

## PERICARDIOPATIA COM FALSO DIAGNÓSTICO DE ENDOMIOCARDIOFIBROSE. RELATO DE CASOS

MÚCIO TAVARES DE OLIVEIRA JUNIOR, ANTONIO CARLOS PEREIRA BARRETO, CHARLES MADY, PROTÁSIO LEMOS DA LUZ, NOEDIR STOLF, PAULO GUTIERREZ, ALFREDO JOSÉ MANSUR, GIOVANNI BELLOTTI, FULVIO PILEGGI  
São Paulo, SP

*A endomiocardioforose (EMF) é doença caracterizada por fibrose do endocárdio, acometendo principalmente o ápice e a via de entrada dos ventrículos. O diagnóstico se baseia no aspecto ventriculográfico, onde se vê a perda do relevo interno e distorção da imagem com “amputação” da ponta.*

*Observamos dois casos em que os dados clínicos, inclusive a ventriculografia, eram sugestivos de EMF, porém o achado cirúrgico e anátomo-patológico mostraram tratar-se de pericardiopatia. Conclui-se que o aspecto ventriculográfico deve ser considerado sugestivo e não patognomônico de EMF e a biopsia endomiocárdica percutânea deve ser utilizada, sempre que possível, como mais um elemento útil na caracterização do processo.*

### TWO CASES OF PERICARDIAL DISEASE MISDIAGNOSED AS ENDOMYOCARDIAL FIBROSIS

*Two patients who were sent to operation with diagnosis of endomyocardial fibrosis (EMF) turned out to have pericardial disease. EMF had been suspected on the basis of clinical history, electrocardiographic, radiologic and echocardiographic data. The hemodynamic studies were “typical”, and included apex amputation, flat ventricular surface and mitral and tricuspid insufficiencies. Thus, ventriculography should not be considered specific, but rather suggestive of endomyocardial fibrosis.*

Arq. Bras. Cardiol. 54/4: 271-273 — Abril 1990

Para o diagnóstico de endomiocardiofibrose (EMF) a história clínica, os sinais de insuficiência cardíaca direita e/ou esquerda, o aspecto radiográfico de coração e pulmões, o ecocardiograma e os estudos de radiocardiografia isotópica têm sido de grande importância<sup>1-5</sup>.

Os achados considerados típicos, entretanto, são encontrados na ventriculografia direita e esquerda<sup>2,4,5</sup> e na biopsia endomiocárdica. Esta última permite a confirmação inequívoca do diagnóstico<sup>6</sup>.

Na ventriculografia, o achado típico é o desaparecimento do relevo interno da cavidade, tornando-a lisa, e o desaparecimento ou “amputação” da ponta de um ou ambos os ventrículos, com ou sem insuficiência das valvas atrioventriculares<sup>4,5</sup>.

Observamos dois casos onde a história clínica, os achados de exame físico e os exames subsidiários, inclusive a ventriculografia, eram sugestivos de EMF, porém a visualização dos ventrículos durante o ato cirúrgico não confirmou este diagnóstico.

### RELATO DOS CASOS

Caso 1 — Sexo masculino, 12 anos, branco, procedente de São Paulo, com história de cansaço e dispnéia aos grandes esforços há um ano, não progressivos. Há um dia, quadro súbito de hemiparesia esquerda sem perda da consciência, que regrediu em 24 horas. Não havia qualquer antecedente pessoal ou familiar digno de nota.

Ao exame físico estava em bom estado geral, hidratado, corado e eupnéico; pressão arterial de 105/90 mmHg, pulso 72 spm, regular. Não havia estase jugular, o íctus era normal, as bulhas rítmicas e normofonéticas, com B<sub>3</sub> e B<sub>4</sub> presentes. Pulmões sem alterações. O abdome mostrava fígado a 5 cm do rebordo costal direito, endurecido, indolor e o baço não era palpável. Os membros superiores e inferiores não mostravam alterações e o exame neurológico era normal.

