

## Dificuldades no Diagnóstico Diferencial das Cardiomiopatias

Dirceu R. Almeida, Antonio Carlos Carvalho, José Eduardo R. Azevedo, Eulógio E. Martinez

São Paulo, SP

Devido ao melhor conhecimento e diagnóstico precoce das doenças do músculo cardíaco, um número crescente de portadores de cardiomiopatia tem sido identificado, sendo importante causa de morbi-mortalidade cardíaca<sup>1</sup>.

Em 1957 as cardiomiopatias foram descritas como um grupo de enfermidades miocárdicas de etiologia desconhecida, não causadas por lesões coronarianas<sup>2</sup>. Subseqüentemente a sua definição e classificação foi modificada porque anormalidades funcionais e estruturais passaram a ser valorizadas<sup>3,4</sup>. As cardiomiopatias também devem ser diferenciadas das doenças sistêmicas com envolvimento cardíaco<sup>4</sup>. Em 1980 a Organização Mundial de Saúde (OMS), baseada em aspectos clínicos, hemodinâmicos e estruturais, classificou as cardiomiopatias em dilatada, hipertrófica e restritiva. Nessa ocasião, foi previsto que algumas dificuldades poderiam surgir, principalmente nos casos em que os aspectos clínicos, hemodinâmicos e anatômicos se superpõem, como nas formas hipertrófica e restritiva, que apresentam ventrículos não dilatados e função diastólica anormal. Deste modo a cardiomiopatia foi definida como “doença do músculo cardíaco de etiologia desconhecida”<sup>5</sup>. Esta definição distingue as cardiomiopatias dos processos que alteram o miocárdio tais como: hipertensão arterial, doença coronária, valvulopatias e cardiopatias congênitas. Esta definição, automaticamente, excluiu as condições em que a causa da doença miocárdica possa ser claramente definida. Entretanto essa separação não é aceita por todos os autores<sup>6</sup> e, como em qualquer classificação, existem casos que não se enquadram em nenhum grupo. Nos últimos anos, o desenvolvimento de métodos de imagem não-invasivos como a ecocardiografia bidimensional, a angiografia radioisotópica e a ressonância nuclear magnética, tem possibilitado, não só obter melhores informações sobre as cardiomiopatias, mas, também, o diagnóstico precoce de doença miocárdica familiar através do *screening* de membros da família.

A detecção precoce de anormalidades da morfologia cardíaca, a possibilidade de se obter índices de função ventricular sistólica e diastólica e estudos seriados de gradientes têm permitido um maior entendimento do com-

portamento das cardiomiopatias<sup>7</sup>. Entretanto, o grande número de informações obtidas com os métodos não-invasivos pode trazer algumas dificuldades na distinção com anormalidades fisiológicas decorrentes da idade, exercícios físicos e outras doenças comuns, por exemplo, a hipertensão arterial<sup>8,9</sup>. Outro avanço na avaliação dos pacientes com cardiomiopatias foi a introdução da biópsia endomiocárdica, seriada se necessário, pela via transvenosa, permitindo a obtenção de informações quanto à etiologia, classificação, terapêutica e prognóstico de várias doenças miocárdicas<sup>10</sup>.

Apesar do conhecimento acumulado e da maior disponibilidade de metodologia não-invasiva e invasiva, a classificação e o diagnóstico diferencial das cardiomiopatias ainda é um desafio clínico. Apesar das limitações, a classificação original ainda é muito útil e será empregada neste artigo. As dificuldades na classificação, diagnóstico e diagnóstico diferencial das cardiomiopatias serão discutidas.

### Classificação das cardiomiopatias

A classificação mais aceita e freqüentemente utilizada é aquela elaborada pela OMS<sup>5</sup> onde o termo cardiomiopatia se restringe à doença do músculo cardíaco de etiologia desconhecida.

Outras doenças que afetam o miocárdio, porém de causa conhecida, fazendo parte ou não de uma doença sistêmica, são denominadas de doenças específicas do músculo cardíaco, (ex cardiomiopatia alcoólica). Essa classificação parece-nos muito rígida para o clínico, visto que os aspectos clínicos de diferentes causas de cardiomiopatias são superponíveis e nem sempre é possível sua completa distinção. No entanto, três categorias anatômicas e funcionais são mais usadas:

**Cardiomiopatia dilatada** (ou congestiva) - caracterizada por dilatação ventricular e disfunção contrátil sistólica; freqüentemente cursa com sintomas congestivos.

**Cardiomiopatia hipertrófica** - caracterizada por inapropriada hipertrofia ventricular esquerda, com freqüência, assimétrica, usualmente com função sistólica preservada.

**Cardiomiopatia restritiva** - caracterizada por acentuada redução do enchimento diastólico por diminuição da capacidade de relaxamento e, em alguns casos, com lesão do endocárdio ventricular (obliteração).

