

Cardiomiopatia Restritiva Idiopática

Ricardo Nacrueth, Antonio Carlos Pereira Barretto, Charles Mady,
Protásio Lemos da Luz, Fulvio Pileggi
São Paulo, SP .

Objetivo - Caracterizar a cardiomiopatia restritiva (CMR) idiopática através das manifestações clínicas e exames complementares e analisar o benefício da cirurgia de correção da insuficiência tricúspide (IT).

Métodos - Foram estudados retrospectivamente cinco pacientes portadores de CMR idiopática, sendo quatro do sexo feminino e um do masculino, variando as idades entre 30 a 59 (média 40) anos. Os pacientes vieram encaminhados com síndrome restritiva e ICC e foram realizados radiografia de tórax, ECG, ecocardiograma, biópsia endomiocárdica de VD, estudo hemodinâmico e cirurgia.

Resultados - A radiografia de tórax mostrou cardiomegalia em todos pacientes, sendo que um tinha congestão venocapilar pulmonar. Os ECG apresentavam fibrilação atrial, baixa voltagem de QRS em plano frontal, alteração da repolarização ventricular, bloqueio completo de ramo direito, área inativa e sobrecarga ventricular direita. Um paciente apresentou BAVT. O ecocardiograma mostrou aumento biatrial em todos pacientes, apenas um tinha dilatação ventricular esquerda com função sistólica diminuída. Havia IT discreta em 1 paciente, moderada em 4. Dois pacientes tinham insuficiência mitral (IM) discreta. Disfunção diastólica foi identificada nos 5 pacientes, através do estudo dopplercardiográfico. A biópsia de VD mostrou fibrose intersticial, hipertrofia de miócitos e desarranjo de miofibras. O estudo hemodinâmico mostrou hipertensão em câmaras direitas em todos pacientes. Três tinham hipotensão em VE e aorta. A Pd_2VE e pressão capilar pulmonar estavam elevadas em todos pacientes. Um tinha VE dilatado com hipocinesia discreta, VD com hipocinesia inferior e restrição diastólica. Outro tinha achados semelhantes, porém sem restrição diastólica. IT discreta foi observada em 1 paciente, moderada em 3 e acentuada em 1. Dois pacientes tinham IM discreta. O padrão "depressão e platô" (sinal da "raiz quadrada") estava presente em três pacientes. Foi realizada cirurgia nos 5 pacientes, sendo observada IT discreta em 1, moderada em 4 e realizada plastia de De Vega em 4.

Conclusão - Dentre os exames complementares, o ecocardiograma e o estudo hemodinâmico são os que

Idiopathic Restrictive Cardiomyopathy

Purpose - To characterize the idiopathic restrictive cardiomyopathy (RCM) through clinical manifestations and complementary tests and to analyze the surgical benefit on the correction of tricuspid regurgitation.

Methods - Five patients with RCM idiopathic were retrospectively studied, 4 female and 1 male, with ages ranging from 30 to 59 (mean 40) years. The patients presented heart failure due to restrictive syndrome and were submitted to chest X-ray, EKG, echocardiogram, right ventricular endomyocardial biopsy, hemodynamic study and surgery.

Results - X-ray showed heart enlargement in all patients, but only one had pulmonary venous capillary congestion. EKG presented atrial fibrillation, complex QRS with low voltage on frontal axis, abnormal ventricular repolarization, right bundle branch block, inactive area and right ventricular hypertrophy. Complete atrioventricular block was observed in one patient. The echocardiogram study showed biatrial enlargement in all patients, and left ventricular dilatation in one patient with left ventricular dysfunction. Mild tricuspid regurgitation were observed in one patient and moderate in four. Two patients had mild mitral regurgitation. Diastolic dysfunction were observed at dopplercardiography in all patients. Right ventricular endomyocardial biopsy showed interstitial fibrosis, myocytes hypertrophy and miofibrils disarray. The hemodynamic study disclosed right ventricular hypertension in all patients. Three patients had hypotension in left ventricle and aorta. The left ventricular end diastolic pressure and pulmonary capillary pressure (pulmonary wedge pressure) were elevated in all patients. Dilated left ventricle with mild hypocinesia and right ventricular inferior hypocinesia and diastolic restriction were observed in one patient. One patient had similar pattern without diastolic restriction. Mild tricuspid regurgitation was observed in one patient, moderate in three and severe in one. Mild mitral regurgitation were observed in two patients. The restrictive pattern (deep and plateau) was present in three patients. Surgery were performed in all patients, and confirmed the mild tricuspid regurgitation in one and the moderate in four. De Vega plastia were performed in four patients.

