

Endomiocardiofibrose com Calcificação Endocárdica Maciça Biventricular

Luiz F. R. Morrone, Anellys E. L. C. Moreira, Miguel Lopez H, Luiz J. Kajita, Daniel I. Potério, Siguemituzo Arie
São Paulo, SP

Endomiocardiofibrose é uma doença cardíaca endêmica caracterizada pela presença de tecido fibroso no endocárdio, eventualmente se estendendo para o miocárdio. Calcificação endocárdica maciça de ventrículo esquerdo é um achado raro, com poucos casos descritos na literatura. Relatamos o primeiro caso, de nosso conhecimento, de calcificação endocárdica maciça biventricular associada a endomiocardiofibrose em mulher de 22 anos.

Endomyocardial Fibrosis with Massive Biventricular Endocardial Calcification

Endomyocardial fibrosis is an endemic cardiac disease, characterized by the presence of fibrous tissue in the endocardium, eventually extending to the myocardium. Massive endocardial calcification of the left ventricle is a rare finding, with only a few cases reported in the literature. We reported a first case of biventricular massive endocardial calcification associated with endomyocardial fibrosis in a 22 year old woman.

Arq Bras Cardiol, volume 67 (nº2), 103-105, 1996

A endomiocardiofibrose (EMF) é uma doença cardíaca endêmica em vários países tropicais, caracterizada pela formação de tecido fibroso no endocárdio que, eventualmente, se estende para o miocárdio, sendo que a presença de calcificação maciça endocárdica de ventrículo esquerdo (VE) é achado raro, com relato de quatro casos na literatura¹⁻⁴. Entretanto, a descrição de calcificação endocárdica maciça concomitantemente em VE e ventrículo direito (VD) não foi relatada. Assim, apresentamos o primeiro caso de EMF com calcificação endocárdica maciça biventricular.

Relato do Caso

Mulher branca, 22 anos, procurou serviço médico referindo dispnéia progressiva aos esforços (atualmente aos pequenos esforços), ortopnéia, dispnéia paroxística noturna e edema de membros inferiores há 2 meses. Negava quaisquer outros sintomas. Apresentava história de insuficiência cardíaca congestiva (ICC) há 15 anos, de etiologia desconhecida. Negou outros antecedentes morbidos pessoais e familiares. Fazia uso, desde essa época, de digoxina

0,25mg ao dia, furosemide 40mg ao dia e cloreto de potássio 45mEq ao dia. O exame físico revelou pressão arterial de 100x60mmHg, frequência cardíaca de 88bpm, frequência respiratória de 23mpm, estase jugular a 45° graduada 2+/4+, ausculta pulmonar com estertores crepitantes em bases, ausculta cardíaca com ritmo regular, bulhas normofonéticas e sopro sistólico de regurgitação em área mitral graduado 2+/6+, fígado palpável a 3cm do rebordo costal direito, edema de membros inferiores graduado 3+/4+. O restante do exame físico era normal. Os exames hematológicos e bioquímicos de sangue e urina encontravam-se dentro dos parâmetros da normalidade. O eletrocardiograma de repouso mostrou ritmo sinusal com sobrecarga biatrial e alterações da repolarização ventricular. A radiografia de tórax evidenciou aumento da área cardíaca graduado 2+/4+, com congestão pulmonar hilar bilateral. No ecodopplercardiograma bidimensional observou-se aumento importante de átrio direito, movimento assíncrono do septo interventricular, espessamento pericárdico com derrame discreto, insuficiências mitral e tricúspide moderadas com padrão restritivo, além de aspecto sugestivo de EMF. O cateterismo cardíaco revelou níveis pressóricos compatíveis com padrão restritivo (tab. I). Na angiografia cardíaca verificou-se presença de calcificação endocárdica biventricular difusa e acentuada, hipocinesia difusa do VE de grau moderado, insuficiências mitral e tricúspide de grau moderado e artérias coronárias com aspecto normal (fig. 1). Assim, foi estabelecido o diagnóstico de síndrome restritiva com calcificação endocárdica biventricular maciça, sendo a