**Tabela I - Classificação funcional das cardiomiopatias, principais dados para sua caracterização e diagnóstico diferencial.**

	Dilatada	Restritiva	Hipertrófica
<b>Sintomas</b>	- IC esquerda - Fadiga, fraqueza - Embolia pulmonar e sistêmica	- IC direita - Dispnéia, fadiga - Sinais e sintomas de doença isquêmica (ex. amiloidose, hemocromatose, etc)	- Dispnéia - Palpitações - Angina
<b>Exame Físico</b>	- Cardiomegalia moderada a grave - Presença de B3 - Sopro de regurgitação	- Cardiomegalia leve e moderada - B3 ou B4 - Sinal de Kussmaul(+)	- Cardiomegalia leve e moderada - B4 e comum ictus hipertrófico - Frêmito apical - Sopro sistólico mitral que aumenta com Valsalva
<b>ECG</b>	- Taquicardia sinusal - Arritmias atriais e ventriculares - Distúrbios da condução intraventricular - Áreas eletricamente inativas	- Baixa voltagem - Sobrecargas atriais - Distúrbio da condução AV e intraventricular	- Sobrecarga atrial esquerda - Hipertrofia ventricular esquerda - Anormalidades de T e ST - Ondas Q anormais
<b>Radiografia de tórax</b>	- Cardiomegalia moderada a grave	- Pequeno aumento de área cardíaca	Pequeno a moderado aumento de área cardíaca
<b>ECO</b>	- Dilatação ventricular - Hipocontratilidade - Baixo fluxo transvalvar - Refluxo nas valvas AV	- Aumento da espessura e massa da parede - Cavidade ventricular normal ou reduzida - Função sistólica normal - Redução da complacência - Obliteração cavitária	- Hipertrofia septal assimétrica ou concêntrica difusa - Via de saída estreitada - Movimento sistólico anterior da mitral - Cavidade ventricular pequena - Gradiente intraventricular - Redução da complacência
Adaptado de Braunwald e col, 1992. IC- insuficiência cardíaca.			

**Tabela II - Achados radioisotópico, hemodinâmico e histológico das cardiomiopatias**

	Dilatada	Restritiva	Hipertrófica
<b>Radioisotópico</b>	- Dilatação ventricular - Baixa fração de ejeção	- Cavidade normal ou diminuída - Captação acentuada de tálcio (infiltrado amilóide) - Função sistólica normal	- Cavidade normal ou reduzida - Redução da complacência - Função sistólica normal
<b>Hemodinâmico</b>	- Dilatação das cavidades ventriculares - Pressões de enchimento elevadas - Baixo débito cardíaco - Refluxo nas valvas AV - Hipocontratilidade	- Redução do enchimento diastólico - Curva em raiz quadrada - Pressões de enchimento elevadas - Contratilidade preservada	- PD <sub>2</sub> elevada - Contração normal - Refluxo mitral - Gradiente intraventricular
<b>Biópsia</b>	- Fibrose - Infiltrado linfocitário (escasso) - Edema, hipertrofia	- Presença de tecido amilóide - Depósito de ferro - Granulomas - Fibrose endocárdica	- Desarranjo de fibras - Fibrose - Hipertrofia
Adaptado de Braunwald e col, 1992.			

As distinções entre as mesmas não são absolutas e com frequência se superpõem aos dados clínicos e hemodinâmicos. A cardiomiopatia hipertrófica e as síndromes restritivas são às vezes indistinguíveis clinicamente. As tabelas I e II resumem a classificação funcional das cardiomiopatias, baseada em parâmetros clínicos, anatômicos e hemodinâmicos, úteis para o diagnóstico diferencial.

### Cardiomiopatia Dilatada Idiopática

É uma síndrome caracterizada por dilatação cardíaca e diminuição da função sistólica de um ou ambos os ventrículos, com ou sem sintomas de insuficiência cardíaca.

ca. É provável que represente a via final comum de dano miocárdico produzido por uma variedade de agentes tóxicos, metabólicos ou infecciosos que acabam por produzir manifestações clínicas, hemodinâmicas e patológicas semelhantes <sup>4</sup>.

Usualmente não encontramos dificuldades em distinguir pacientes com cardiomiopatia dilatada das outras classes de cardiomiopatia (restritiva e hipertrófica). Dificuldades advêm na diferenciação da cardiomiopatia dilatada de outros processos que produzem síndrome clínica e morfológica semelhantes em sua apresentação. Métodos não-invasivos, com frequência, são limitados em distinguir pacientes com cardiomiopatia dilatada daqueles com doença coronária avançada. A história clínica e

o eletrocardiograma têm valor relativo. A redução de contratilidade no ecocardiograma é tipicamente difusa na cardiomiopatia dilatada e é mais segmentar na doença isquêmica, porém anormalidades segmentares podem ocorrer na cardiomiopatia dilatada e déficit difuso pode ser encontrado na cardiomiopatia isquêmica<sup>11,12</sup>. Roberts e Ferrans<sup>4</sup> demonstraram extensas áreas de fibrose miocárdica em necrópsias de pacientes com cardiomiopatia dilatada. Déficit perfusional com tálho é um achado freqüente<sup>12</sup>. A presença de aneurisma ventricular é a única anormalidade que favorece o diagnóstico da etiologia isquêmica. A presença de função ventricular direita preservada no ecocardiograma ou radioisótopo pode ser indicativa de etiologia isquêmica<sup>13</sup>, já que na cardiomiopatia dilatada é muito freqüente a disfunção biventricular (fig. 1). Tomografia com emissão de positron mostrou,

em um estudo, sensibilidade de 100%, especificidade de 80% e acurácia diagnóstica de 85% em distinguir doença miocárdica primária de doença isquêmica, em pacientes com insuficiência cardíaca avaliados para transplante<sup>14</sup>. Separação da cardiomiopatia dilatada de doença miocárdica isquêmica usualmente é feita pela cinecoronariografia. Na presença de artérias coronárias angiograficamente normais ou com doença somente em pequenos ramos, o diagnóstico de cardiomiopatia dilatada fica estabelecido. No extremo oposto estão casos com doença aterosclerótica multiarterial e áreas de infarto, onde o diagnóstico de cardiomiopatia isquêmica se impõe. Entretanto, não é infreqüente os casos de difícil classificação bem como a sua terapêutica. A presença e a importância da doença da microcirculação coronária não está bem estabelecida para esta ou outras situações.

