

## CORRELAÇÃO ANATOMOCLÍNICA

### Caso 6/95 (Instituto do Coração do Hospital das Clínicas - FMUSP)

Mulher de 40 anos de idade, natural de São Paulo, procurou atendimento médico para tratamento de insuficiência cardíaca.

Aos 13 anos, em razão de cansaço aos esforços, submeteu-se a consulta médica, quando foi detectado sopro cardíaco, diagnosticada cardiopatia, recebendo prescrição medicamentosa, da qual não se recorda. Aos 22 anos, foi submetida a cateterismo cardíaco em outro hospital. As pressões (mmHg) obtidas foram: média de átrio direito (AE) 5, ventrículo direito (VD) (sistólica/diastólica inicial/diastólica final), 38/1/5, tronco pulmonar (sistólica/diastólica/média), 26/13/20, pressão média de oclusão da artéria pulmonar, 15. Durante o esforço, a pressão de oclusão da artéria pulmonar elevou-se até 29mmHg. A administração de isoprenalina permitiu detectar gradiente intraventricular esquerdo de 18,5mmHg. Foi feito o diagnóstico de cardiomiopatia hipertrófica.

A paciente permaneceu assintomática até há três anos, quando apresentou dispnéia aos esforços moderados. Há dois anos, após esforço, apresentou dispnéia intensa e síncope, tendo sido hospitalizada em outro Serviço por 18 dias, submetendo-se a estudo eletrofisiológico e recebendo alta hospitalar com prescrição de atenolol 200mg diários. Seguiu-se piora progressiva da dispnéia, que passou a ser desencadeada por pequenos esforços, ocorrendo mesmo em repouso, aumento de volume abdominal e edema de membros inferiores. Há um ano procurou o INCOR e foi hospitalizada.

O exame físico revelou cianose labial ++, pulso de 60bpm, pressão arterial (PA) de 110x80mmHg. O exame dos pulmões revelou diminuição de murmúrio vesicular em base direita, presença de estertores crepitantes em ambas as bases. O exame do coração revelou períodos de bigeminismo, 1ª e 2ª bulhas normofonéticas, presença de 3ª bulha e de sopro sistólico ++/4+ em área mitral. O exame do abdome demonstrou ascite ++/4+ e o fígado foi palpado a 3cm do rebordo costal direito. Havia edema +++/4+ em membros inferiores.

Avaliação laboratorial demonstrou concentrações séricas de sódio 135mEq/l, potássio 4,6mEq/l, cálcio 5,1mEq/l, magnésio 1,47mEq/l, taxas séricas de uréia 49mg/dl, creatinina 1mg/dl, bilirrubinas total 1,07, direta 0,43 e indireta 0,64mg/dl; transaminase glutâmico-oxaloacética 19U/l, transaminase glutamicopirúvica

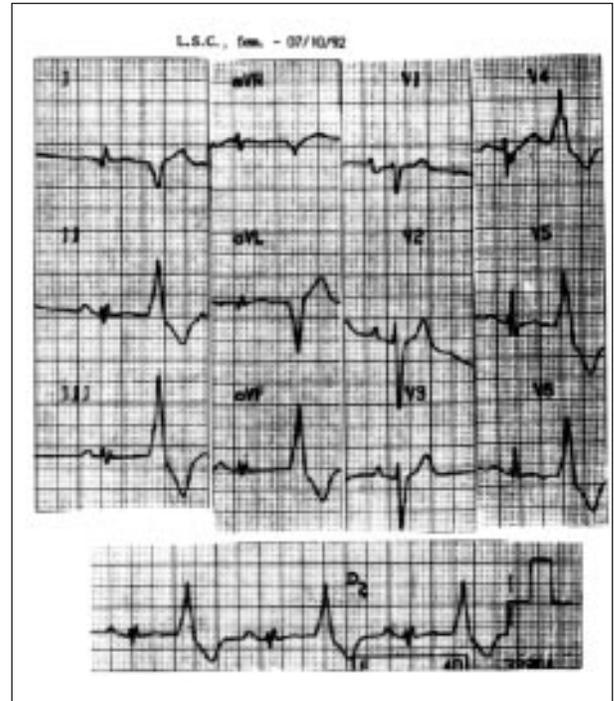


Fig. 1 - Baixa voltagem dos complexos QRS no plano frontal, extra-sístoles ventriculares, sobrecarga atrial esquerda e áreas inativas ântero-septal e lateral.

21U/l, glicemia 89mg/dl, proteínas totais 7,4g/dl. O coagulograma revelou tempo de protrombina de 16s, equivalente a 65% de atividade e relação tempo observado/controlado de 1,18, tempo de tromboplastina parcial ativada 12,5s, relação de tempo observado/controlado de 1,18, tempo de trombina 12,5s (normal 10s). A concentração de ferritina sérica foi 76ng/ml (normal até 96), ferro sérico 82microg/dl (37-145), capacidade total de fixação do ferro 415microg/dl (250-350).