Conclusion - Among the complementary methods, echocardiogram and hemodynamic study were those of higher contribution to the diagnosis of idiopathic RCM

Instituto do Coração do Hospital das Clínicas - FMUSP

Correspondência: Antonio Carlos Pereira Barretto - Incor

Av. Dr. Enéas C. Aguiar, 44 - CEP 05403-000 - São Paulo, SP

Recebido para publicação em 12/1/93

Aceito em 5/7/93

são os que mais contribuem para o diagnóstico de CRM idiopática. Os pacientes apresentaram evolução desconfortável mesmo com tratamento clínico e cirúrgico com correção da insuficiência valvar. Por isso, consideramos o transplante cardíaco a conduta mais adequada para os pacientes com cardiomiopatia avançada.

Palavras-chave: cardiomiopatia restritiva idiopática, diagnóstico, tratamento

The disease has a poor evolution, even with clinical or surgical treatment. Heart transplantation may would be the best procedure on patients with symptomatic idiopathic restrictive cardiomyopathy.

Key-words: idiopathic restrictive cardiomyopathy, diagnosis, treatment

Arq Bras Cardiol, volume 61, nº 3, 175-180, 1993

O comprometimento miocárdico nas cardiomiopatias apresenta-se de forma variada, podendo ser classificado conforme as manifestações clínicas e hemodinâmicas em três variedades: dilatada, hipertrófica e restritiva. A cardiomiopatia restritiva é a mais rara delas e com vários aspectos ainda obscuros¹. A cardiomiopatia restritiva (CMR) manifesta-se clinicamente como insuficiência cardíaca congestiva (ICC) de difícil controle, caracterizada por diminuição da complacência ventricular com função sistólica preservada e dimensões normais², porém com pressões de enchimento ventriculares e dimensões atriais aumentadas³.

A CMR pode ter diversas etiologias, sendo mais frequentes amiloidose, sarcoidose, hemocromatose, mucopolissacaridose, doenças de depósito de glicogênio, escleroderma e endomiocardiofibrose^{4,5}. Entretanto, em alguns casos não é possível identificar uma etiologia, mesmo após ampla investigação. O diagnóstico diferencial da CMR com pericardiopatia, especialmente pericardite constrictiva (PC) não é fácil, pois os parâmetros clínicos e hemodinâmicos são muito semelhantes⁶.

Neste artigo apresentamos nossa experiência com casos encaminhados para nossa Instituição, diagnosticados como síndrome restritiva e que após ampla investigação não identificamos nenhum processo conhecido e as classificamos como idiopáticas.

Métodos

Foram diagnosticados 5 pacientes com CMR idiopática no INCOR, no período de setembro de 1987 a novembro de 1991. Eram 4 pacientes do sexo feminino e 1 do masculino, com idades variando de 30 a 59 (média 40) anos.

Todos os pacientes foram submetidos à radiografia de tórax com incidências antero-posterior e perfil, ECG convencional com 12 derivações, ecocardiograma modo M, bidimensional com doppler, biópsia endomiocárdica do ventrículo direito (VD) por punção da veia jugular interna direita e cateterismo biventricular com cinecoronariografia pela técnica de Sones. Os 5 pacientes foram submetidos a cirurgia cardíaca para correção da insuficiência

valvar tricúspide. Foram realizadas biópsias do VD durante a cirurgia.