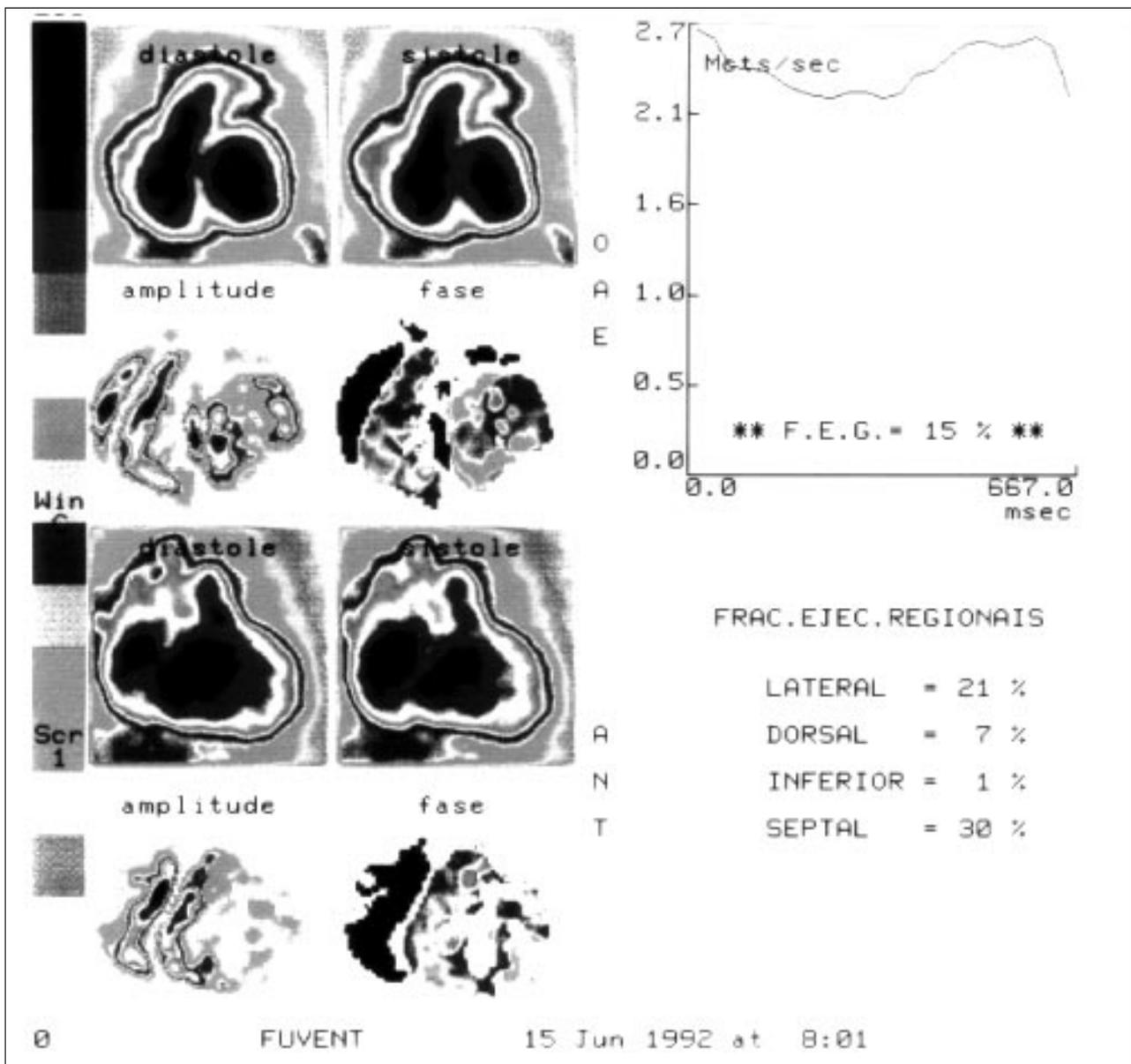


Fig. 1 - Ventriculografia radioisotópica com cálculos de frações de ejeção regional e global do VE, em paciente com cardiomiopatia dilatada e envolvimento biventricular.

Na suspeita clínica de miocardite aguda como causa da dilatação e insuficiência cardíaca, pode-se empregar mapeamento miocárdico com gálio-67, porém apresenta limitações como o alto custo e baixa sensibilidade, quando comparado com a biópsia endomiocárdica<sup>15</sup>. Parece-nos que o gálio pode ser mais importante no controle evolutivo da miocardite aguda, como foi demonstrado por Camargo e col<sup>16</sup>, ou para selecionar os pacientes para a biópsia endomiocárdica.

