

## ENDOMIOCARDIOFIBROSE. EVOLUÇÃO DE PACIENTES COM TRATAMENTO CLÍNICO E CIRÚRGICO

CHARLES MADY, ANTONIO CARLOS PEREIRA BARRETTO, SÉRGIO ALMEIDA DE OLIVEIRA, NOEDIR A. G. STOLF, GIOVANNI BEELOTTI, ADIB D. JATENE, FULVIO PILEGGI  
São Paulo, SP

**Objetivo:** Observar a evolução de um grupo de pacientes, durante determinado período, conforme o tratamento instituído.

**Casuística e Métodos:** Cento e vinte e um pacientes com endomiocardiopatia (EMF) foram seguidos por um período de 11 anos (média = 32 meses). As idades oscilaram entre cinco e 64 anos (média = 30 anos) e 41 homens e 80 mulheres. Observou-se, durante esse período, a evolução conforme o tratamento instituído. A lesão era biventricular em 70 casos, ventricular esquerda em 36 e ventricular direita em 15. Os pacientes foram divididos em dois grupos: 62 tratados clinicamente e 59 submetidos a cirurgia para ressecção da fibrose e substituição ou reconstrução das valvas atrioventriculares. Todos os casos operados apresentavam classe funcional III ou IV (NYHA).

**Resultados:** No grupo clínico houve 24 óbitos, 21 em pacientes com classe IV, um com classe III e dois com classe II. No grupo cirúrgico houve 18 óbitos, 12 precoces e seis tardios.

**Conclusão:** 1) Todos os pacientes que sobreviveram à operação mostraram melhora da classe funcional; 2) a mortalidade cirúrgica diminuiu nos últimos anos; 3) o tratamento clínico é indicado em pacientes em classe funcional I ou II, por ser a mortalidade baixa neste grupo; 4) o tratamento cirúrgico é indicado em pacientes em classe funcional III ou IV, por ser a mortalidade com o tratamento clínico elevada neste grupo.

**Palavras-chave:** endomiocardiopatia, cirurgia, insuficiência cardíaca.

### ENDOMYOCARDIAL FIBROSIS: OUTCOME ACCORDING TO THE KIND OF TREATMENT

**Purpose:** To follow-up a group of patients during a period of time after either clinical or surgical approach.

**Patients and Methods:** A hundred and twenty-one patients were studied retrospectively with endomyocardial fibrosis (EMF) for a period that varied from one month to 11 years (mean = 32 months). Upon entrance, patients had from 5 to 64 years of age (mean = 30), being 41 male and 80 female. Biventricular involvement were present in 70 cases, whereas 36 showed pure left and 15 pure right ventricular involvement. The patients were divided in two groups. 62 treated clinically, and 59 surgically, the latest defined as fibrosis resection added to atrioventricular valve rebuilding or replacement. All surgical cases had a prior III to IV functional class (NYHA).

**Results:** In the clinical group there were 24 fatalities, 21 who were in class IV, 1 in class III, and 2 in class II. In the surgical group there were 18 fatalities, 12 early and 6 late.

**Conclusions:** (1) All the patients who survived the operation showed functional class improvement; (2) surgical mortality decreased in the latest years; (3) clinical treatment is indicated to patients in classes I and II, groups with low mortality rates; (4) surgical treatment is indicated to patients in classes III and IV, provided that clinical mortality is high in these groups of patients.

**Key words:** endomyocardial fibrosis, surgery, cardiac failure.

Arq Bras Cardiol 55/4: 241-244—Outubro 1990

Instituto do Coração do Hospital das Clínicas—FMUSP.

Correspondência: Charles Mady—Instituto do Coração—Av. Dr. Enéas C. Aguiar, 44—CEP 05403—São Paulo, SP.