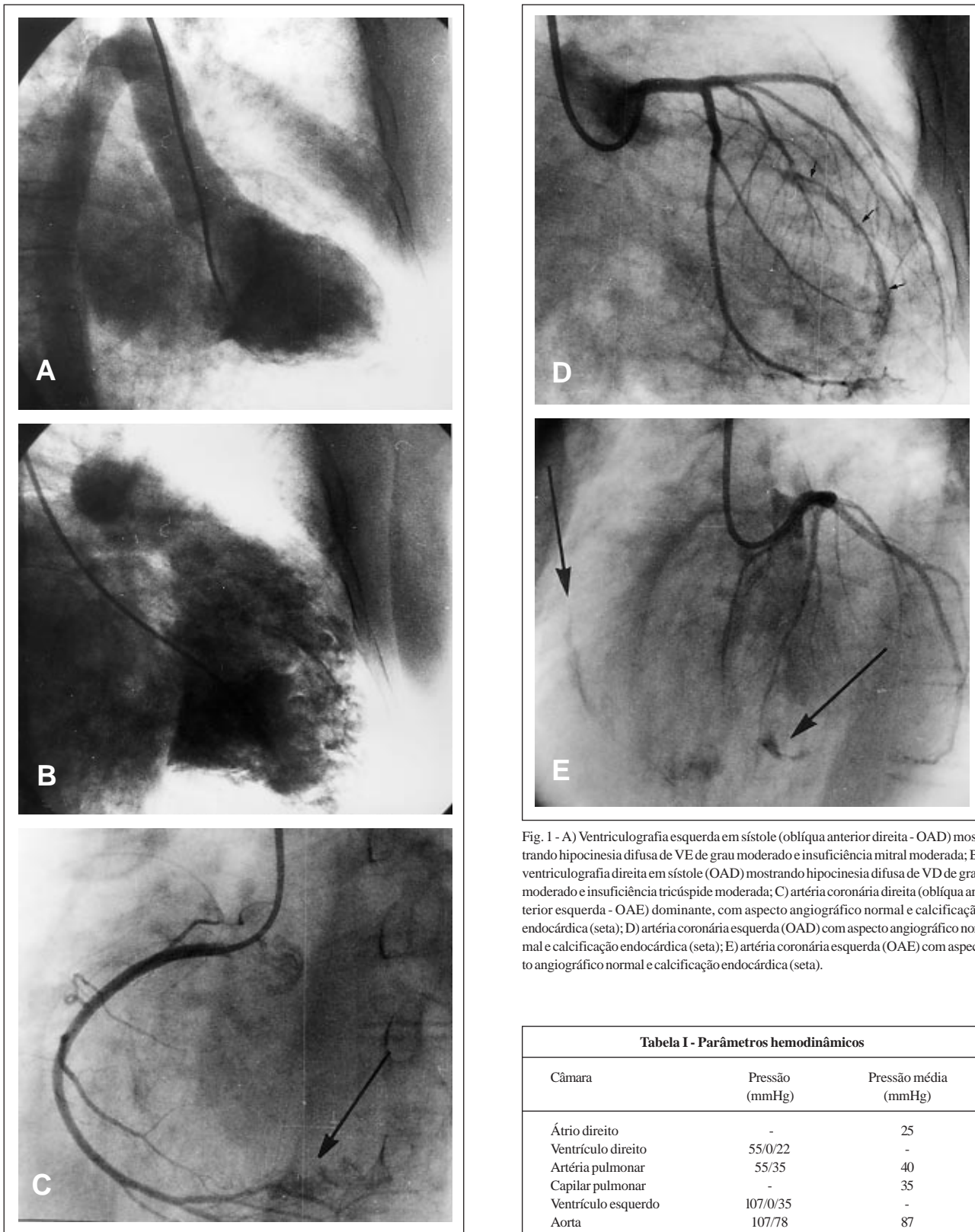


Fig. 1 - A) Ventriculografia esquerda em sístole (oblíqua anterior direita - OAD) mostrando hipocinesia difusa de VE de grau moderado e insuficiência mitral moderada; B) ventriculografia direita em sístole (OAE) mostrando hipocinesia difusa de VD de grau moderado e insuficiência tricúspide moderada; C) artéria coronária direita (oblíqua anterior esquerda - OAE) dominante, com aspecto angiográfico normal e calcificação endocárdica (seta); D) artéria coronária esquerda (OAD) com aspecto angiográfico normal e calcificação endocárdica (seta); E) artéria coronária esquerda (OAE) com aspecto angiográfico normal e calcificação endocárdica (seta).

Tabela I - Parâmetros hemodinâmicos

Câmara	Pressão (mmHg)	Pressão média (mmHg)
Átrio direito	-	25
Ventículo direito	55/0/22	-
Artéria pulmonar	55/35	40
Capilar pulmonar	-	35
Ventículo esquerdo	107/0/35	-
Aorta	107/78	87

paciente submetida a cirurgia cardíaca para endoarteriectomia de VE e VD, além de plastia das valvas atrioventriculares. No pós-operatório imediato, a paciente evoluiu desfavoravelmente, com disfunção ventricular

severa, choque, sem resposta adequada a drogas vasoativas ou suporte mecânico, ocorrendo óbito 13h após a cirurgia. O exame histopatológico mostrou fibrose do endocárdio com extensas áreas de calcificação e hemorragia, riqueza

de tecido conjuntivo com fibras colágenas sem fibras elásticas e praticamente acelular, extensão focal de traves de fibrose para o miocárdio de ambos os ventrículos, quadro histológico compatível com EMF biventricular (fig. 2).

Discussão

A EMF foi descrita, inicialmente, por Davies, em 1948, sendo considerados como possíveis fatores etiológicos dieta rica em alimentos com serotonina, desnutrição, filariose e doenças virais^{1,2}. Nesta entidade observa-se fibrose endocárdica mais freqüentemente localizada no ápice do ventrículo acometido, o que, angiograficamente, caracteriza a imagem típica de amputação de ponta