O eletrocardiograma revelava ritmo sinusal, sobrecarga biatrial e sobrecarga ventricular direita. A radiografia de tórax

mostrava cardiomegalia, com aumento de átrio direito ++ +/4, de átrio esquerdo + +/4, de ventrículo direito + +/4 e ventrículo esquerdo normal. Os pulmões não tinham sinais de congestão. Ecocardiograma com padrão do ventrículo esquerdo sugerindo síndrome restritiva, com EMF. No estudo hemodinâmico, as ventriculografias

Instituto do Coração do Hospital das Clínicas — FMUSP. Correspondência: Múcio T. Oliveira Jr. — Instituto do Coração. Av. Enéas de Carvalho Aguiar, 44 — CEP 05403 — São Paulo, SP.

direita e esquerda exibiam perda do relevo endocárdico e “amputação” da ponta (fig. 1). Havia aumento das pressões diastólicas em ambas as câmaras, sem elevação significativa das pressões sistólicas e com insuficiência tricúspide e mitral moderadas. Os exames laboratoriais eram normais, inclusive o hemograma não mostrava eosinofilia.

Com diagnóstico de EMF, indicou-se ressecção cirúrgica do endocárdio, dada a extensão do comprometimento. No ato operatório, o aspecto do endocárdio dos ventrículos era normal e havia insuficiência mitral e tricúspide importantes. O pericárdio era espessado, fibrótico, com áreas de calcificação e sinéquias com o epicárdio, levando à restrição diastólica dos ventrículos. Realizada liberação entre o epi e o pericárdio, troca da valva mitral por prótese biológica porcina Biocor nº 29 e plástica de De Vega em valva tricúspide.

O exame anátomo-patológico do pericárdio mostrou áreas extensas de fibrose e calcificação, presença de linfócitos e colagenização moderada. A valva mitral era morfológicamente normal.

A evolução pós-operatória foi satisfatória. Nos ecocardiogramas subseqüentes, entretanto, persistiu sinais de restrição diastólica com aspecto semelhante a EMF.

Caso 2 — Sexo masculino, 23 anos, branco, lavrador, procedente do Paraná, com história de dispnéia progressiva há oito anos, até os mínimos esforços, ortopnéia, dispnéia paroxística noturna, aumento de volume abdominal e edema em membros inferiores. Não possuía nenhum antecedente digno de nota e ao exame físico mostrava-se caquético, hidratado, cianótico +/4.

Exibia sinais de insuficiência cardíaca direita, com

estase jugular túrgida, abdome tenso com ingurgitamento venoso importante e ascite volumosa, fígado palpável a 6 cm do rebordo costal direito, edema importante em membros inferiores. O exame do coração não mostrava alterações e à semiologia pulmonar notavam-se sinais de derrame pleural bilateral pouco volumoso.

O eletrocardiograma registrou distúrbio de condução intra-atrial e alterações difusas da repolarização ventricular. À radiografia de tórax, a área cardíaca era normal e havia derrame pleural bilateral de pequeno volume. O ecocardiograma mostrou o ápice dos ventrículos esquerdo e direito preenchidos, sugerindo EMF e, ainda, sinais de insuficiência mitral. Os exames laboratoriais de rotina eram normais e o hemograma não mostrava eosinofilia. Realizado estudo angiográfico que mostrou “amputação” apical e perda do relevo endocárdico de ambos os ventrículos, insuficiência mitral e tricúspide importantes (fig. 2). Notava-se também tendência à equalização das pressões diastólicas, e a pressão diastólica final de ventrículo esquerdo era de 32 mmHg.

Com esses dados, estabeleceu-se o diagnóstico de EMF e optou-se pelo tratamento cirúrgico, perante quadro congestivo rebelde à terapêutica diurética e baixo débito controlado com diminuição da carga de diuréticos.