Dependendo de dados epidemiológicos, suspeita clínica e achados morfológicos no ecocardiograma ou positividade no mapeamento com gálio-67, em pacientes selecionados, a biópsia endomiocárdica é indicada para excluir miocardites e doenças granulomatosas e infiltrativas. Segundo a padronização do diagnóstico histopatológico de miocardite pelos critérios de Dallas<sup>17</sup>, a incidência de miocardite em pacientes com cardiomiopatia dilatada tem sido relatada de 18 a 55%<sup>18,19</sup>. As implicações terapêuticas e prognósticas destes achados são limitadas e a presença de infiltrado inflamatório nem sempre significa miocardite ativa<sup>18</sup>. A possível relação entre infecção viral e cardiomiopatia dilatada, pela persistência da infecção viral ou por auto-imunidade, não tem alterado o manuseio clínico destes pacientes. A imunossupressão não se mostrou benéfica quando rotineiramente administrada em pacientes com cardiomiopatia dilatada<sup>19,20</sup>. Na cardiomiopatia dilatada, a avaliação do grau de fibrose através da biópsia endomiocárdica pode fornecer índices de má evolução a curto prazo (casos com maior substituição de fibras miocárdicas por tecido fibroso teriam pior evolução) (fig. 2). A verdadeira etiologia da cardiomiopatia dilatada permanece obscura na maioria dos casos. Por outro lado, a associação com uma grande variedade de condições tem sido documentada<sup>21</sup> (tab. III).

A cardiomiopatia periparto se apresenta no último trimestre da gestação ou mais comumente nos primeiros seis meses do puerpério. Evidência histológica de miocardite tem sido encontrada em tais pacientes<sup>22</sup>. Melhor espontânea é freqüentemente observada porém a mortalidade em geral é alta, particularmente nas pacientes

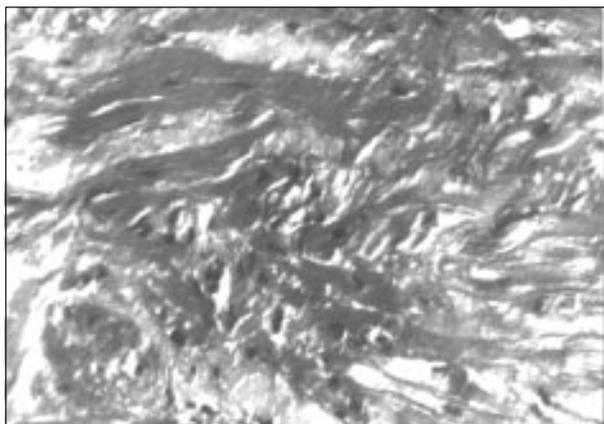


Fig. 2 - Histologia obtida em fragmento de biópsia endomiocárdica de paciente com cardiomiopatia dilatada e insuficiência cardíaca. Há hipertrofia celular e intensas áreas de fibrose substituindo o parênquima miocárdico.

com grande dilatação do ventrículo esquerdo (VE), como foi observado em nossa casuística<sup>23</sup>. Não está claro se fatores hemodinâmicos ou algum tipo de estresse associado à gravidez seja o fator desencadeante naquelas com predisposição de base, ou se a gravidez confere sensibilidade especial para algum tipo de vírus cardiotrópico.

A cardiomiopatia dilatada congestiva leve tem sido descrita como uma variante não usual da cardiomiopatia dilatada, caracterizada por pequena dilatação ventricular, baixa fração de ejeção e sem achados hemodinâmicos de restrição<sup>24</sup>. Comparados com dados de pacientes com cardiomiopatia dilatada idiopática, estes casos apresentavam 50% de incidência de história familiar. Todos os outros parâmetros clínicos, eletrocardiográficos, ecocardiográficos, hemodinâmicos e microscópicos são idênticos aos da cardiomiopatia dilatada<sup>25</sup>. A microscopia eletrônica revelou ausência ou discreta perda miofibrilar. A ausência de grande cardiomegalia nesta forma de cardiopatia pode ser atribuída à preservação da integridade miofibrilar<sup>24,25</sup>.

Anormalidades clínicas e patológicas do coração esquerdo normalmente predominam nas cardiomiopatias dilatadas; raramente são maiores no lado direito. A associação de morte súbita e doença ventricular direita em jovens tem chamado a atenção. Na cardiomiopatia ventricular direita, também denominada de displasia arritmogênica do ventrículo direito (DAVD), nenhuma ou apenas pequenas alterações são detectadas no ventrículo esquerdo. Nesta entidade o miocárdio da parede livre do ventrículo direito (VD) é substituído por tecido lipofibroso.