de VD e VE². Podem ocorrer pequenos depósitos de cálcio ao nível de endocárdio ventricular. A presença de calcificação endocárdica maciça de VE e VD é um achado raro, qualquer que seja a sua etiologia². Existem controvérsias se a calcificação maciça do endocárdio ventricular seria um subtipo de EMF ou uma entidade à parte³. O primeiro relato de calcificação endocárdica maciça (CEM) de VE associado a hipertrofia miocárdica foi feito por Silver e cols, que sugeriram se tratar de uma nova entidade³. Posteriormente, Lengyel e Chan relataram três casos de EMF com CEM de VE^{1,2}. Chan e cols sugeriram que a calcificação endocárdica maciça ocorresse devido a depósito de cálcio sobre trombos murais ao longo do tempo, sendo que Lengyel e cols apontam este dado como possível marcador diagnóstico^{1,2}. No nosso caso, durante a investigação, não foi possível determinar qualquer fator etiológico ligado à EMF, o que não invalidou o diagnóstico, uma vez que a paciente encontrava-se em fase tardia da doença. Os exames prévios à cirurgia levaram ao diagnóstico de síndrome restritiva de etiologia a esclarecer, uma vez que os dados mostravam-se conflitantes para o diagnóstico de EMF, pois os achados hemodinâmicos não eram coincidentes com os achados mais típicos. O diagnóstico de certeza só foi possível através da análise histopatológica do espécime obtido no intra-operatório. A CEM mostrou-se como o aspecto mais interessante do caso à extrema raridade do acometimento biventricular. Sabe-se que a sobrevida na EMF é influenciada pela classe funcional (CF), tipo envolvimento ventricular, grau de fibrose do VD e a presença de insuficiência mitral e tricúspide⁴. Embora apresente evolução lenta e progressiva, a taxa de sobrevida a longo prazo é baixa (50% em dois anos)^{2,4}. O envolvimento de VD ou biventricular determinam deterioração rápida e progressiva, se não tratados cirurgicamente⁴. Atualmente, a proposta lógica de tratamento é a endocardiectomia asso-

