

Seguimento Longitudinal dos Pacientes não Submetidos a Cirurgia

Antonio Carlos Pereira Barretto, Charles Mady, Fulvio Pileggi

São Paulo, SP

A endomiocardiofibrose (EMF) é doença apresentada como de característica maligna, com alta morbidade e mortalidade¹⁻³. Entretanto, a quase totalidade dos trabalhos teve sua casuística composta por população que procurou os hospitais ou por análise de casos de necropsias, condições que, reconhecidamente, selecionam os casos mais graves. Não há nenhum trabalho que analise pacientes ambulatoriais.

Por outro lado, pela sua característica clínica de doença restritiva, seus portadores, usualmente, apresentam quadros de insuficiência cardíaca (IC) congestiva refratária, sendo importante o seu diagnóstico, pois número significativo de pacientes, quando operados, tem seu prognóstico e situação clínica muito melhorada¹⁻³.

Pelas características anatômicas da doença, com a fibrose obliterando as câmaras ventriculares, com plano de separação nítida em muitos casos, a proposta cirúrgica para sua correção é a mais lógica, especialmente, considerando que a função sistólica está preservada e o principal determinante da IC é a disfunção provocada pela restrição, que esta fibrose (obliteração) provoca. Entretanto, os resultados cirúrgicos iniciais, embora determinassem melhora clínica importante, conviviam com mortalidade maior que a desejada (20 a 30%)³⁻⁶.

Estudando esta doença desde 1978, no INCOR-São Paulo, acompanhamos 166 portadores de EMF, sendo que muitos deles com acompanhamento clínico por longos períodos e, assim, podemos abordar o tema proposto de seguimento longitudinal de pacientes não submetidos à cirurgia⁶. Entretanto, é importante ressaltar que consideramos a proposta cirúrgica como a melhor forma de tratar os pacientes sintomáticos. Somos também de opinião que esta indicação deva ser a mais precoce possível, pois a IC restritiva de longa evolução leva a deterioração da função hepática e renal de seus portadores, piorando muito o prognóstico, tanto o clínico como o cirúrgico.

Entretanto, é importante ressaltar que não concordamos que todo portador de EMF deva ser operado, pois temos observado que, para muitos, a doença pode ter características benignas, com boa evolução durante anos e sem apresentar progressão. No INCOR, nesses anos, de acompanhamento de pacientes com EMF, onde analisamos fatores determinantes de melhor ou pior prognóstico, propon-

do conduta diferenciada para cada doente.

Temos observado que quando se aborda pacientes com EMF, até pela sua raridade, todos são analisados como portadores de uma mesma doença, cuja conduta seria uniforme, o que discordamos. A conduta deverá, como para todas afecções cardíacas, ser individualizada, conforme intensidade e forma do comprometimento cardíaco.

A EMF é doença peculiar, em que a fibrose atinge somente as câmaras ventriculares (zona trabeculada) acometendo, sempre, a ponta, estendendo-se em grau variável para a via de entrada e preservando sempre a via de saída. A fibrose nesta área acomete em grau variável os músculos papilares, podendo provocar insuficiência das valvas atrioventriculares. É importante ressaltar que as válvulas propriamente ditas não são afetadas. O quadro clínico decorre da câmara acometida, do grau de fibrose e da insuficiência valvar^{1,7}.

A fibrose, na maioria dos casos, acomete os dois ventrículos, observada em 52,4% dos casos em nossa experiência. A intensidade da fibrose é diversa nas duas câmaras, determinando manifestações clínicas diferentes, conforme o predomínio da câmara acometida.

O quadro clínico da EMF é caracterizado por edema refratário e aumento do volume abdominal por ascite, quadro que nos faz pensar em síndrome restritiva, e é observado nos pacientes com acometimento do ventrículo direito (VD). O comprometimento do ventrículo esquerdo (VE) provoca menos sintomas, pela maior capacidade de adaptação que a maior massa ventricular esquerda determina; assim, nas lesões biventriculares predominam as manifestações do comprometimento direito.

Na literatura pode-se observar que as casuísticas são compostas, predominantemente, por pacientes com acometimento do VD isolado ou biventricular e, em menor frequência, de VE isolado. Esta predominância, provavelmente, está relacionada às manifestações clínicas mais frequentes, que o comprometimento direito provoca.

Esta colocação é feita, uma vez que alguns de nossos dados consideram que a EMF possa ser uma doença mais frequente, sem entretanto, ser diagnosticada, pois, seus portadores, sendo oligossintomáticos, não procuraram atendimento médico, ou não tiveram sua doença etiologicamente identificada.