Esta entidade de etiologia desconhecida predomina no sexo masculino e usualmente é manifestada nos jovens por arritmia ventricular e morte súbita<sup>26,27</sup>. O eletrocardiograma mostra inversão da onda T de  $V_1$  a  $V_4$ , distúrbios de condução do ramo direito e extra-sístoles ventriculares ou taquicardia ventricular com padrão de bloqueio do ramo esquerdo e desvio do eixo para direita. As alterações patológicas podem ser difusas ou focais envolvendo as vias de entrada e saída do VD ou sua região apical. O ecocardiograma e a angiografia demonstram déficit contrátil segmentar ou difuso do VD; a presença de divertículos e fissuras profundas no contorno ventricular são características desta doença. A biópsia endomiocárdica pode firmar o diagnóstico, demonstrando a infiltra-

**Tabela III - Possíveis fatores precipitantes de cardiomiopatia dilatada**

- Hereditariedade (ligado ao cromossomo X)
- Deficiências nutricionais (alanina, carnitina, selenium)
- Toxinas e drogas (álcool, antracíclicos)
- Agentes vasoativos e espasmo microvascular
- Doença da microcirculação coronária
- Redução da reserva de fluxo coronário
- Taquiarritmias (taquicardiomiopatia)
- Sobrecarga de cálcio e catecolaminas
- Dano miocárdico por radicais livres
- Gravidez
- Infecção (miocardite viral, vírus HIV)
- Degeneração de gânglios cardíacos
- Mecanismos de agressão imunológica e auto-imunidade

ção gordurosa do miocárdio e sua substituição por tecido fibrogorduroso. A incidência e história natural da cardiomiopatia ventricular direita não são conhecidas porque a maioria das séries publicadas, ou são retrospectivas ou são estudos de necrópsia e incluem apenas casos com arritmias graves relatados por centros especializados. Achamos que a DAVD representa uma entidade que deva ser individualizada com a denominação mais apropriada de cardiomiopatia arritmogênica do ventrículo direito (CAVD).

### Cardiomiopatia Hipertrófica

A cardiomiopatia hipertrófica (CH), descrita pela primeira vez há mais de um século, passou a ser melhor estudada somente no final da década de 1950. É caracterizada por inapropriada hipertrofia do miocárdio, com frequência, predominando na região septal do VE não dilatado, com função sistólica normal e com rigidez e relaxamento diminuídos, caracterizando um quadro de disfunção sistólica. Em alguns, observa-se a presença de um gradiente pressórico dinâmico na região subaórtica.

Os critérios propostos anteriormente para o seu diagnóstico enfatizaram a presença de hipertrofia septal assimétrica, obstrução da via de saída do VE com gradiente intraventricular e/ou movimento sistólico anterior da valva mitral<sup>28,29</sup>. Nos anos subseqüentes ficou estabelecido que nenhum desses achados é patognomônico<sup>30</sup>. Esta doença é geneticamente transmitida por um gene autossômico dominante com variável penetrância, porém com alta proporção de casos esporádicos não-familiares<sup>31</sup>. O maior denominador comum de suas diversas apresentações é a evidência microscópica de desarranjo das fibras miocárdicas. Características fisiopatológicas adicionais incluem a ausência de dilatação ventricular, contratilidade normal ou supernormal, anormalidades da função diastólica, distúrbios morfológicos e funcionais da microcirculação coronária e resposta periférica anormal ao exercício<sup>32-34</sup>. A alteração fisiológica dominante é a redução do processo de relaxamento ventricular, o que resulta em diminuição da velocidade e volume do fluxo do início da diástole e aumento compensatório no final da diástole, devido à contribuição da contração atrial. Vários estudos têm levado à apreciação da existência de um grande espectro da doença com relação a idade, apresentações morfológicas, hemodinâmica e de sua história natural. Há subgrupos com prováveis implicações prognósticas e terapêuticas diferentes entre si.

A CH foi inicialmente reconhecida como um doença de jovens e de pacientes de meia idade. Nos últimos anos tem aumentado o seu reconhecimento em idosos com características similares às aquelas encontradas nos jovens. A hipertrofia tende a ser mais concêntrica e está associada à hipertensão em aproximadamente 50% dos casos. Nesta situação evolui com bom prognóstico<sup>35</sup>.

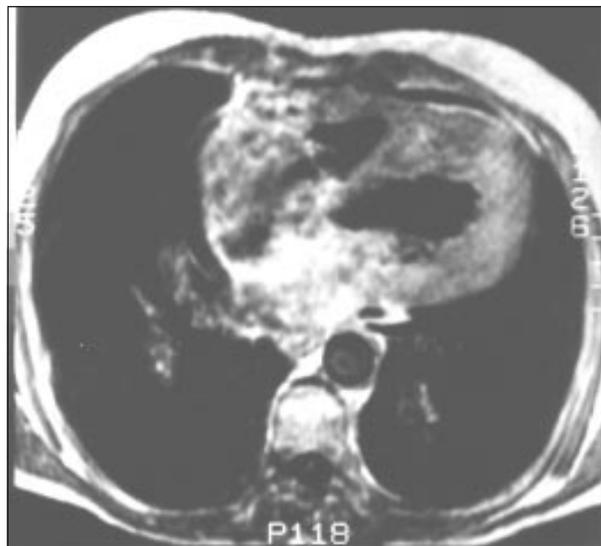


Fig. 3 - Caracterização de cardiomiopatia hipertrófica pela ressonância nuclear magnética em um paciente com quadro clínico de síndrome restritiva e insuficiência cardíaca refratária.

### Características Morfológicas e Histopatológicas

A hipertrofia pode envolver o VE, VD ou ambos. Pode ser assimétrica ou concêntrica, difusa ou localizada, envolvendo o septo proximal mais distal, apical e as paredes lateral e posterior<sup>36-38</sup> (fig. 3). O envolvimento do aparelho mitral tem sido encontrado na maioria dos pacientes com CH<sup>39</sup>. A ressonância nuclear magnética parece ser um excelente meio para avaliação da hipertrofia miocárdica (fig. 3), propiciando informações úteis a respeito do metabolismo miocárdico através de análise espectroscópica.