O eletrocardiograma (ECG) revelou ritmo sinusal, frequência de 53bpm, extra-sístoles ventriculares, eixo de QRS indeterminado no plano frontal, complexos QRS de baixa voltagem no plano frontal, sobrecarga atrial esquerda, área eletricamente inativa ântero-septal e lateral alta e alterações difusas da repolarização ventricular (fig. 1). A radiografia do tórax revelou cardiomegalia ++/4+ e congestão pulmonar.

O ecocardiograma (ECO) transtorácico (tab. I) demonstrou insuficiência mitral e tricúspide discretas, sinais sugestivos de trombo intraventricular esquerdo, acinesia septal e sinais de hipertensão pulmonar. O ECO transesofágico demonstrou aneurisma ântero-septal de ventrículo esquerdo (VE), com trombos intracavitários de VE e derrame pericárdico.

Tabela I - Ecocardiogramas

Tempo antes do óbito (meses)	18	3
Ecocardiograma		
Ventrículo esquerdo		
Diâmetro diastólico (mm)	55	62
Diâmetro sistólico (mm)	40	52
Fração de ejeção(%)	38	40
Parede posterior (mm)	10	9
Septo interventricular (mm)	10	9
Ventrículo direito		
Diâmetro diastólico (mm)	25	35
Aorta (mm)	33	39
Átrio esquerdo (mm)	51	53

Tabela II - Estudo hemodinâmico

Câmara	Sistólica	Diastólica inicial	Diastólica final	Média
Átrio direito				3
Ventrículo direito	25	0	2	17
Tronco pulmonar	25	14		
Oclusão da artéria pulmonar		17		
Ventrículo esquerdo	108	5	19	
Aorta	108	75	86	

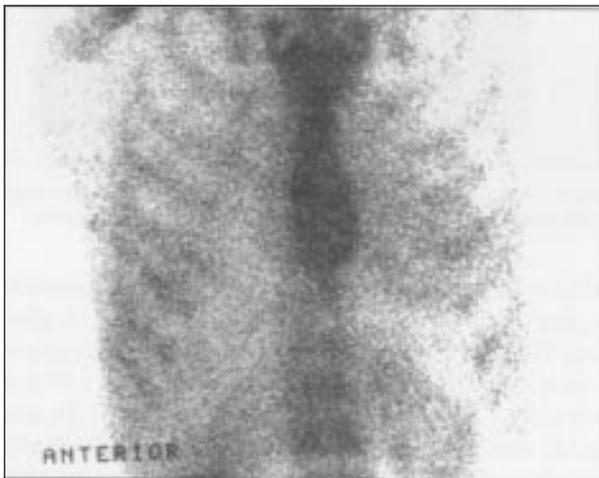


Fig. 2 - Cintilografia cardíaca positiva em grau discreto (pirofosfato de tecnécio-99m)

O ECG dinâmico pelo sistema Holter (21h de gravação) demonstrou 5440 extra-sístoles ventriculares isoladas, períodos de bigeminismo, 4 pareadas, 34 extra-sístoles atriais isoladas, 2 pareadas e 1 episódio de taquicardia atrial não persistente. A cintilografia cardíaca com pirofosfato de tecnécio 99m revelou discreta captação em projeção de área cardíaca (fig. 2).

O estudo hemodinâmico e angiocardiográfico, há 14 meses, revelou artérias coronárias isentas de obstruções, o VE com acinesia ântero-apical e inferior e o VD hipertrofiado com hipocinesia difusa moderada. As pressões (mmHg) são apresentadas na tabela II.

A biopsia endomiocárdica do VD, realizada há 14 meses, revelou acentuada hipertrofia de miócitos e fibrose intersticial. Havia trombo de fibrina acolado ao endocárdio.

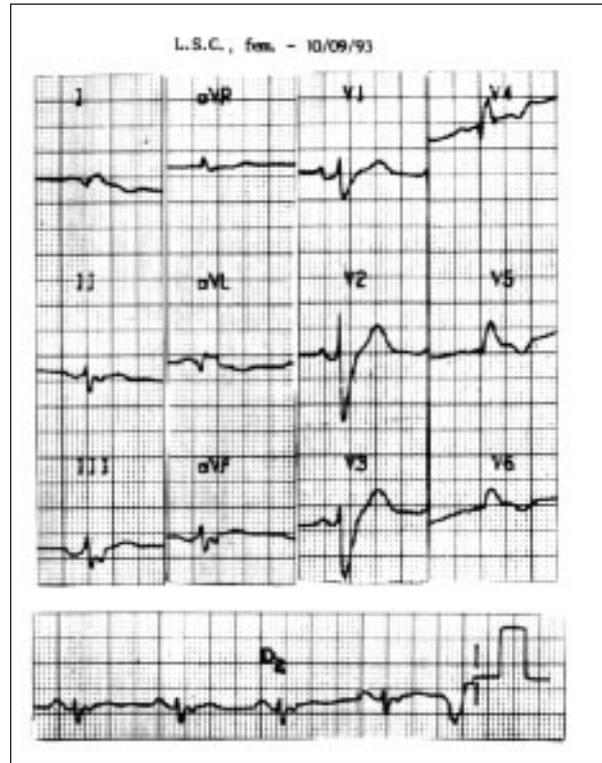


Fig. 3 - Distúrbio da condução do ramo esquerdo do feixe de His.