Assim pensamos devida a maior incidência de casos com comprometimento do VE isolado encontrados em nossa casuística. Enquanto nos artigos da África e Índia, o percentual desses casos é de cerca de 10%, na nossa casuística é de 30,7%, com percentual importante de pacientes oligossintomáticos (32%). Estes casos foram observados em es-

tudo hemodinâmico, realizado para diagnóstico de sua precordialgia ou no estudo da insuficiência valvar mitral, identificando-se a obliteração ventricular esquerda que caracterizou a doença.

Esta diferença de tipo de comprometimento cardíaco, decorre, provavelmente, da maior facilidade do diagnóstico daqueles com comprometimento direito, cuja manifestação clínica nos leva, mais facilmente, a pensar em EMF. Os casos de VE evoluem de maneira assintomática ou são tratados como insuficiência mitral, não se identificando a EMF.

A história natural é diferente conforme o acometimento cardíaco. O acometimento de VD está associado a pior prognóstico, quer clínico, quer cirúrgico. Embora o trabalho inicial de D'Arbela, analisando retrospectivamente casos de necropsia, sugerisse que pacientes com lesão isolada do VE teriam pior prognóstico, propondo, inclusive, que a lesão do VD associada levaria à proteção da circulação pulmonar, melhorando o prognóstico, trabalhos posteriores de seguimento clínico não confirmaram essa observação. Nesses trabalhos de seguimento, os casos com comprometimento de VD isolado ou associado evoluíram pior, quer com tratamento clínico, ou apresentando maior morbimortalidade cirúrgica³⁻⁶.

Em nossa experiência, procuramos identificar fatores prognósticos. Com casuística constituída por pacientes predominantemente sintomáticos, mas com número expressivo de doentes oligossintomáticos, pudemos identificar que a evolução dos pacientes oligossintomáticos (classe funcional (CF) I/II) é boa, confirmando a malignidade descrita para os pacientes sintomáticos (CF III/IV). A maioria dos pacientes em CF I/II tem comprometimento do VE e, quando biventricular, a lesão do VD não é importante. No grupo pouco sintomático, tivemos casos de morte súbita, embolia cerebral, embolia pulmonar e óbitos não relacionados à doença, mas, como podemos observar na figura 1, a mortalidade não é alta; no grupo sintomático a maioria morre por complicações da IC.

À semelhança do que a literatura descreve, observamos que o prognóstico dos casos com lesão biventricular é pior do que daqueles com lesão univentricular.

Outro fator prognóstico estudado foi a intensidade da fibrose, que, analisada através da ventriculografia e base-

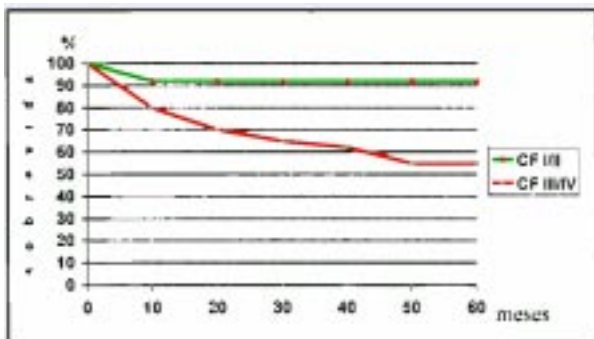


Fig. 1 - Curvas de sobrevida de portadores de endomiocardiofibrose conforme a sintomatologia (classe funcional (CF) I/II - oligossintomático; CF III/IV - sintomáticos).

ada no grau de obliteração das câmaras, identificou três categorias, leve, moderada e intensa, tanto para o VD, como para o VE⁶. Curvas de sobrevida para os pacientes, conforme este comprometimento ventricular, permitiram verificar que a evolução é tanto pior quanto mais intenso o comprometimento do VD (fig. 2). Nesta figura podemos observar que a quase totalidade dos pacientes com intensa fibrose de VD, morreu em cinco anos de seguimento.

Quando se analisa o papel da fibrose do VE, observa-se que o prognóstico é pior com fibroses mais intensas, mas não com a mesma importância que a fibrose do VD identificou, fato sugerindo que o comprometimento do VE é melhor tolerado, a ponto de influenciar menos no prognóstico dos seus portadores (fig. 3).

Outro fator prognóstico identificado é a presença de

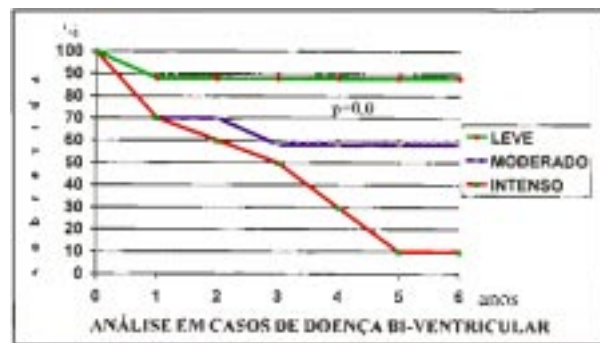


Fig. 2 - Curvas de sobrevida dos pacientes com endomiocardiofibrose, conforme a intensidade do comprometimento do ventrículo direito.