Não existe alteração histológica que diferencia a CH da hipertrofia secundária. Desarranjo das fibras miocárdicas confere 93% de especificidade e 89% de sensibilidade para CH, porém somente quando encontrada em mais de 5% do tecido analisado. Esse desarranjo está usualmente localizado no terço médio do miocárdio septal e portanto, usualmente, não é retirado por biópsia endomiocárdica<sup>40</sup>. No entanto, mesmo se encontrado na biópsia, não é patognomônico de CH pois, o desarranjo das fibras pode ser encontrado em corações normais ou em hipertrofia secundária. A CH é uma doença com marcada variabilidade clínica, morfológica e fisiopatológica. Um gene responsável pela transmissão da CH foi recentemente localizado no cromossomo 14 e banda 21<sup>41</sup>. Isto abre a possibilidade de identificação gênica para a definição e estratificação dos pacientes com CH e para permitir a diferenciação entre as diferentes formas de hipertrofia miocárdica.

### Cardiomiopatias Restritivas

Entre as três categorias funcionais de cardiomiopatias, a restritiva é a menos freqüente na prática clínica<sup>42</sup>. Algumas de suas formas secundárias, como a endomio-

cardiofibrose, tem alta prevalência em determinadas regiões geográficas<sup>43</sup>. As suas principais características clínicas e fisiopatológicas são: disfunção diastólica, função sistólica preservada, pequena ou nenhuma dilatação cardíaca, espessura aumentada da parede nas doenças infiltrativas e obliteração de cavidades na endomiocardiofibrose. Uma grande variedade de processos patológicos pode resultar em cardiomiopatia restritiva através de envolvimento miocárdico, endocárdico ou de ambos<sup>42</sup>, podendo ser classificadas ainda em não-infiltrativas, infiltrativas e obliterativas (tab. IV).

O quadro clínico e hemodinâmico das cardiomiopatias restritivas simula o quadro de pericardite constrictiva (síndrome restritiva externa). A diferenciação é mandatória porque a terapêutica cirúrgica é diferente nessas duas entidades. Para tal diferenciação julgamos que a tomografia computadorizada (fig. 4), a ressonância nuclear magnética e a biópsia endomiocárdica são de extrema valia. A característica hemodinâmica das síndromes restritivas é uma profunda e rápida queda da pressão diastólica inicial do ventrículo, seguida de um rápido aumen-

to e platô na protodiástole (padrão da curva pressórica em raiz quadrada).

A cardiomiopatia restritiva não apresenta critério diagnóstico uniformemente aceito e o padrão hemodinâmico clássico de restrição tem sido encontrado em outras doenças que afetam o coração. Destas, a endomiocardiofibrose e a endocardite parietal eosinofílica estão incluídas pela OMS na definição de cardiomiopatia restritiva, enquanto outros processos são considerados como doenças sistêmicas que afetam o coração<sup>5</sup>. O critério diagnóstico da cardiomiopatia restritiva está firmado, após vários estudos, em pacientes com amiloidose e endomiocardiofibrose. A infiltração intersticial dos átrios e ventrículos por tecido amilóide determina o espessamento das paredes e confere às câmaras cardíacas a consistência de borracha<sup>42</sup>. A anormalidade de enchimento diastólico na endomiocardiofibrose deve-se à presença de um endocárdio espessado e fibrótico, mais a obliteração da cavidade por tecido fibrótico ou por trombos com algum grau de penetração do tecido fibrótico para o miocárdio adjacente<sup>43,44</sup>. O fato é que o processo patológico principal é uma doença do endocárdio e isto gera controvérsia sobre a inclusão desta entre as cardiomiopatias primárias<sup>44</sup>. A endomiocardiofibrose sintomática pode ser operada com bons resultados<sup>45</sup>.

O aumento da pressão de enchimento ventricular no período protodiastólico com a morfologia em platô é a característica hemodinâmica destas doenças. A pressão atrial direita (PAD) na endomiocardiofibrose costuma exceder 15mmHg, devendo haver uma diferença de pelo menos 5mmHg entre a PAD e a pressão capilar pulmonar devido ao desigual envolvimento e complacência dos dois ventrículos; diferente do encontrado na pericardite constrictiva onde há uma tendência para a equalização das pressões de enchimento ventriculares. Entretanto, essa distinção hemodinâmica nem sempre é fácil de ser demonstrada nas síndromes restritivas, a despeito do uso de manobras provocativas como sobrecarga de volume, exercício ou estímulos farmacológicos.

As anormalidades de enchimento ventricular<sup>46</sup> dos pacientes com amiloidose ou endomiocardiofibrose apresentam um grande espectro de variação, desde um padrão anormal de relaxamento até o padrão clássico de restrição diastólica grave nas formas avançadas de doença<sup>47</sup>.

A diferenciação entre os diferentes tipos de cardiomiopatias restritivas é de grande importância terapêutica e prognóstica, sendo fundamental o estudo da função diastólica com Doppler e hemodinâmica, a caracterização da espessura das paredes e do tamanho das cavidades com o ecocardiograma, a tomografia de tórax, a ressonância nuclear magnética e a análise dos processos infiltrativos do miocárdio e endocárdio através da biópsia endocárdica<sup>46,48</sup>.