Durante o ato cirúrgico, as cavidades ventriculares não apresentavam EMF e as valvas atrioventriculares eram normais. O pericárdio era espessado e foi retirado. O exame anátomo-patológico do pericárdio mostrou uma pericardite crônica, organizada, com áreas de depósito de fibrina. No primeiro dia de pós-operatório o paciente sofreu parada cárdio-respiratória, não respondendo às manobras de ressuscitação. A necrópsia confirmou os dados da cirurgia, não revelando EMF.

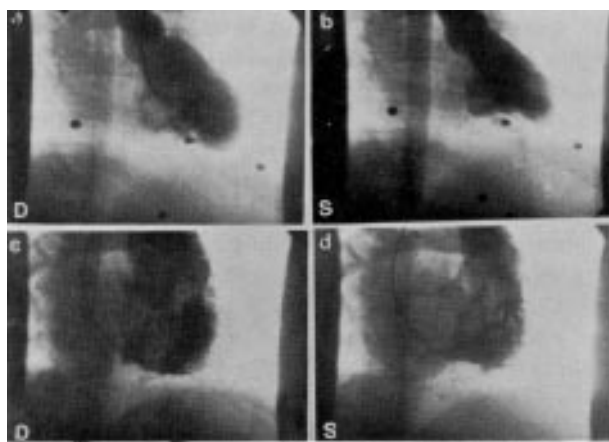


Fig. 1 — Caso nº 1. Ventriculografia esquerda (a e b) e direita (c e d) em diástole (D) e sístole (S). Note, na ventriculografia esquerda, o desaparecimento do relevo interno, a falha de enchimento da via de entrada e os sinais de regurgitação mitral. Na ventriculografia direita, o aspecto tubular deste ventrículo com “amputação” da ponta, a dilatação da via de saída e os sinais de regurgitação tricúspide.

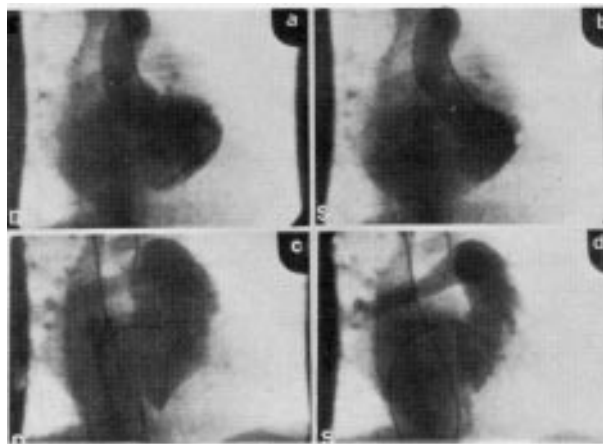


Fig. 2 — Caso nº 2. Ventriculografia esquerda (a e b) e direita (c e d) em diástole (D) e sístole (S). Note o desaparecimento do relevo interno, a falha de enchimento da via de entrada e do ápice e os sinais de insuficiência mitral e tricúspide. Em c e d note também a dilatação da via de saída de ventrículo direito.

## DISCUSSÃO

A EMF ocorre predominantemente nos países de clima tropical<sup>1,5</sup>. Nos países temperados, um dado para o diagnóstico tem sido o fato de o paciente ter residido em áreas tropicais<sup>1</sup>. Em nosso meio, esse dado, evidentemente, é irrelevante.

Outros dados são sugestivos, como eosinofilia e infestação parasitária. Há autores que propõem correlação etiológica entre síndrome eosinofílica e EMF, como na síndrome de Löeffler<sup>5</sup>. Isso explicaria a maior incidência da doença em zonas tropicais<sup>1</sup>, onde as parasitoses intestinais, com conseqüente eosinofilia, são bem mais frequentes.

O eletrocardiograma mostrou sinais de sobrecarga atrial em um e distúrbio de condução intra-atrial em outro paciente. Esses dados não foram discriminativos, pois podem estar presentes na EMF ou qualquer outra patologia cardíaca onde haja dilatação ou hipertrofia atriais.