As principais características clínicas dos pacientes estão na tabela I, juntamente com alguns exames complementares e procedimento cirúrgico.

Foi excluída a presença de doenças como endomiocardiofibrose, amiloidose, sarcoidose, cardiomiopatia hipertrófica, pericardite constrictiva e doença de Chagas.

Resultados

Clinicamente os pacientes apresentavam-se sintomáticos, em classe funcional variando entre III e IV. Havia sinais e sintomas de ICC de caráter progressivo, como edema de membros inferiores, hepatomegalia, ascite, estase jugular, dispnéia aos esforços, ortopnéia e dispnéia paroxística noturna. Quatro pacientes (nº 1, 2, 3 e 4) apresentavam sopro sistólico de regurgitação tricúspide. O paciente nº 1 apresentou tontura decorrente de baixo débito central, devido bloqueio AV total (BAVT) com frequência cardíaca de 28bpm. Este paciente evoluiu com episódios de anasarca. O paciente nº 3 apresentou episódio de embolia pulmonar associada com trombose venosa profunda do membro inferior direito. Os pacientes não tiveram boa resposta ao tratamento clínico com digital, diurético e inibidor da enzima de conversão da angiotensina.

Os achados radiológicos demonstraram cardiomegalia (índice cardiotorácico >0,50) em todos os pacientes, sendo que o paciente nº 1 apresentou também congestão venocapilar pulmonar. Não foram evidenciadas calcificações pericárdicas em nenhum paciente.

No eletrocardiograma, houve sobrecarga ventricular esquerda, fibrilação atrial, alteração difusa da repolarização ventricular, baixa voltagem dos QRS no plano frontal, bloqueio completo do ramo direito e área inativa antero-lateral. O paciente nº 1 evoluiu para BAVT com baixa frequência ventricular (28bpm), QRS largo (>140ms), sendo implantado marcapasso definitivo. Os achados eletrocardiográficos estão na tabela I.

Tabela I - Características clínicas, exames complementares e descrição dos pacientes portadores de CMR idiopática.

Paciente	Idade	Sexo	Classe funcional (NYHA)	RX tórax	ECG	Ecocardiograma	Biópsia de VD	Cirurgia
1	59	F	III	cardiomegalia	MP definitivo	VE=5,2cm AE=4,6cm VDF=141cm VSF=80cm VS=61cm FE=0,43 Função diminuída VD=2,0cm AD=aumentado Ao=2,5cm IT moderada	fibrose intersticial discreta	IT moderada plastia De Vega tricúspide
2	47	F	IV	cardiomegalia	SVE	VE=4,8cm AE=5,0cm VDF=98cm VSF=33cm VS=65cm FE=0,67 Função normal VD=2,5cm AD=aumentado Ao=3,0cm IT moderada IM discreta	necrose focal proliferação histiocitária difusa fibrose difusa hipertrofia de miócitos difusa	IT moderada plastia de De Vega tricúspide
3	30	M	III	cardiomegalia	BVPF ADRV AIAL	VE=3,8cm AE=4,6cm VDF=54cm VSF=15cm VS=39cm FE=0,71 Função normal VD=1,2cm AD=aumentado Ao=2,8cm IT moderada IM discreta	fibrose intersticial e hipertrofia de miócitos	IT moderada plastia de De Vega tricúspide
4	34	F	IV	cardiomegalia	FA BCRD	VE=4,3cm AE=4,8cm VDF=80cm VSF=20cm VS=60cm FE=0,75 Função normal VD=2,9cm AD=aumentado Ao=2,5cm IT moderada	fibrose intersticial e hipertrofia de miócitos e desarranjo de miofibrilas	IT moderada plastia de De Vega tricúspide
5	30	F	III	cardiomegalia	BVPF ADRV	VE=4,1cm AE=3,8cm AE=3,8cm VDF=69cm VSF=20cm VS=49cm FE=0,71 Função normal VD=2,0cm AD=aumentado Ao=3,0cm IT discreta	fibrose intersticial difusa e hipertrofia de miócitos	IT discreta