Tabela IV - Classificação etiopatogênica das cardiomiopatias restritivas	
<b>I - Miocárdica</b>	
a) não-infiltrativa	- idiopática - esclerodermia
b) Infiltrativa	- amiloidose - sarcoidose - doença de Gaucher
c) Doenças de depósito	- hemocromatose - doença de Fabry
<b>II - Endomiocárdica</b>	
a) Endomiocardiofibrose	
b) Síndrome hipereosinofílica	
c) Doença carcinóide	



Fig. 4 - Tomografia de tórax em um paciente com endomiocardiofibrose do VD, demonstrando obliteração importante desta cavidade por tecido fibroso e trombos, com calcificação, trombose e dilatação do átrio direito.

## Referências

1. Codd MB, Sugrue DD, Gersh BJ, Melto LJ - Epidemiology of idiopathic dilated and hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 1989; 80: 564-71.
2. Bridgen W - Uncommon myocardial diseases: The non-coronary cardiomyopathies. *Lancet* 1957; 2: 1179-84.
3. Goodwin JF, Oakley CM - The cardiomyopathies. *Br Heart J* 1972; 34: 545-72.
4. Roberts WC, Ferrans VJ - Pathologic anatomy of the cardiomyopathies. *Hum Pathol* 1975; 6: 287-342.
5. Report of the WHO/ISFC Task Force on the definition and classification of cardiomyopathies. *Br Heart J* 1980; 44: 672-73.
6. Abelmann WH - Classification and natural history of primary myocardial disease. *Prog Cardiovasc Dis* 1984; 27: 73-94.
7. Popp RL - Echocardiography. *N Engl J Med* 1990; 323: 101-109.
8. Kitzman DW, Sheikh RH, Beere PA, Phillips JL, Higginbotham MB - Age-related alterations of Doppler left ventricular filling indexes in normal subjects are independent of left ventricular mass, heart rate, contractility and loading conditions. *J Am Coll Cardiol* 1991; 18: 1243-50.
9. Topol EJ, Traill TA, Fortuin NJ - Hypertensive hypertrophic cardiomyopathy of the elderly. *N Engl J Med* 1985; 145: 281-5.
10. Mason JW, O'Connell JB - Clinical merit of endomyocardial biopsy. *Circulation* 1989; 79: 971-7.
11. Wallis DE, O'Connell JB, Henkin RE, Constanzo-Nordin MR, Scanlon PJ - Segmental wall motion abnormality in dilated cardiomyopathy: common finding and good prognostic sign. *J Am Coll Cardiol* 1984; 4: 674-9.
12. Yamaguchi S, Tsuki K, Hayasaka M, Yasui S - Segmental wall motion abnormalities in dilated cardiomyopathy: hemodynamic characteristics and comparison with thallium-201 myocardial scintigraphy. *Am Heart J* 1987; 113: 1123-8.
13. Iskandrian AS, Helfed H, Lemlek J, Lee J, Iskandrian B, Heo J - Differentiation between primary dilated cardiomyopathy and ischemic cardiomyopathy based on right ventricular performance. *Am Heart J* 1992; 123: 768-73.
14. Mody FV, Brunken RC, Stevenson LW, Nienaber CA, Phelps ME, Schelbet HR - Differentiating cardiomyopathy of coronary artery disease from non ischemic dilated cardiomyopathy utilizing positron emission tomography. *J Am Coll Cardiol* 1991; 17: 373-83.
15. Bouhour BB, Helias S, Lajarte AY et al - Detection of myocarditis during the first year after discovery of a dilated cardiomyopathy by endomyocardial biopsy and gallium-67 myocardial scintigraphy: prospective multicentre French study of 91 patients. *Eur Heart J* 1988; 9: 520-8.
16. Camargo PR, Mazzieri R, Higuchi L, Meneghetti C, Pileggi F - Miocardiopatia dilatada na criança - correlação entre os aspectos da biopsia endomiocárdica e mapeamento miocárdico com gálio-67. *Arq Bras Cardiol* 1989; 53(supl 1): 115.
17. Aretz HT, Billingham ME, Edwards WD et al - Myocarditis: A histopathologic definition and classification. *Am J Cardiovasc Pathol* 1987; 1: 3-14.
18. Tazelaar HD, Billingham ME - Leucocytic infiltrates in idiopathic dilated cardiomyopathy: A source of confusion with active myocarditis. *Am J Surg Pathol* 1986; 10: 405-12.
19. Lathan RD, Mulrow JP, Virmani R, Rabinowitz M, Moody JM - Recently diagnosed idiopathic dilated cardiomyopathy: Incidence of myocarditis and efficacy of prednisone therapy. *Am Heart J* 1989; 117: 876-82.
20. Parillo JE, Cunnion RE, Epstein SE et al - A prospective randomized controlled trial of prednisone for dilated cardiomyopathy. *N Engl J Med* 1989; 321: 1061-8.
21. Abelman WH, Lorell BH - The challenge of cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 1989; 13: 1219-23.
22. O'Connell JB, Constanzo-Nordin MR, Subramanian R et al - Peripartum cardiomyopathy: clinical, hemodynamic, histologic and prognostic characteristics. *J Am Coll Cardiol* 1986; 8: 52-6.
23. Carvalho A, Brandão A, Martínez EE et al - Prognosis in peripartum cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1989; 64: 540-2.