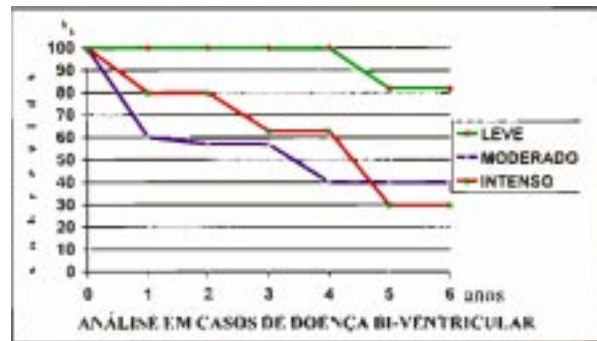


Fig. 3 - Curvas de sobrevida, conforme a intensidade do comprometimento do ventrículo esquerdo.

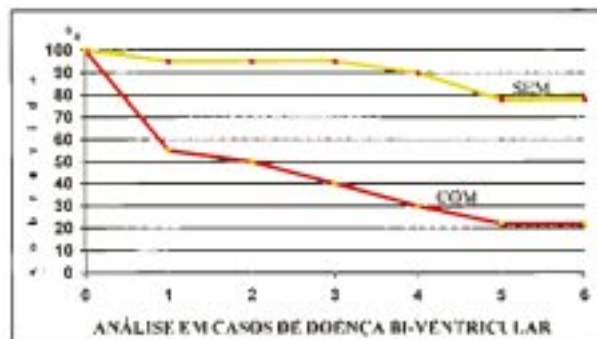


Fig. 4 - Curvas de sobrevida, identificando os pacientes com ou sem insuficiência mitral.

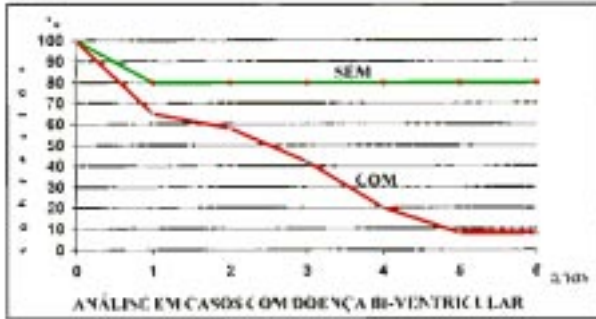


Fig. 5 - Curvas de sobrevida de portadores de endomiocardiopatia, identificando os portadores de insuficiência tricúspide.

insuficiência valvar atrioventricular. As figuras 4 e 5 mostram as curvas da sobrevida para os pacientes com e sem insuficiência mitral e tricúspide. Nestas figuras, pode-se observar que o prognóstico é pior quando os pacientes apresentam insuficiência valvar. Novamente estas duas figuras parecem conferir maior importância ao comprometimento direito, pois a sobrevida daqueles com insuficiência tricúspide foi menor.

Dado interessante observado é que o diagnóstico desta insuficiência mitral nem sempre é fácil, sendo fundamental exames complementares para sua caracterização. Os casos com maior intensidade de fibrose e com grande insuficiência valvar podem não apresentar sopro algum, pois a pequena contração ventricular pode não determinar fluxos geradores de sopro. E o oposto também pode ocorrer, grandes sopros, não necessariamente, significam grandes insuficiências valvares. Nossas curvas foram constituídas com base nos achados do estudo ventriculográfico.

A análise global destas figuras indica-nos possíveis critérios de orientação da conduta para os portadores de EMF. Casos oligossintomáticos podem ser tratados clinicamente, pois o prognóstico da doença é bom, com baixo índice de mortalidade, que tornam a cirurgia desnecessária e até mesmo de maior risco³.

A presença de sintomas identifica grupo de pior prognóstico, nos quais a cirurgia modifica a história natural, especialmente, quando da presença de insuficiência mitral, tricúspide e fibrose importante do VD.

Salientamos em vários locais deste artigo, que a fibrose do VE pode ter características mais benignas. Procurando analisar melhor este aspecto estudamos 50 casos com comprometimento isolado desta câmara e obtivemos alguns dados importantes. Apresentaram-se com poucos sintomas 16 (32%) pacientes, sendo que 56% tiveram precordialgia, 58% sopro mitral que tornaram possível o diagnóstico de síndrome. Portanto, 1/3 dos casos apresentou-se de maneira pouco assintomática, considerando que, sendo provável que estes não teriam sido submetidos à ventriculografia, supomos que a incidência de EMF tenha sido maior, com muitos portadores oligossintomáticos não identificados.