NYHA- New York Heart Association; HVCP- hipertensão venocapilar pulmonar; MP- marcapasso; BCRD- bloqueio completo de ramo direito; SVE- sobrecarga ventricular esquerda; BVPF- baixa voltagem no plano frontal; ADRV- alteração difusa da repolarização ventricular, AIAL área inativa ântero-lateral; FA- fibrilação atrial; VE- ventrículo esquerdo; AE- átrio esquerdo; VDF- volume diastólico final; VSF- volume sistólico final; VS- volume sistólico; FE- fração de ejeção; VD- ventrículo direito; AD- átrio direito; Ao aorta; IM- insuficiência mitral; IT- insuficiência tricúspide; FS- função sistólica.

Tabela II - Dados hemodinâmicos e angiográficos

Nº	AD(mmHg)			VD(mmHg)			TP(mmHg)			CP(mmHg)			VE(mmHg)			Ao(mmHg)			Ventriculografia e platô	Depressão	Coronariografia							
	S	D ₁	D ₂																									
1	21	25	-	22	41	16	22	-	35	20	-	28	-	27	-	19	93	11	23	-	86	51	-	65	IT moderada	-	DLN	
																									VE dilatado com hipocinesia difusa discreta VD com hipocinesia inferior e restrição diastólica			
2	19	24	-	19	41	6	24	-	38	20	-	27	28	29	-	29	94	16	21	-	92	61	-	75	IT moderada	+	DLN	
																									IM discreta			
3	22	28	-	22	41	7	21	-	41	23	-	30	21	22	-	18	89	4	25	-	81	58	-	66	IT moderada	+	DLN	
																									IM discreta			
4	22	22	-	20	52	6	23	-	37	20	-	27	23	47	-	32	109	9	28	-	107	68	-	86	IT moderada	-	DLN	
5	-	-	-	20	70	10	20	-	70	40	-	50	-	-	20	110	0	24	-	110	80	-	90	-	90	IT discreta	+	DLN
																									VE dilatado com hipocinesia difusa discreta VD com hipocinesia difusa discreta			

AD- átrio direito; VD- ventrículo direito; TP- tronco pulmonar; CP- capilar pulmonar; VE- ventrículo esquerdo; Ao- aorta; S- pressão sistólica; D₁- pressão diastólica inicial; D₂- pressão diastólica final; M- pressão média; IT- insuficiência tricúspide; IM- insuficiência mitral; DLN- dentro dos limites da normalidade.

No ecocardiograma, todos pacientes apresentavam aumento de átrio direito e esquerdo. Apenas o paciente nº 1 apresentou dilatação ventricular esquerda com função sistólica diminuída, fração de ejeção de 0,43. Nenhum paciente apresentava aumento do VD. A função sistólica do ventrículo esquerdo (VE) foi normal em todos pacientes, com exceção do nº 1. O paciente nº 5 apresentava insuficiência tricúspide (IT) discreta, sendo que os pacientes nº 1, 2, 3 e 4 tinham IT moderada. Os pacientes nº 2 e 3 tinham insuficiência mitral discreta. Não foi observado hipertrofia ventricular significativa ou septal em nenhum paciente. Também não havia espessamento e calcificação ou derrame do pericárdio. Não havia aumento da densidade ecocardiográfica, sugerindo endomiocardiofibrose. Ao estudo pelo doppler observou-se alteração da distensibilidade do VE em todos os pacientes. Na biópsia ventricular direita, foram observadas fibrose intersticial, hipertrofia de miócitos e desarranjo de miofibrilas, sendo que a presença dessas características e sua intensidade variavam em cada paciente. Em nenhum paciente havia processo infiltrativo e inflamatório no miocárdio.