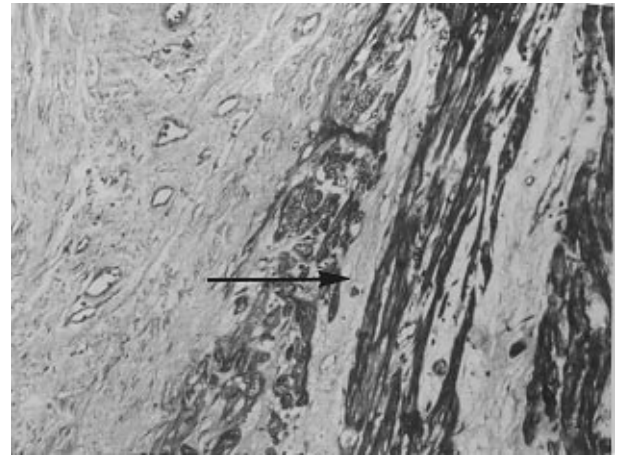


Fig. 2 - Corte transverso de fragmento endomiocárdico (microscopia óptica): diferentes graus de fibrose endocárdica e intersticial com septos de fibrose penetrando no miocárdio (seta).

ciada a plastia valvar mitral e tricúspide, se necessária, indicada para pacientes sintomáticos, CF III ou IV, com acometimento de VD ou biventricular, nos quais haja evidência de benefícios sobre o tratamento clínico, com redução da mortalidade para 10,5% em dois anos⁴. Nesta caso, o quadro clínico (ICC CF III) na presença de síndrome restritiva com insuficiência mitral e tricúspide moderadas levou à indicação cirúrgica de plastia das valvas atrioventriculares e endocardiectomia biventricular. Entretanto, a paciente não apresentou boa evolução no pós-operatório imediato, com choque refratário às medidas terapêuticas habituais e óbito após 13h. Este fato talvez possa estar relacionado à presença de extensa calcificação endocárdica biventricular: existiria um maior acometimento cardíaco representando uma maior gravidade da doença, com menor possibilidade de recuperação miocárdica frente à injúria cirúrgica, além de determinar uma maior dificuldade técnica para a clivagem dos planos, prolongando o tempo cirúrgico e aumentando a possibilidade de sangramento no miocárdio, conforme o observado no exame anatomopatológico. Assim, algumas considerações devem ser feitas frente aos dados observados neste caso: EMF é uma entidade complexa, de etiologia ainda não claramente determinada, com formas variadas de apresentação, representando, em algumas regiões, a principal causa de miocardiopatia restritiva; calcificação endocárdica maciça, qualquer que seja a sua etiologia, é um achado raro na literatura; a presença de CEM na EMF talvez represente um subtipo de apresentação da EMF, podendo se tornar um marcador diagnóstico e prognóstico da doença.

Referências

1. Lengyel M, Árvay A, Palik I - Massive endocardial calcification associated with endomyocardial fibrosis. *Am J Cardiol* 1985; 56: 815-6.
2. Chan L, Chiang BN, Kong CW, Lee JB, Wang SP, Hsu TL - Endomyocardial fibrosis with massive endocardial calcific deposits. *Clin Cardiol* 1987; 10: 541-5.
3. Silver MA, Bonow RO, Deglin SM, Maron BJ, Cannon RO, Roberts WC - Acquired left ventricular endocardial constriction from massive mural calcific deposits: a newly recognized cause of impairment to left ventricular filling. *Am J Cardiol* 1984; 53: 1468-70.
4. Barretto ACP, Luz PL, Oliveira SA et al - Determinants of survival in endomyocardial fibrosis. *Circulation* 1989; 80: 1177-82.