A endomiocardiopatia (EMF) é uma doença pouco freqüente no Brasil, cuja etiologia permanece até hoje desconhecida. Caracteriza-se por fibrose do endocárdio e do miocárdio adjacente, principalmente da via de entrada dos ventrículos. O tecido fibroso envol-

ve geralmente os músculos papilares, determinando disfunção das valvas atrioventriculares<sup>1</sup> (fig. 1). Estas disfunções, associadas à restrição ao enchimento ventricular conseqüente à fibrose, causam distúrbios hemodinâmicos acentuados, determinando prognóstico reservado a seus portadores<sup>2,3</sup>. Em face disso, questiona-se com freqüência qual seria o melhor tratamento para a doença, se clínico ou cirúrgico. A resposta a esta pergunta envolve muitas dificuldades. A EMF tem incidência maior em determinadas zonas da região tropical e há variações anatômicas em sua apresentação, conforme o local onde o estudo é efetuado. Há poucos grupos com real experiência e a casuística de cada grupo não costuma ser suficiente para conclu-

sões devido à raridade da doença na maioria das zonas de estudo. A análise do problema se torna ainda mais complexa quando verificamos que as orientações terapêuticas não são uniformes, tornando difíceis análises comparativas dos resultados. Porém, há fatos comuns a todos. A mortalidade cirúrgica é maior que a desejada e a história natural dos pacientes tratados clinicamente também demonstra elevada taxa de óbitos em curto espaço de tempo<sup>3,12</sup>. Fatores determinantes de sobrevivência têm sido descritos<sup>13,14</sup>, mas permanece a dúvida quanto à qualidade de vida dos pacientes após a introdução de determinado tipo de tratamento, ou seja, qual destes resultaria em melhora mais evidente da capacidade funcional.