Os resultados do estudo hemodinâmico e angiográfico estão na tabela II. Observou-se hipertensão em câmaras direitas em todos pacientes. Três pacientes (nº 1, 2 e 3) apresentavam hipotensão em VE e aorta. A pressão diastólica final do VE e a pressão capilar pulmonar estavam aumentadas em todos pacientes. O paciente nº 1 tinha VE dilatado com hipocinesia difusa discreta, VD com

hipocinesia inferior e restrição diastólica. O paciente nº 5 tinha VE dilatado com hipocinesia difusa discreta e VD com hipocinesia difusa discreta e apresentava IT discreta. Os pacientes nº 1, 2 e 4 tinham IT moderada e o paciente nº 3 apresentava IT acentuada. Os pacientes nº 2 e 3 tinham também insuficiência mitral discreta.

Três pacientes (nº 2, 3 e 5) apresentaram o aspecto em “raiz quadrada” nos traçados de pressões ventriculares, que é característica hemodinâmica da cardiomiopatia restritiva. Todos pacientes apresentavam artérias coronárias normais.

Os procedimentos cirúrgicos foram realizados com a finalidade de correção da insuficiência valvar tricúspide. Havia IT discreta no paciente nº 5 e IT moderada nos pacientes nº 1, 2, 3 e 4, sendo realizada plastia de De Vega tricúspide em 4 pacientes (nº 1, 2, 3 e 4). O paciente nº 5 não foi submetido a plastia de De Vega tricúspide.

Foram realizadas biópsias intra-operatórias nos 5 pacientes, sendo que os resultados foram semelhantes aos encontrados nas biópsias do VD realizadas por punção jugular.

Não se evidenciou nenhuma cardiopatia bem definida como endomiocardiofibrose, pericardite constrictiva, cardiomiopatia hipertrófica e outras. Os pacientes tiveram evolução desfavorável, apesar do tratamento clínico e cirúrgico, um evoluindo a óbito no período intra-hospitalar, outros mais tardiamente devido à cardiopatia. O paciente nº 1 foi a óbito no pós-operatório imediato. O nº 2 teve

óbito três anos após cirurgia. O paciente nº 3 morreu dois anos após cirurgia e o nº 4 teve óbito um ano após a operação. O paciente nº 5 não foi submetido a plastia De Vega tricúspide e encontra-se em classe funcional III.

Discussão

A CMR pode ser secundária a várias doenças e pode ser classificada conforme o quadro I⁵. Embora a CMR primária possa estar associada a história familiar de insuficiência cardíaca, BAVT e miopatia esquelética⁷, apenas o paciente nº 1 apresentou BAVT.

Não há sinais e sintomas específicos na CMR idiopática. Podem ocorrer dispnéia aos esforços, ortopnéia, edema de membros inferiores, hepatomegalia, ascite e estase jugular, conforme também observam outros autores⁸⁻¹³. Interessante notar presença de dados de ICC esquerda, pouco usual nas pericardiopatias, podendo ser dado de utilidade no diagnóstico diferencial.

A radiografia de tórax demonstrou cardiomegalia nos 5 pacientes e congestão venocapilar pulmonar em um caso. Outros autores^{6,8,13} encontraram sinais radiológicos semelhantes. Pode-se observar também radiografia de tórax sem alterações⁹.

O ECG convencional também apresentou alterações inespecíficas, como fibrilação atrial, alteração da repolarização ventricular, sobrecarga ventricular esquerda, desvio do eixo do QRS para direita ou esquerda, presença de área inativa, sobrecarga atrial direita, bloqueio de ramo esquerdo e BAVT⁵⁻¹³. Encontramos várias destas alterações eletrocardiográficas relatadas na literatura, como fibrilação atrial, alteração da repolarização ventricular, área inativa e sobrecarga ventricular esquerda. Um paciente apresentou BAVT, sendo implantado MP definitivo. A fibrilação atrial e o BAVT não são infreqüentes na CMR idiopática, pois estão presentes na maioria dos relatos na literatura. Katritsis e col analisando 10 pacientes, encontraram 4 com BAVT.