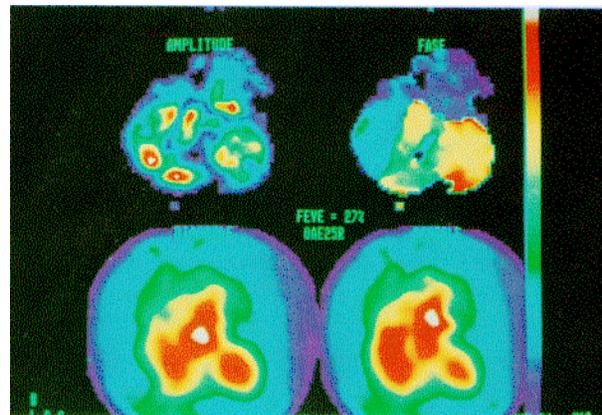


Fig. 4 - Ventriculografia radioisotópica evidenciando disfunção ventricular acentuada.

Houve melhora do quadro e a paciente recebeu alta hospitalar depois de 21 dias de hospitalização com prescrição de enalapril 10mg, furosemida 40mg, amiodarona 200mg, warfarina 2,5mg e ranitidina 300mg diários.

No seguimento ambulatorial a paciente evoluiu oligossintomática, com dispnéia aos esforços moderados, sendo hospitalizada novamente há 3 meses por piora da dispnéia e edema há 15 dias.

O ECG revelou ritmo sinusal com frequência de 75bpm, duração de QRS de 0,16s, eixo QRS desviado para a esquerda, distúrbio da condução intraventricular do estímulo compatível com bloqueio de ramo esquerdo em presença de área eletricamente inativa septal e anterior, sobrecarga atrial esquerda e sinais indiretos de so-

brecarga atrial direita (fig. 3).

O ECO (tab. I) demonstrou insuficiências mitral moderada e tricúspide acentuada. O VE apresentou hipocinesia difusa. Não havia imagens sugestivas de trombos intracavitários.

A ventriculografia radioisotópica com hemácias marcadas com tecnécio 99m revelou fração de ejeção de VE de 27%, AD aumentado de volume, VD de volume normal e hipocinesia de parede livre, átrio esquerdo (AE) aumentado e VE hipertrofiado, com aumento moderado de volume, hipocinesia difusa e acinesia apical (fig. 4).

A hemoglobina foi 13,6/dl, o hematócrito 41%, a taxa sérica de creatinina 0,9mg/dl, de glicose 86mg/dl, de potássio 4,4mEq/l, de sódio 137mEq/l e tempo de protrombina 14,7, correspondente a 70% de atividade e a relação de tempo observado/controle 1,07.

Recebeu alta hospitalar depois de 7 dias, medicada com digoxina 0,25mg, hidroclorotiazida 50mg, enalapril 10mg e warfarina 5mg diários. Foi cogitado o tratamento cirúrgico da insuficiência cardíaca por transplante cardíaco ortotópico e foi iniciada avaliação ambulatorial.

Há 22 dias necessitou de nova hospitalização por piora da dispnéia e hipotensão arterial.

O exame físico revelou paciente em mau estado geral, prostrada, taquipnica, cianótica +++/4+, pulso fino regular de 88bpm, PA inaudível, palpada em 84mmHg, hipertensão venosa jugular ++++/4+. O exame dos pulmões foi normal. O exame do coração revelou bulhas normofonéticas, ausência de 3ª e 4ª bulhas, e sopro sistólico ++/4+ em área mitral. O fígado foi palpado a 8cm do rebordo costal direito e não havia edemas de membros inferiores. O ECG estava inalterado.

Os exames laboratoriais da admissão demonstraram hemoglobina de 14,2g/dl, hematócrito de 42,2%, 7100 leucócitos/mm<sup>3</sup> (3% bastonetes, 40% segmentados, 1% eosinófilos, 53% linfócitos e 3% monócitos), 282.000 plaquetas/mm<sup>3</sup>, creatinina de 0,9mg/dl, uréia de 47mg/dl, glicose 84mg/dl, lactato 20mg/dl, desidrogenase láctica 252U/l, transaminase glutamicooxaloacética 13U/l, transaminase glutamicopirúvica 12U/l, tempo de protrombina 14,7s, relação tempo observado/controle 1,08, tempo de tromboplastina parcial ativada 44s, relação tempo observado 0,85 e fator V 150%.

Durante toda a internação, a paciente necessitou de doses altas de drogas vasoativas e, mesmo assim, não manteve níveis de pressão normais. No 22º dia apresentou parada cardiorrespiratória não responsiva às manobras de ressuscitação e faleceu. No dia do óbito a avaliação laboratorial demonstrou hemoglobina 11,6g/dl, hematócrito 37%, leucócitos 9300/mm<sup>3</sup> (2% metamielócitos, 12% bastonetes, 60% segmentados, 20% linfócitos e 5% monócitos), plaquetas 107.000/mm<sup>3</sup>, sódio 127mEq/l, potássio 5,3mEq/l, creatinina 1,3mg/dl, uréia 39mg/dl, glicose 116mg/dl, lactato 40mg/dl, transaminase glutamicooxaloacética 34U/l, transaminase

glutamicopirúvica 31U/l, tempo de protrombina 17s, relação de tempos doente/controle 1,23, tempo de tromboplastina parcial ativada 54,6s, relação doente/controle 1,09.

