valve.*

#### REFERÊNCIAS

1. Davies JNP—Endocardial fibrosis in Africans. *East Afr Med.* 25: 10, 1948.
2. Davies JNP, Ball JD—The pathology of endomyocardial fibrosis in Uganda. *Br Heart J.* 17: 337, 1955.
3. Davies JNP, Colles RM—Some considerations regarding obscure disease affecting the mural endocardium. *Am Heart J.* 59: 600, 1960.
4. Andrade ZA, Guimarães AC—Endomyocardial fibrosis in Bahia, Brasil. *Br Heart J.* 26: 813, 1964.
5. Lopes EA, Barreto ACP—Endomiocardiofibrose: estudo morfológico baseado em 25 casos necropsiados no INCOR. *Arq Bras Cardiol.* 51: 94, 1988.
6. Connor DH, Sommers K, Hutt MSR et al—Endomyocardial fibrosis in Uganda (Davies' disease). Part I—An epidemiologic, clinical and pathologic study. *Am Heart J.* 74: 687, 1968.