Os achados ecocardiográficos observados são a dilatação do átrio esquerdo ou biatrial, VE com cavidade, função sistólica e fração de encurtamento normais. Pode-se encontrar também, hipertrofia ventricular e septal^{5,8,13}. Mais raramente, pode-se encontrar dilatação do átrio e VD^{8,11,13}, dilatação do VE¹³, redução da fração de encurtamento¹⁴, IT¹⁰ e efusão pericárdica^{9,11}. Nossos pacientes apresentaram aumento biatrial, IT e um paciente tinha dilatação do VE com função sistólica diminuída (FE=0,43). A dilatação biatrial pode provocar regurgitação valvar, principalmente tricúspide⁵.

Embora, infreqüente, o ecocardiograma pode ser normal¹³. Mehta e col¹⁵, utilizando como diagnóstico o ecocardiograma modo-M em crianças com CMR idiopática, encontraram alterações semelhantes às observadas em pacientes de maior idade, conforme relatados anteriormente.

Ao estudo dopplercardiográfico, todos os pacientes apresentaram sinais de alteração da distensibilidade cardíaca, caracterizando o exame como compatível com miocardiopatia restritiva.

Os achados histológicos através de biópsia endomiocárdica ou necrópsia realizadas compreendem a fibrose intersticial^{7,12,14,16}, espessamento endocárdico^{11,14,16} e desarranjo de miofibrilas^{14,16}. Encontramos alterações semelhantes, como fibrose intersticial, desarranjo de miofibrilas e hipertrofia de miócitos. Os achados hemodinâmicos e angiográficos incluem hipertensão em câmaras direitas, aumento da pressão capilar pulmonar e da pressão diastólica final do VE^{8,10,11,13,15}, depressão e platô diastólico nos traçados de pressões ventriculares^{7,11,13,15}. Embora, Benotti e col¹³ tenham incluído o sinal “depressão e platô” como critério diagnóstico da CMR, outros autores^{7-9,14,15} não encontraram este sinal consistentemente. Assim, a “depressão e platô” (sinal da raiz quadrada) não é encontrado necessariamente na CMR. Observamos alterações hemodinâmicas semelhantes aos relatos na literatura, como hipertensão em câmaras direitas, Pd₂VE e pressão capilar pulmonar elevadas. Encontramos o sinal da “raiz quadrada” em 3 pacientes. Hirota e col¹⁴ encontraram o sinal da raiz quadrada em 50% dos pacientes no VD e 28% no VE. Este sinal foi associado com elevada pressão de enchimento ventricular. Segundo Katritsis e col⁷, drogas como vasodilatadores podem aumentar a fração de ejeção e abolir o sinal “depressão e platô”.

Embora infreqüente, a fração de ejeção pode estar reduzida em alguns casos^{7,10}. Pode-se observar também insuficiência tricúspide de grau variado^{8,10,11,13,14}, hipocinesia regional^{8,13} e VE aumentado^{12,13}. Nossos pacientes também apresentavam IM e IT de grau variado. Dois pacientes tinham VE dilatado com hipocinesia difusa discreta.

Katritsis e col⁷ descreveram as diferenças clínicas e hemodinâmicas entre pacientes com CMR primária e amiloidose cardíaca. Os pacientes com CMR primária tiveram melhor prognóstico que aqueles com amiloidose.

Quadro I - Classificação da Cardiomiopatia Restritiva

Miocárdio	Endomiocárdio
A. Não infiltrativa Idiopática Esclerodemia	Endomiocardiofibrose Síndrome hipereosinofílica Carcinóide
B. Infiltrativa Amiloidose Sarcoidose Doença de Gaucher Doença de Hurler	Malignidade metastática Radiação Toxicidade antraciclina
C. Doença de depósito Hemocromatose Doença de Fabry Doenças de depósito de glicogênio	