## Discussão

**Eletrocardiograma** - A evolução eletrocardiográfica com aparecimento de distúrbios de condução intraventricular do estímulo com aumento da duração do complexo QRS sugere o desenvolvimento de extensa fibrose miocárdica

(Dr. Paulo Jorge Moffa)

**Medicina nuclear** - A cintilografia com pirofosfato marcado com tecnécio-99m, obtida 3h após a administração venosa do radiofármaco, evidenciou discreta hiperconcentração difusa do traçador em projeção de área cardíaca (fig.2).

A ventriculografia radioisotópica, realizada com hemácias marcadas com tecnécio-99m, demonstrou ritmo de clareamento ventricular alterado em ambos os ventrículos. Havia aumento de volume dos átrios. O VD apesar de volume normal apresentava hipocinesia de parede livre. O VE era hipertrofiado, com aumento moderado de volume, hipocinesia difusa e acinesia apical. A análise da cinética revelou atraso na movimentação do ápice. A fração do VE foi de 27%, denotando acentuada diminuição da função sistólica (fig. 4).

(Dra. Marisa Izaki)

**Aspectos clínicos** - Trata-se de paciente com diagnóstico presuntivo de cardiomiopatia hipertrófica, que não apresentou sintomas até a idade de 37 anos, quando começou a se queixar de dispnéia aos esforços maiores que os habituais e que aos 38 anos apresentou dispnéia intensa seguida de síncope após esforço físico, interpretada como consequência da obstrução dinâmica, arritmia ou isquemia da cardiomiopatia hipertrófica. Seguiu-se piora progressiva da dispnéia que ocasionou várias hospitalizações. Na última delas além da dispnéia e edema havia cianose que poderia ser consequência de baixo débito cardíaco, de hipertensão pulmonar ou de foramen oval pérvio.

O ECG da última internação revelou baixa voltagem do complexo QRS que poderia ser resultado da presença de edema ou derrame pericárdio. Havia área eletricamente inativa em paredes ântero-septal e lateral sugestivas de fibrose miocárdica ou infartos prévios.

O ECO revelou baixa fração de ejeção (FE), porém discrepante em relação às dimensões quase normais do VE. Havia aumento de AE. Estes dados não são habituais na miocardiopatia dilatada, nem na hipertrófica e poderiam indicar a presença de miocardiopatia restritiva

ou distúrbio de relaxamento devido a isquemia crônica. O cateterismo demonstrou discreta hipertensão pulmonar, aumento da pressão diastólica final e acinesia ântero-apical e inferior do VE. Além de VD hipertrófico e com hipocinesia moderada.

Diante deste quadro de cardiopatia que cursou com sopro e dispnéia desde a idade de 13 anos e choque cardiogênico e morte aos 40 anos de idade, podemos cogitar os seguintes diagnósticos, em ordem decrescente de probabilidade: miocardiopatia hipertrófica que desadaptou, mas na ausência de critérios de certeza deste diagnóstico no início da doença; miocardiopatia restritiva; outras causas de hipertrofia concêntrica do VE que cursou com desadaptação.

**Miocardiopatia hipertrófica** - caracteriza-se por hipertrofia ventricular não-apropriada e com desarranjo de miofibrilas, é assimétrica em 95% dos casos<sup>1</sup>. A presença de gradiente sistólico na via de saída do VE, fator usado na classificação da doença como obstrutiva ou não-obstrutiva, ocorre em 25% dos casos<sup>2</sup>. Independentemente da hipertrofia é a alteração da função diastólica que se constitui na anormalidade fisiopatológica básica da doença<sup>3</sup>. Há diminuição da complacência e relaxamento ventricular com aumento da pressão diastólica final de VE que é retrogradamente transmitida ao leito pulmonar causando dispnéia<sup>4,5</sup>. Acompanham habitualmente a preservação da FE e das dimensões do VE e alterações atribuíveis a distúrbios de microcirculação coronária<sup>5</sup>. Os pacientes geralmente não apresentam sintomas até ao final da 1ª década quando há o aparecimento de dor precordial ou síncope entre 10 e 15 anos, ocorrendo a morte por volta dos 40 anos<sup>6</sup>.

O método de escolha para o diagnóstico e seguimento é o ECO. Em 10 a 15% dos casos observam-se diminuição progressiva da espessura da parede do VE com acentuada hipocinesia e dilatação da cavidade<sup>7</sup>, processo este atribuído à isquemia e fibrose miocárdica por alteração do leito coronário intramural e redução da reserva coronária<sup>8</sup>, Spirito e col<sup>9</sup> em estudo ecocardiográfico de 65 pacientes, em seguimento de 2 a 6 anos, detectaram aumento progressivo da cavidade e redução da espessura da parede ventricular esquerda em 60% dos casos, embora os valores absolutos das dimensões permanecessem dentro da normalidade. Esses mesmos autores estudaram 10 portadores de miocardiopatia hipertrófica submetidos a transplante cardíaco. O tempo médio de sintomas antes do transplante foi 15 anos. Todos apresentavam sinais e sintomas de insuficiência cardíaca e 9 eram refratários ao tratamento clínico. Observou-se dilatação de VE em 5 pacientes. Havia fibrose intersticial, desorganização de miofibrilas e espessamento de trajeto intramural de artérias coronárias<sup>10</sup>.