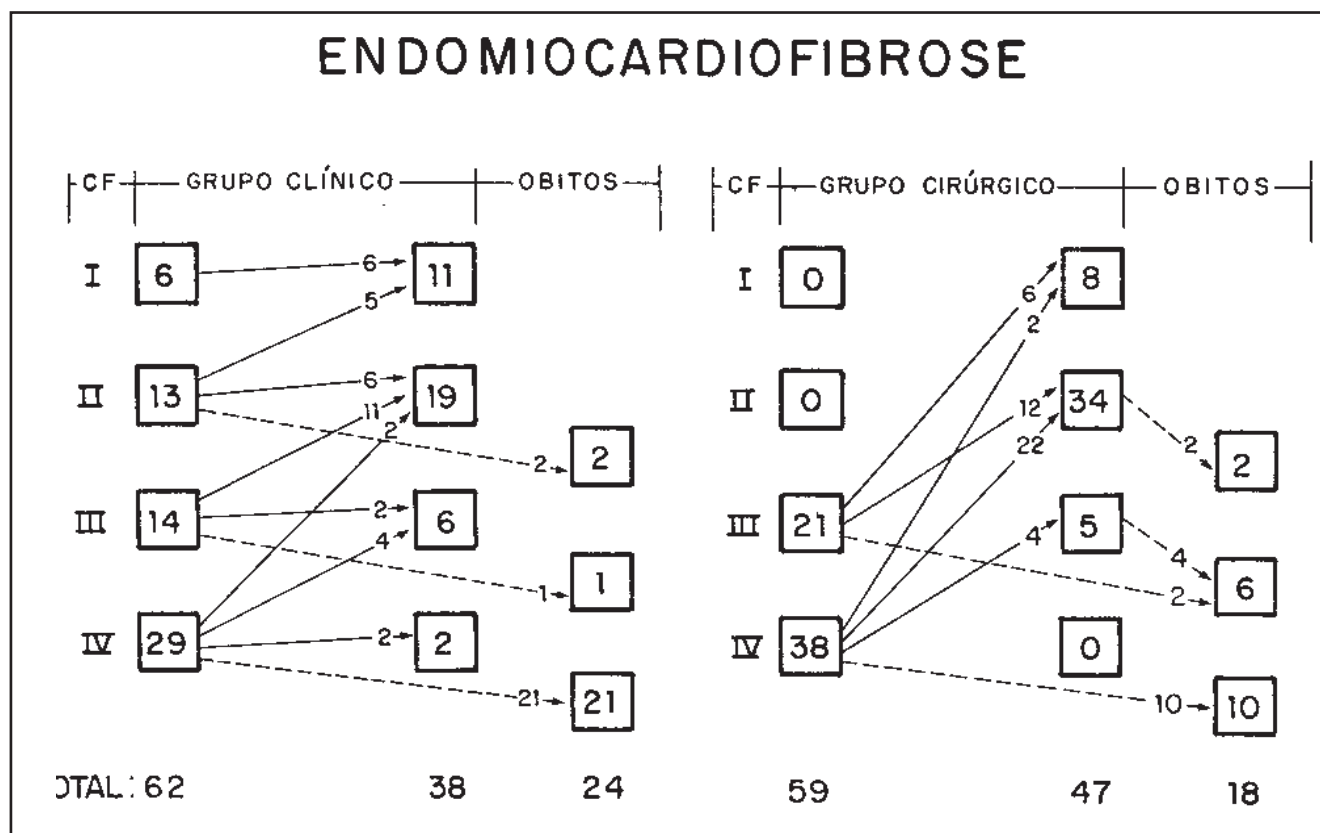


Fig. 1—Endomiocardiofibrose. Grupos clínico e cirúrgico

Neste grupo retrospectivo, mostramos os resultados obtidos em pacientes tratados clinicamente e cirurgicamente em nossa Instituição.

### MATERIAL E MÉTODOS

De 1978 a 1989 foram estudados 121 pacientes. As idades oscilaram entre cinco e 64 (média = 30 anos), sendo 80 do sexo feminino e 41 do sexo masculino. Apresentaram, conforme aspecto angiográfico, lesão biventricular 70 casos, isolada do ventrículo esquerdo 36 casos e de ventrículo direito 15 casos.

Os pacientes foram divididos em dois grupos: o 1º, submetido a tratamento clínico (62 pacientes) e o 2º a tratamento cirúrgico (59 pacientes).

O tratamento clínico consistiu, basicamente, na compensação da insuficiência cardíaca, e o cirúrgico, em ressecção da fibrose endomiocárdica e substituição ou plastia de valvas atrioventriculares. Todos os pacientes operados apresentavam classe funcional III ou IV (NYHA).

O tempo de seguimento foi de um mês a 11 anos (média = 32 meses).

### RESULTADOS

No primeiro atendimento, seis pacientes apresentavam CF I, 13 CF II, 35 CF III e 67 CF IV. (Fig. 1).

No grupo clínico 24 pacientes faleceram no seguimento, um de embolia pulmonar maciça, um de dis-

função hepática e sangramento, um de morte súbita, um de endocardite infecciosa, um de dissecação de aorta e os outros de falência cardíaca. Neste grupo 56 apresentavam CF igual ou acima de II. Houve 21 mortes em pacientes em CF IV, uma em CF III, duas em CF II. entre os 32 sobreviventes deste subgrupo, 10 permaneceram na mesma CF e 22 melhoraram com o tratamento. Estes resultados estão diferentes em relação às outras nossas recentes publicações, pois dois pacientes do grupo clínico, que morreram na evolução, foram retirados por terem tido óbito não relacionado à doença de base<sup>13,14</sup>.

No grupo cirúrgico houve 18 mortes, 12 (20,3%) no pós-operatório imediato por falência cardíaca e seis, tardiamente, pelos menos três meses após a operação (três de septicemia, três de insuficiência cardíaca e dois de morte súbita). (Fig. 2).

Todos os pacientes operados apresentavam CF III ou IV na ocasião do primeiro atendimento. Dos 21 em CF III, seis passaram para CF I, 12 para CF II e 2 morreram no pós-operatório imediato. Entre os 38 em CF IV, 2 passaram para CF I, 22 para CF II, 4 para CF III e 10 morreram no pós-operatório imediato.