24. Keren A, Billingham ME, Weintraub D, Stinson EB, Popp RL - Mildly dilated congestive cardiomyopathy. *Circulation* 1985; 72: 302-9.
25. Keren A, Billingham ME, Popp RL - Features of mildly dilated congestive cardiomyopathy compared with idiopathic restrictive cardiomyopathy and typical dilated cardiomyopathy. *J Am Soc Echo* 1988; 1: 78-87.
26. Markus FI, Fontaine GH, Guiraudon G et al - Right ventricular dysplasia. A report of 24 adult cases. *Circulation* 1982; 65: 384-98.
27. Thiene G, Nava A, Corrado D, Rossi L, Penelli N - Right ventricular cardiomyopathy and sudden death in young people. *N Engl J Med* 1988; 318: 129-33.
28. Braunwald E, Morrow AG, Cornell WP, Aygen MM, Hilbish TF - Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. *Am J Med* 1960; 29: 924-45.
29. Henry WL, Clark CE, Epstein SE - Asymmetric septal hypertrophy: Echocardiographic identification of the pathognomonic anatomic abnormality of IHSS. *Circulation* 1973; 47: 225-33.
30. Maron BJ, Epstein SE - Hypertrophic cardiomyopathy. Recent observations regarding the specificity of three hallmarks of the disease: Asymmetric septal hypertrophy, septal disorganization and systolic anterior motion of the anterior mitral leaflet. *Am J Cardiol* 1980; 45: 141-54.
31. Maron BJ, Nichols PF III, Pickle LW, Wesley YE, Mulvihill JJ - Patterns of inheritance in hypertrophic cardiomyopathy: assessment by M-mode and two-dimensional echocardiography. *Am J Cardiol* 1984; 53: 1087-94.
32. Maron BJ, Wolfson JK, Epstein SE, Roberts WC - Intramural ("small vessel") coronary artery disease in hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 1986; 8: 545-57.
33. Cannon RO III, Rosing DR, Maron BJ et al - Myocardial ischemia in patients with hypertrophic cardiomyopathy: contribution of inadequate vasodilator reserve and elevated left ventricular filling pressures. *Circulation* 1985; 71: 234-43.
34. Frenneaux MP, Counihan PS, Caforio ALP, Chikamori T, McKenna WJ - Abnormal blood pressure response during exercise in hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation* 1990; 82: 1995-2002.
35. Fay WP, Talierecio CP, Ilstrup DM, Tajik AM, Gersh BJ - Natural history of hypertrophic cardiomyopathy in the elderly. *J Am Coll Cardiol* 1990; 16: 821-6.
36. Maron BJ, Gottdiener JS - Epstein SE - Patterns and significance of distribution of left ventricular hypertrophy in hypertrophic cardiomyopathy: A wide angle, two dimensional echocardiographic study of 125 patients. *Am J Cardiol* 1981; 48: 418-28.
37. Shapiro LM, McKenna WJ - Distribution of left ventricular hypertrophic cardiomyopathy: A two-dimensional echocardiographic study. *J Am Coll Cardiol* 1983; 2: 437-4.
38. Wigle ED, Sasson Z, Henderson MA et al - Hypertrophic cardiomyopathy: The importance of the site and the extent of hypertrophy: A Review. *Prog Cardiovasc Dis* 1985; 28: 1-83.
39. Klues HG, Roberts WC, Maron BJ - Anomalous insertion of papillary muscle directly into anterior mitral leaflet in hypertrophic cardiomyopathy: Significance in producing left ventricular outflow obstruction. *Circulation* 1991; 8: 1188-97.
40. Maron BJ, Roberts WC - Hypertrophic cardiomyopathy and cardiac muscle cell disorganization revisited: Relation between the two and significance. *Am Heart J* 1981; 102: 95-110.
41. Jarcho JA, McKenna W, Pare JAP et al - Mapping a gene for familial hypertrophic cardiomyopathy to chromosome 21q. *N Engl J Med* 1989; 321: 1372-8.
42. Johnson RA, Palácios I - Nondilated cardiomyopathies. *Adv Intern Med* 1984; 30: 243-74.
43. Davies JNP - Endocardial fibrosis in Africans. *East Afr Med J* 1948; 25: 1014.
44. Olsen ECJ - Pathological aspects of endomyocardial fibrosis. *Post Med J* 1983; 59: 135-9.
45. Martínez EE, Venturi M, Buffolo E et al - Operative results in endomyocardial fibrosis. *Am J Cardiol* 1989; 1: 627-9.
46. Shabetai R - Pathophysiology and differential diagnosis of restrictive cardiomyopathy. *Cardiomyopathy Cardiovasc Clin* 1988; 19: 123-32.
47. St. John Sutton MG, Reichek N, Kastor JA, Giuliani ER - Computerized M-mode echocardiographic analysis of left ventricular dysfunction in cardiac amyloid. *Circulation* 1982; 66: 790-9.
48. Schoenfeld MH, Supple EW, Dec GW, Fallon JT, Palacios I - Restrictive cardiomyopathy versus constrictive pericarditis: Role of endomyocardial biopsy in avoiding unnecessary thoracotomy. *Circulation* 1987; 75: 1012-7.