O caso atual tem curso clínico compatível com este diagnóstico e poderia se tratar da forma não obstrutiva que evoluiu com desadaptação e dilatação da cavidade do VE. Mas faltam-nos os dados hemodinâmicos completos

do 1º cateterismo e o ECO não é característico nem de miocardiopatia hipertrófica sem desadaptação ou em fase de desadaptação ventricular desta doença. Neste último caso há persistência do desarranjo de fibras<sup>11</sup>.

Miocardiopatia restritiva - pode resultar de diversos processos: não infiltrativas - idiopática; infiltrativas - amiloidose, sarcoidose e doença de Gaucher; depósito - hemocromatose, doença de Fabry e glicogenoses; fibrose a partir do endocárdio endomiocardiopatia. Em geral os portadores destas doenças apresentam-se muito sintomáticos com predomínio de insuficiência direita, arritmias, sintomas isquêmicos e refratariedade ao tratamento medicamentoso. Mas, raramente, os portadores de discreta repercussão hemodinâmica podem ter longa evolução com poucos sintomas<sup>12,13</sup>.

A característica hemodinâmica comum é a restrição ao enchimento ventricular e conseqüente aumento nas pressões diastólicas finais dos dois ventrículos, com função sistólica e dimensões ventriculares preservadas<sup>13</sup>. O diagnóstico é baseado em dados ecocardiográficos e hemodinâmicos de restrição do enchimento ventricular com FE normal ou ligeiramente diminuída acompanhadas de insuficiência cardíaca refratária ao tratamento medicamentoso.

A biópsia endomiocárdica do VD é de valor questionável pois observa-se fibrose intersticial e hipertrofia de miócitos, alterações também presentes nas cardiomiopatias dilatada e hipertrófica<sup>15</sup>.

No caso atual temos os seguintes dados a favor deste diagnóstico: cateterismo revelando predomínio de disfunção diastólica, o ECO demonstrando restrição ao enchimento ventricular e o ECG revelando complexos QRS de baixa voltagem e áreas eletricamente inativas, provavelmente secundárias à fibrose.

Das causas de doença restritiva, no nosso meio, destaca-se a endomiocardiopatia que se caracteriza por fibrose endocárdica e miocárdica de via de entrada e ponta de ventrículos e valvas atrioventriculares. O diagnóstico se baseia nas alterações ventriculográficas que demonstram as alterações anatômicas típicas: amputação da ponta e via de entrada, deformação da silhueta e dilatação da via de saída ventricular e, ainda, insuficiência de valvas atrioventriculares e dilatação atrial.

Barretto e col<sup>16</sup> encontraram acometimento isolado do VD em 10% dos casos, do VE em 30% e os dois ventrículos simultaneamente em 60% dos casos. As manifestações clínicas predominantes dependem da forma e da intensidade do acometimento cardíaco<sup>17</sup>. A presença de sintomas determina mau prognóstico para os pacientes, mortalidade de 50% em dois anos. Os pacientes sem sintomas ou pouco sintomáticos podem sobreviver por 10 anos ou mais<sup>18</sup>. No caso atual não há evidências angiográficas de endomiocardiopatia.

Outra origem de doença restritiva cardíaca seria a amiloidose, geralmente evoluem com insuficiência cardíaca de difícil controle e rapidamente fatal<sup>19</sup>. O

diagnóstico é feito pela biopsia endomiocárdica de VD em portadores de síndrome restritiva com ECO demonstrando aumento de espessura ventricular de textura não homogênea, dimensões de cavidade do VE preservada, função sistólica ventricular normal ou diminuída e dilatação atrial<sup>20</sup>.

No presente caso, se estivermos diante de cardiopatia restritiva, a origem seria idiopática, mas a evolução arrastada, o cateterismo sem alteração das pressões das câmaras direitas ou hipertensão pulmonar tornam este diagnóstico pouco provável.

**Miocardites** - é diagnóstico diferencial que sempre deve ser cogitado frente a quadros de insuficiência cardíaca, arritmias e precordialgia em crianças e adultos jovens, principalmente se de origem recente<sup>21</sup>. O surto inicial pode passar despercebido e evoluir posteriormente para miocardiopatia dilatada crônica. Até 15% dos casos de miocardite viral aguda, que se recuperam do surto inicial podem evoluir insidiosamente para miocardiopatia dilatada, com ou sem sintomas<sup>22</sup>. O diagnóstico é feito na biopsia endomiocárdica de VD pela presença de infiltrado inflamatório no miocárdio com necrose e/ou degeneração dos miócitos adjacentes. Ou pelo uso da cintilografia cardíaca com uso de citrato de gálio. A prevalência de miocardite em biopsias, segundo os critérios de Dallas, em pacientes com miocardiopatia dilatada tem variado de 18 a 55% em diversos estudos<sup>23</sup>.