## DISCUSSÃO

Desde a descrição de Davies<sup>11</sup> a EMF é reconhecida como doença grave, com elevada mortalidade. A fibrose endomiocárdica, quando restringe o enchimento diastólico e quando determine regurgitações atrioventriculares, leva a quadros intensos e refratários de insuficiência cardíaca, com seus portadores apresentando-se geralmente bastante sintomáticos e limitados. Ao se atingir esta fase, o prognóstico é sombrio. De acordo com D'Arbela<sup>4</sup>, 50% destes pacientes seguidos clinicamente morrem no prazo de dois anos. A maioria dos trabalhos iniciais apresentavam casuísticas com pacientes desse tipo e com diagnósticos comprovados à necropsia. Atualmente, com o melhor conhecimento da doença e com a introdução de novos métodos de investigação, casos com menor comprometimento cardíaco têm sido diagnosticados. Portanto, o especto clínico da doença e sua história natural podem diferir dos trabalhos originais. Outro dado importante, que mudou nossa visão quanto à história natural, foram os trabalhos de Dubost<sup>5,6</sup>, propondo a ressecção da fibrose endomiocárdica para melhorar o controle clínico. Realmente, com a operação havia melhora clínica e hemodinâmica nos pacientes sobreviventes. Mas as taxas de mortalidade se mostraram elevadas. Dubost e col<sup>5,6</sup>, publicaram mortalidade imediata de 15% em 20 pacientes operados, enquanto com Cherian<sup>3</sup> houve 33% em 6 pacientes submetidos a cirurgia. Mas, casuísticas maiores se tornaram necessarias para análises mais apuradas, o que se tornou uma dificuldade, em função da doença ser incomum na maioria dos centros do mundo, além do fato de poucos cirurgiões estarem habituados com o manuseio dessa doença.

Em nosso país, Moraes e col<sup>7</sup> publicaram, em 1983, sua experiência com 30 casos que atingiram em sua evolução, CF III e IV, submetidos a tratamento cirúrgico, com mortalidade hospitalar de 20%. Observaram também seis mortes tardias, mas 23 de 24 indivíduos tiveram melhora clínica.

Mais recentemente, Métras e col<sup>8</sup>, na África Ocidental, publicaram sua experiência em 55 pacientes operados, 9 (16%) dos quais morreram em pós-operatório imediato. Já Valiathan e col<sup>9</sup>, em 1987, na Índia, apresentaram 46 pacientes em CF III e IV, operados num período de 3,5 anos, que tiveram mortalidade de 21,7% em 30 dias. Observaram também melhora evidente dos sintomas nos sobreviventes.

Mas os trabalhos se restringem à apresentação de resultados cirúrgicos. Permanecem dúvidas quanto ao tipo de tratamento a ser aplicado nos variados pacientes, ou seja, quais pacientes deveriam ser operados e quais deveriam ser tratados clinicamente.

Métras e col<sup>8</sup>, em 1985, preconizam o tratamento cirúrgico em praticamente todos os pacientes, independentemente da forma clínica de apresentação. Valiathan e col<sup>9</sup>, em 1987, também indicam operação em fases iniciais da doença, quando ainda não se observam conseqüências maiores do processo. Já Cherian e col<sup>3</sup>, em 1983, julgam haver indicação cirúrgica em pacientes com incapacidade funcional significativa, ou seja, classe funcional III ou IV.

Em nosso grupo foram seguidos, entre 1978 e 1989, 121 pacientes, 62 tratados clinicamente e 59 cirurgicamente.

No grupo clínico 24 (36,9%) morreram no seguimento. Os 6 pacientes que estavam em CF I estão vivos. Dos 13 que atingiram CF II, 2 morreram tardiamente em relação à data do diagnóstico, 1 com endocardite infecciosa e 1 com dissecação de aorta. Onze estão vivos, 6 permanecendo na mesma CF, apesar do tratamento, e cinco evoluindo para CF I. Com base nesta evolução, acreditamos ser o tratamento clínico indicado neste grupo de pacientes. Dos 43 que atingiram CF III ou IV, 22 (48,8%) morreram, a maioria logo após o primeiro atendimento. Dos 21 sobreviventes, 17 tiveram melhora da CF com o tratamento, enquanto 4 permaneceram inalterados. Portanto, pacientes em CF I e II têm bom prognóstico e aqueles em CF III e IV têm mau prognóstico quando tratados clinicamente.

Todos os pacientes tratados cirurgicamente atingiram CF III ou IV. De 59, 18 (30,5%) morreram, 12 (20,3%) em pós-operatório imediato e 6 (10,2%) tardiamente.

	Nº pacientes	Óbitos	
		Imediatos	Tardios
1978 - 1985	30	9 (30,0%)	5 (16,66%)
1986 - 1989	29	3 (10,3%)	1 (3,4%)
Total	59	12 (20,3%)	6 (10,1%)

Fig. 2—Mortalidade imediata conforme o período analisado.