A toracotomia exploradora pode ser realizada com finalidade diagnóstica quando os exames complementares deixam dúvida no diagnóstico e, caso confirme a presença de CMR idiopática, pode ter finalidade terapêutica com plastia ou troca valvar quando há regurgitação da mesma. Siegel e col⁸ relataram quatro pacientes com CMR idiopática. Dois foram submetidos a toracotomia, sendo que em um foi realizada troca valvar mitral e tricúspide. Alguns autores utilizaram certos exames complementares como ecocardiograma modo M17, ecocardiografia pelo doppler^{18,19}, ecocardiografia pelo doppler transesofágico²⁰, ventriculografia por radionuclídeo^{21,22} trazendo resultados favoráveis para diagnóstico diferencial entre CMR e PC. A biópsia endomiocárdica^{23,24} também pode ser utilizada com esta finalidade, sendo que conforme os resultados poderá evitar toracotomia exploradora. O resultado de biópsia normal ou não específica pode sugerir PC²⁴. Outros exames como tomografia computadorizada²⁵ pode revelar espessamento pericárdico, principalmente quando há calcificação. A ressonância magnética²⁶ pode fornecer imagens mais nítidas do pericárdio e, quando normal, sem espessamento, permitir a diferenciação com pericardite constritiva. A toracotomia exploradora deverá ser realizada quando persistir a dúvida entre CMR idiopática e PC. O transplante cardíaco pode ser uma opção no tratamento da CMR idiopática com insuficiência cardíaca congestiva severa^{10,11}.

Os pacientes com CMR idiopática, geralmente, não apresentam boa resposta a tratamento clínico ou mesmo com a correção cirúrgica da insuficiência valvar, que é muito freqüente nesta cardiomiopatia. Acharmos que a evolução desfavorável dos pacientes não é devido ao tratamento cirúrgico realizado e sim à própria evolução natural da cardiopatia, que tem prognóstico ruim. Estes resultados desfavoráveis, também foram observados por Siegel e col⁸. Diante dos resultados desfavoráveis que nossos pacientes apresentaram com tratamento clínico ou mesmo cirúrgico com a plastia da valva tricúspide, achamos que o transplante cardíaco é a conduta mais adequada para os pacientes com CMR idiopática em fase avançada (classe funcional III e IV).

A CMR idiopática é uma entidade rara, geralmente de difícil diagnóstico, às vezes diagnóstico de exclusão quando não se identifica a etiologia da CMR. O ecocardiograma e o estudo hemodinâmico são os exames complementares que mais contribuem para o diagnóstico. Entretanto, quando há uma síndrome restritiva de causa não detectável, com dilatação atrial e regurgitação valvar, provavelmente estamos diante de uma CMR idiopática.