O típico é a disfunção sistólica e dilatação do VE tanto na ventriculografia como no ECO, mas alguns estudos têm demonstrado redução da complacência ventricular que poderia causar a elevação das pressões de enchimento ventricular e dilatação atrial<sup>24</sup>.

O ECG geralmente revela alterações de repolarização ventricular, mas podem estar presentes áreas eletricamente inativas, secundárias a mionecrose. Apesar deste aspecto de necrose localizada no ECG, na ventriculografia o habitual é hipocinesia difusa, também creditada à destruição miocárdica difusa pelos vírus<sup>25</sup>.

O caso atual poderia se tratar de paciente que apresentou surto de miocardite aguda aos 13 anos com recuperação total, posterior recorrência e/ou evolução para miocardiopatia dilatada, mas o ecocardiograma demonstrando aumento acentuado de AE com discreto aumento de VE, o contrário do que seria esperado, faz deste diagnóstico pouco provável.

Quanto ao evento final poderia se tratar tanto da evolução natural da doença ou ser decorrente de fenômenos tromboembólicos que contribuem para piora da insuficiência cardíaca e mortalidade nos portadores de miocardiopatias.

Em um estudo, a instalação da insuficiência cardíaca em portadores de miocardiopatia dilatada a mortalidade em dois anos foi de 37% nos homens e 38% nas mulheres<sup>26</sup>. Em outro em estudo de necropsia de portadores de miocardiopatia dilatada encontraram evidências

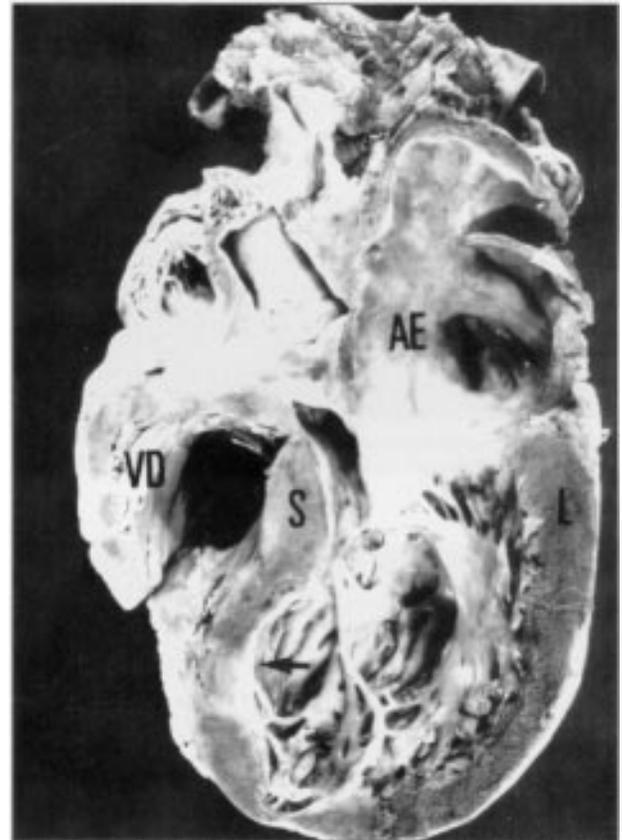


Fig. 5 - Corte frontal do coração. O ventrículo esquerdo mostra hipertrofia discreta e simetria entre parede livre (L) e septal alta (S). A porção apical do septo tem aspecto aneurismático (seta). O átrio esquerdo (AE), melhor visibilizado nesta foto, está hipertrofico e dilatado. O ventrículo direito (VD) mostra intensa hipertrofia.

as clínicas ou necroscópicas de eventos embólicos em 60% dos casos<sup>27</sup>.

(Dra. Neuza Helena Moreira Lopes)

**Hipóteses diagnósticas** - Choque cardiogênico por miocardiopatia hipertrófica em fase de desadaptação ventricular associado a tromboembolia pulmonar.

### Necropsia

O coração pesava 460g e tinha forma globosa. As artérias coronárias eram normais. Os átrios apresentavam hipertrofia e dilatação moderadas e havia trombo mural em AD. O VD apresentava intensa hipertrofia e discreta dilatação. O VE apresentava discreta hipertrofia, moderada dilatação, áreas de fibrose subendocárdica na região apical, músculo papilar póstero-medial e terço apical do septo e, também, aneurisma em região apical do septo (fig. 5). A valva mitral estava discretamente espessada.

Os achados histopatológicos foram inespecíficos. Havia discreta hipertrofia de fibras miocárdicas associada a áreas de fibrose. As regiões de fibrose eram predominantemente subendocárdicas (fig. 6), mas ocorria, também, no interstício envolvendo as fibras, principalmente em região alta do septo interventricular (fig. 7). O

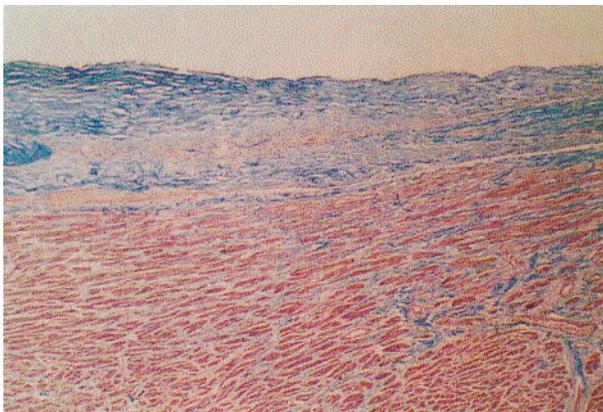


Fig. 6 - Microfotografia representando áreas de fibrose, predominantes em região subendocárdica. Observam-se faixas de colágeno substituindo fibras cardíacas (T. Masson - X25).