A mortalidade total imediata é de 20,3%. Entre 1978 e 1985 foram operados 30 pacientes, 9 (30%) dos quais morreram em pós-operatório imediato. Já entre 1986 e 1989, 29 pacientes foram operados, 3 (10,3%) dos quais morreram em pós-operatório imediato, demonstrando evidente melhora nos resultados obtidos em nosso Serviço (Fig. 2). Todos os pacientes sobreviventes tiveram melhora da classe funcional.

Concluimos que todos os pacientes que sobreviveram à operação tiveram melhora da classe funcional, com melhor qualidade de vida; a mortalidade cirúrgica vem diminuindo nos últimos anos; a mortalidade clínica dos pacientes em CF I e II é baixa; portanto, indicamos tratamento clínico neste grupo de pacientes; a mortalidade clínica de pacientes em CF III e IV é elevada, portanto, indicamos tratamento cirúrgico para todos os pacientes neste grupo.

#### REFERÊNCIAS

1. Connor DH, Somers K, Hutt MSR, Manion WC, D'Arbela PG — Endomyocardial fibrosis in Uganda (Davies' disease). Part II An epidemiologic, clinical, and pathologic study- *Am Heart J.* 1968 75: 107-24
2. Parry EHO, Abrahams DG—The natural history of endomyocardial fibrosis. *Quart J Med.* 1965: 34: 383-408.
3. Cherian G, Vijayaraghavan G, Krishnaswami S, Sukumar IP, John S, Kairaj PS, Bhaktaviziam A—Endomyocardial fibrosis: report on the hemodynamic data in 29 patients and review of the results of surgery. *Am Heart J.* 1983; 4: 659-66.
4. D'Arbela PG, Mutazindwa T, Patel AK, Somers K—Survival after first presentation with endomyocardial fibrosis. *Brit Heart J.* 1972; 34: 403-07.
5. Dubost C, Maurice P, Gerbaux A, Bertrand R, Rullière R, Vial A, Barrilon C, Prigent CL, Carpentier A, Soyer R—The surgical treatment of constrictive fibrous endocarditis- *Ann Surg,* 1976; 184: 303-07
6. Dubost c, Prigent C, Gerbaux A, Maurice P, Passelecq J, Rullière R, Carpentier A, Deloche A—Surgical treatment of constrictive fibrous endocarditis- *J. Thorac Cardiovasc Surg,* 1981; 82: 585-91.
7. Moraes CR, Buffolo E, Lima R, Victor E, Lira V, Escobar M, Rodrigues J, Saraiva L, Andrade JC—Surgical treatment of endomyocardial fibrosis- *J Thorac Cardiovasc Surg,* 1983: 85: 738-45
8. Métras D, Coulibaly O, Ouattara K—The surgical treatment of endomyocardial fibrosis: results in 55 patients. *Circulation,* 72 (Suppl. II): 1985: 274-79
9. Valiathan MS, Balakrishnan KG, Sankarkumar R, Kartha CC —Surgical treatment of endomyocardial fibrosis- *Ann Thorac Surg,* 1987: 43: 68-73
10. Mady C, Pereira Barretto AC, Stolf NAG, Oliveira SA, Arteaga Fernández E, Bellotti G, Jatene AD, Pileggi F—Resultados imediatos do tratamento cirúrgico da endomiocardiofibrose. *Arq Bras Cardiol,* 1988: 50: 93-5
11. Davies JNP—Endocardial fibrosis in Uganda- *East Afr Med.* 1948: 25: 10-20.
12. Mady C, Pereira Barretto AC, Oliveira SA, Stolf NAG, Bellotti G, Jatene AD, Pileggi F—Effectiveness of operative and nonoperative therapy in endomyocardial fibrosis. *Am J Cardiol,* 1989: 63: 1281-2.
13. Pereira Barretto AC, Luz PL, Mady C, Vianna CB, Jatene AD, Bellotti G, Pileggi F—Determinants of survival in patients with endomyocardial fibrosis- In: 6 1st CIENTIFIC SESSIONS. American Heart Association, Washington, DC, Nov. *Circulation,* 1988: 14.
14. Pereira Barreto AC, Luz PL, Oliveira SA, Stolf NAG, Mady C, Bellotti G, Jatene AD, Pileggi F—Determinants of survival in endomyocardial fibrosis. *Circulation,* 1989; (Suppl. 1): 80: 177-82.