Referências

1. Brandenburg RO, Charzov E, Cherian G et al - Report of the WHO/ISFC task force definition and classification of cardiomyopathies. *Circulation* 1981; 64: 437A-8A.
2. Seward JB, Tajik AI - Restrictive cardiomyopathies. *Curr Opin Cardiol*, 1987; 2:499-501.
3. Wilmshurst PT, Katritsis D - Restrictive cardiomyopathy. *Br Heart J*. 1990; 63:323-4.
4. Seward JB - Restrictive cardiomyopathy - reassessment of definitions and diagnosis. *Curr Opin Cardiol*, 1988; 3: 391-5.
5. Child JS, Perloff JK - The restrictive cardiomyopathies. In: Perloff JK (ed) *Cardiology Clinics. The Cardiomyopathies*. Philadelphia, WB Saunders Co, 1988, V.6, pp.289-316.
6. Goodwin JF - The frontiers of cardiomyopathy. *Br Heart J*, 1982;48: 1-18.
7. Katritsis D, Wilmshurst PT, Wendon JA, Davies MJ, Webb-Peploe MM - Primary restrictive cardiomyopathy: clinical and a pathologic characteristics. *J Am Coll Cardiol*, 1991;18: 1230-5.
8. Siegel RJ, Shah PK, Fishbein MC - Idiopathic restrictive cardiomyopathy. *Circulation*, 1984; 70: 165-9.
9. Hosenpud JD, Niles NR - Clinical, hemodynamic and endomyocardial biopsy in idiopathic in idiopathic restrictive cardiomyopathy (clinical investigation). *West J Med*. 1986;144: 303-6.
10. D'Orazio G, Tullio D, Rosetti G, Luise R, Matarazzo G, D'Annunzio E - Cardiomiopatia restritiva idiopática. *Minerva Cardioangiologica*, 1990; 38: 541-6.
11. Rapezzi C, Ortolani P, Binetti G, Picchio FM, Magnani B - Idiopathic restrictive cardiomyopathy in the young: report of two cases. *Int J Cardiol*, 1990; 29: 121-6.
12. Aroney C, Bett N, Radford D - Familial restrictive cardiomyopathy. *Aust N Z J Med*. 1988;18: 877-8.
13. Benotti JR, Grossman W, Cohn PF - Clinical profile of restrictive cardiomyopathy. *Circulation*, 1980; 61: 1206-12.
14. Hirota Y, Shimizu G, Kita Y et al - Spectrum of restrictive cardiomyopathy: report of the National Survey in Japan. *Am Heart J*, 1990;120: 188-94.
15. Mehta AV, Ferrer PL, Pickoff AS et al - M-mode echocardiographic findings in children with idiopathic restrictive cardiomyopathy. *Pediatr Cardiol*, 1984; 5: 273-80.
16. Arbustini E, Buonanno C, Trevisani G, Pennelli N, Ferrans V, Thiene G - Cardiac ultrastructure in primary restrictive cardiomyopathy. *Chest*, 1983; 84: 236-8.
17. Morgan JM, Raposo L, Clague JC, Chow WH, Oldershaw PJ - Restrictive cardiomyopathy and constrictive pericarditis: non-invasive distinction by digitised M-mode echocardiography. *Br Heart J*, 1989; 61: 29-37.
18. Hatle LK, Appleton CP, Popp RL - Differentiation of constrictive pericarditis and restrictive cardiomyopathy by doppler echocardiography. *Circulation*, 1989; 79: 357-70.
19. Mancuso L, D'Agostino A, Pitrolo F et al - Constrictive pericarditis versus restrictive cardiomyopathy: the role of doppler echocardiography in differential diagnosis. *Int J Cardiol*, 1991; 31: 31 9-28.
20. Schiavone WA, Calafiore PA, Salcedo EE - Transesophageal doppler echocardiographic demonstration of pulmonary venous flow velocity in restrictive cardiomyopathy and constrictive pericarditis. *Am J Cardiol*, 1989; 63: 1286-8.
21. Gerson MC, Colthar MS, Fowler NO - Differentiation of constrictive pericarditis and restrictive cardiomyopathy by radionuclide ventriculography. *Am Heart J*, 1989; 118: 114-20.
22. Aroney CN, Ruddy TD, Dighero H, Fifer MA, Boncher CA, Palacios IF - Differentiation of restrictive cardiomyopathy from pericardial constriction: assessment of diastolic function by radionuclide angiography. *J Am Coll Cardiol*, 1989; 13: 1007-114.
23. Schoenfeld MH, Supple EW, Dec GW, Fallon JT, Palacios IF - Restrictive cardiomyopathy versus constrictive pericarditis: role of endomyocardial biopsy in avoiding unnecessary thoracotomy. *Circulation*, 1987; 75: 1012-17.
24. Schoenfeld MH - The differentiation of restrictive cardiomyopathy from constrictive pericarditis. *Cardiology Clinics*, 1990; 8: 663-71.
25. Doppman J, Rienmuller R, Lissner J et al - Computed tomography in constrictive pericardial disease. *J Assist Computed Tomogr*, 1981; 5: 1-11.
26. Sechtem U, Higgins CB, Sommerhoff BA, Lipton MJ, Huycke EC - Magnetic resonance imaging of restrictive cardiomyopathy. *Am J Cardiol*, 1987; 59: 480-2.