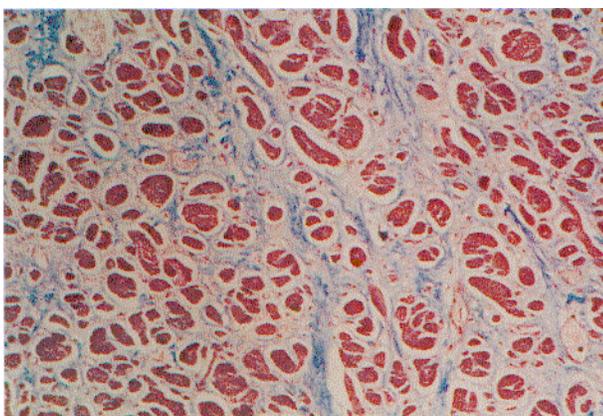


Fig. 7 - Microfotografia da fibrose intersticial, envolvendo cada fibra, na região do septo alto (T. Masson - X100).

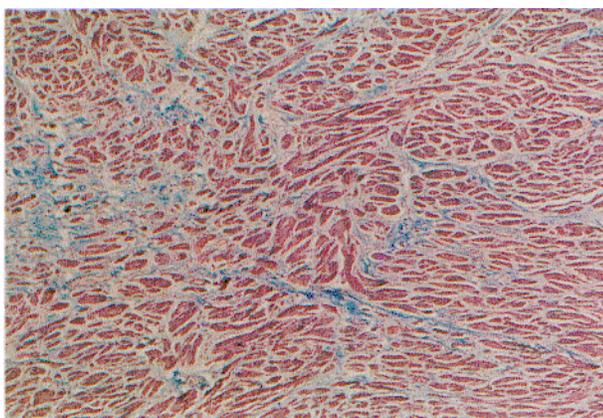


Fig. 8 - Microfotografia de área do septo interventricular evidenciando desarranjo de fibras (T. Masson - X25).

desarranjo de fibras, característico da cardiomiopatia hipertrófica, foi observado em um único foco na região septal alta (fig. 8), porém estava associado a área de fibrose intersticial onde tal evento pode ocorrer. Havia também espessamento inespecífico intimal excêntrico com redução da luz em arteríolas intramiocárdicas (fig. 9).



Fig. 9 - Microfotografia mostrando as alterações arteriulares, com espessamento intimal e redução da luz (Verhoeff - X100)

Nos demais órgãos observaram-se repercussões do quadro hemodinâmico: congestão passiva crônica de pulmões, hipertensão pulmonar passiva, tromboembolismo pulmonar, congestão hepática e alterações do choque cardiogênico (edema pulmonar), este último a causa da morte.

(Dra. Jussara Bianchi Castelli)

**Diagnósticos anatomopatológicos** - Cardiopatia restritiva e choque cardiogênico.

### Comentários

Estas alterações arteriulares e este tipo de fibrose miocárdica foram descritas tanto na cardiomiopatia dilatada como na cardiopatia restritiva<sup>28</sup>.

As características morfológicas necessárias para o diagnóstico de cardiomiopatia hipertrófica são aumento do peso cardíaco de duas a três vezes o normal<sup>29</sup> e presença de intensa hipertrofia ventricular esquerda simétrica ou assimétrica com redução das dimensões da cavidade de VE<sup>30</sup>. Os achados macro e microscópicos do caso apresentado não corroboram o diagnóstico de cardiomiopatia hipertrófica, pois não havia grande aumento de peso e nem estiveram presentes as alterações da forma de VE habituais nesta doença. E tornam pouco provável o diagnóstico de fase terminal com dilatação ventricular esquerda, que pode ocorrer também nesta doença<sup>7,31</sup>.

O diagnóstico de cardiopatia restritiva, neste caso, baseou-se na pequena dilatação do VE, moderada dilatação atrial e pela-presença de fibrose, mas não se pode afastar definitivamente o diagnóstico de cardiomiopatia dilatada, apesar da pouca dilatação ventricular. Este caso não é típico colocando-se na faixa de sobreposição de características anatômicas destas duas cardiopatias.