Na radiografia de tórax detectam-se mais frequentemente aumento dos átrios, principalmente o direito, pequeno ou nenhum aumento nos ventrículos e, raramente, presença de calcificação no interior da imagem cardíaca<sup>3</sup>. Em nossos casos encontramos sinais similares, exceto pela calcificação intracardíaca. Nos dois casos, a radiografia de tórax era compatível com EMF.

O ecocardiograma e os métodos radioisotópicos, como o "gated blood pool" nos mostram aumento da espessura dos ventrículos, ocasionalmente, dilatação do ventrículo direito, e o desaparecimento da imagem interna normal da ponta do ventrículo. Poderão mostrar, ainda, sinais de regurgitação mitral ou tricúspide, caso haja insuficiência de uma ou ambas as valvas atrioventriculares<sup>5</sup>. Em nossos casos foi realizado apenas o ecocardiograma, com aspecto de EMF sugerido nos dois casos, não tendo sido visualizado o espessamento pericárdico do caso n° 2.

A biopsia endomiocárdica, pela sua baixa sensibilidade, não foi por nós utilizada. Por sua especificidade, entretanto, deveremos considerá-la nos próximos casos de dúvida diagnóstica, visto ser pequeno o risco de sua realização em nosso meio<sup>6</sup>.

A ventriculografia, que revela os achados mais tí-

picos, mostrou sinais sugestivos de EMF em ambos os ventrículos, com insuficiência mitral e tricúspide associadas.

A visualização cirúrgica dos endocárdios normais, sem dúvida exclui o diagnóstico de EMF, pois a fibrose endocárdica é sempre superficial e visível. A síndrome restritiva era, então, por espessamento pericárdico. Assim, o aspecto ventriculográfico não deve ser considerado específico de EMF mas apenas sugestivo.

A biopsia endomiocárdica deve ser realizada nos casos em que há suspeita de EMF, caso haja material adequado e profissionais médicos e para-médicos bem treinados.

Concluimos que o aspecto angiográfico considerado clássico da EMF, de distorção das câmaras, "amputação" da ponta e insuficiência valvar, pode ser mimetizado por pericardiopatias. Estes dados enfatizam o valor da biopsia no diagnóstico desta doença, apesar da sua baixa sensibilidade (50%)<sup>6</sup> pela caracterização da fibrose endocárdica do ventrículo direito.

Vale ainda aguardar o desenvolvimento de métodos, como a ressonância nuclear magnética, que revelem com maior fidelidade as diferentes densidades de estruturas intracardíacas, e que poderão nos auxiliar neste diagnóstico.

## REFERÊNCIAS

1. Connors DH, Somers K, Hutt MSR, Manion WC, D'Arbela PG — Endomyocardial fibrosis in Uganda (Davies' disease). Part I. A epidemiologic, clinical, and pathologic study. *Am Heart J.* 1967; 74:687-707.
2. Cockshott WP, Saric S, Ikeme AC — Radiological findings in endomyocardial fibrosis. *Circulation.* 1967; 35: 913-22.
3. Somers K, Brenton DP, Sood NK — Clinical features of endomyocardial fibrosis of the right ventricle. *Br Heart J.* 1968; 30: 309-21.
4. Sasidharan K, Katha CC, Balakrishnan KG, Valiathan MS — Early angiographic features of right ventricular endomyocardial fibrosis. *Cardiology.* 1983; 70: 127-31.
5. Gonzalez-Lanvin L, Friedman JP, Hecker SP, McFadden PM — Endomyocardial fibrosis. Diagnosis and treatment. *Am Heart J.* 1983; 105:699-705.
6. Pereira Barretto AC, Bellotti G, Higuchi ML, Stolf NAG, Dauar D, Mady C, Arteaga-Fernández E, Lopes EA, Pileggi F — Biopsia endomiocárdica do ventrículo direito em portadores de endomiocardiopatia. *Arq Bras Cardiol.* 1986; 46: 19-21.