(Dra. Jussara Bianchi Castelli)

## Referências

1. While ED - Hypertrophic cardiomyopathy 1988. *Mod Concept Cardiovasc Dis* 1988; 57: 1-6.
2. Dell'Italia LJ, Freman GL, Gaasch WH - *Current Probl Cardiol* 1993; 18: 643-703.
3. Zarco P, Gómez-Reero M, Banuelos C - Conceptos históricos y definicion, patogenesis, anatomia patologica, fisiopatologia clinica y tratamiento medico da cardiomiopatia hipertrofica. *Rev Lat Cardiol* 1982; 3: 1-65.
4. Spirito P, Maron BJ, Chiarella F et al - Diastolic abnormalities in patients with hypertrophic cardiomyopathy: relation to magnitude of left ventricular hypertrophy. *Circulation* 1985; 72: 310-6.
5. Abelman WH - Cardiomyopathies and inflammatory disorders. *Current Opin Cardiol* 1993; 8: 429-33.
6. Oakley CM - Clinical recognition of the cardiomyopathies. *Circ Res* 1974; 34(II): 152-76.
7. Spirito P, Maron BJ, Bonow RO, Epstein SE - Occurrence and significance of progressive left ventricular wall thinning and relative cavity dilatation in hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1987; 59: 123-9.
8. Maron BJ, Wolfson J, Epstein SE, Roberts WC - Intramural coronary artery disease in hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 1986; 8: 545-7.
9. Spirito P, Maron BJ - Absence of progression of left ventricular hypertrophy in adult patients with hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 1986; 8: 545-7.
10. Shirsini J, Maron BJ, Cannon III RO, Shahin S, Roberts WC - Clinicopathologic features of hypertrophic cardiomyopathy managed by cardiac transplantation. *Am J Cardiol* 1993; 72: 434-40.
11. Sasson Z, Rakowski H, Wigle ED - Hypertrophic cardiomyopathy. *Cardiol Clin* 1988; 6: 233-88.
12. Benotti JR, Grossman W, Cohn PF - Clinical profile of restrictive cardiomyopathy. *Circulation* 1980; 61: 1206-11.
13. Child JS, Perloff JK - The restrictive cardiomyopathies. *Cardiol Clin* 1988; 6: 289-316.
14. Katrisis D, Wilmshurst PT, Wendon JA, Davies MJ, Webb-Peploe MV - Primary restrictive cardiomyopathy clinical and pathologic characteristics. *J Am Coll Cardiol* 1991; 18: 1230-5.
15. Almeida DR, Carvalho AC, Azevedo JER, Martinez E - Dificuldades no diagnóstico diferencial das cardiomiopatias. *Arq Bras Cardiol* 1994; 62: 131-7.
16. Barretto ACP, Luz PL, Oliveira SA, Stolf NAG, Mady C, Bellotti G - Determinants of survival in endomyocardial fibrosis. *Circulation* 1989; 80(suppl I): 177-82.
17. Gupta PN, Valiathan MS, Balackrishnam KG, Kartha CC, Ghosh MK - Clinical course of endomyocardial fibrosis. *Br Heart J* 1989; 62: 450-4.
18. D'Arbela Pg, Mutazindwa T, Patd AK, Somers K - Survival after just presentation with endomyocardial fibrosis. *Br Heart J* 1972; 34: 403-7.
19. Falk RH - Cardiac amyloidoses. In: Zipes DP, Rowlands DJ (eds.). *Progress in Cardiology*. Philadelphia: Lia & Feabiger, 1989:143.
20. Buja LM, Khoi NB, Roberts WC - Clinically significant cardiac amyloidosis. *Am J Cardiol* 1970; 26: 394-403.
21. Fernandez EA, Barretto ACP, Mady C - Tratamento das miocardites. *Arq Bras Cardiol* 1994; 62: 281-3.
22. O'Connell JB, Mason JHW - Diagnosing and treating active myocarditis. *West J Med* 1989; 150: 431-5.
23. Shanes JG, Ferrans VJ, Billingham ME, Ferrans VJ, Fenoglio JJ, Edwards WD - Interobserver variability in the pathologic interpretation of biopsy results. *Circulation* 1987; 75: 401-5.
24. Keneiakes DJ, Parmely WW - Myocarditis and cardiomyopathy. *Am Heart J* 1984; 108: 1318-25.
25. Mady C, Moffa PJ, Barretto ACP, Ianni BM, Vianna CB, Arteaga-Fernandez E - O eletrocardiograma em pacientes portadores de miocardite linfocitária ativa. *Arq Bras Cardiol* 1988; 50: 43-6.
26. Fuster V, Gesh BJ, Guliani ER, Tajik AJ, Branderburg RO, Frye RL - The natural history of dilated cardiomyopathy. *Am J Cardiol* 1981; 47: 525-31.
27. Roberts WC, Siegel RJ, Manus BMM - Idiopathic dilated cardiomyopathy: analysis of 152 necropsy cases. *Am J Cardiol* 1987; 60: 1340-54.
28. Olsen EGJ - The pathology of cardiomyopathies. A critical analysis. *Am Heart J* 1979; 98: 385-92.
29. Edwards WD - Cardiomyopathies. *Human Pathol* 1987; 18: 625-35.
30. Fighali S, Krajcer Z, Edelman S, Leachman RD - Progression of hypertrophic cardiomyopathy into a hypokinetic left ventricle: higher incidence in patients with midventricular obstruction. *J Am Coll Cardiol* 1987; 288-94.
31. Davies MJ - The cardiomyopathies. In: Pomerance A, Davies MJ (eds) - *The Pathology of the Heart*. Blackwell Scientific Pub 1975: 211-50.