Procurando identificar quais fatores tornam os portadores de EMF do VE sintomáticos, comparamos os dados

clínicos dos pacientes em CF I/II aos com CF III/IV. Dado importante identificado foi que a presença de insuficiência mitral é mais freqüente nos pacientes sintomáticos. Na figura 6, apresentamos em barras, nas duas primeiras colunas a ausência ou presença de insuficiência mitral e nas três últimas a intensidade de regurgitação. Pode-se observar que ela é muito mais freqüente entre os sintomáticos (78%) e que, quando presente, nos poucos sintomáticos é, em geral, leve (84%), enquanto nos sintomáticos a maioria é moderada ou intensa (53%).

Por outro lado, a intensidade da fibrose não é fator importante para produzir sintomas. Na figura 7, verificamos nas duas primeiras colunas que a fibrose moderada e intensa apresenta-se com freqüência semelhante nos dois grupos. Nesta figura, apresentamos também a mortalidade observada nos dois grupos. Dado que deve ser considerado com cuidado, pois, os sintomáticos clínicos são compostos por pacientes que não podem ser operados e, assim, de maior gravidade que a população como um todo, ficando a imagem, entretanto, que os pacientes sintomáticos devam ser tratados de modo diferenciado.

Observando com cuidado os dados da literatura, verificamos que, de modo geral, esta história natural descrita é observada pelos vários serviços, muito embora, como já referido na maioria das casuísticas, predominem os casos sintomáticos, uma vez que são estes que espontaneamente procuram os serviços especializados¹⁻⁵.

Nos trabalhos citados, a história natural é mais maligna. Hoje, sabemos que esta história aplica-se aos pacientes

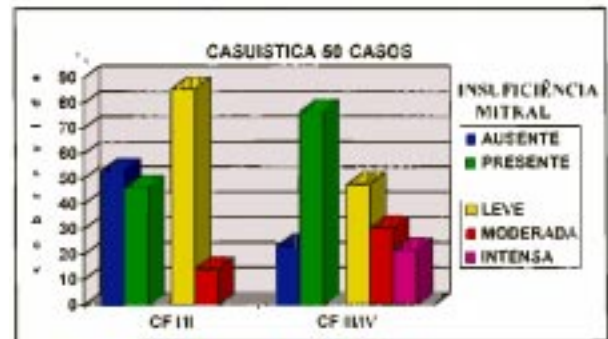


Fig. 6 - Gráfico de barras mostrando a incidência de insuficiência mitral e sua intensidade conforme a classe funcional.

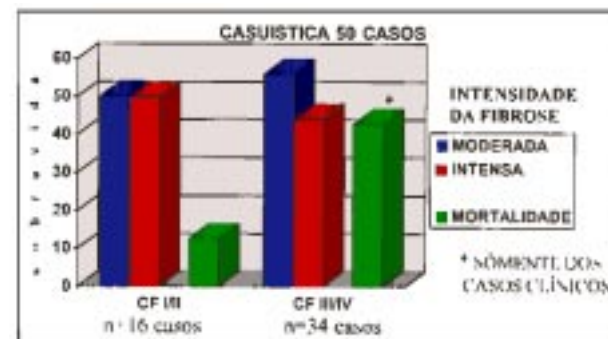


Fig. 7 - Gráfico de barras mostrando a incidência de fibrose moderada, intensa e mortalidade conforme a classe funcional.

sintomáticos, mas devemos considerar que a doença possa ser mais freqüente do que imaginamos, pois o número de pacientes pode ser grande.

Meta importante seria identificar na população os casos oligossintomáticos, o que seria possível, não deixando de valorizar pequenas manifestações clínicas (especialmente precordialgia) ou alterações eletrocardiográficas, submetendo esses pacientes a exames mais específicos como a ecocardiografia que poderiam auxiliar no diagnóstico etiológico destas alterações. Embora consideramos o estudo hemodinâmico com ventriculografia, o “padrão ouro” para o diagnóstico, entendemos que os métodos complementares de imagem são úteis no diagnóstico da EMF. Temos observado que, por se tratar de doença rara, a EMF não é lembrada como diagnóstico diferencial e a doença não é identificada. Além disso, em estudo comparativo de ecocardiografia e ventriculografia, pudemos observar que a ecocardiografia subestima a intensidade da doença e não diagnostica os casos mais leves, especialmente do VE, em

que a distorção da câmara é menor. O estudo com radioisótopos e a ressonância magnética são dois outros métodos de utilidade no diagnóstico da doença, mas com experiência pequena.

Concluindo, o importante na abordagem aos portadores de EMF é caracterizar o tipo de acometimento que o paciente apresenta e o grau de repercussão que provoca. Pacientes bem adaptados, com poucos sintomas, podem ser acompanhados clinicamente. Aqueles com comprometimento do VE devem ter a presença de insuficiência mitral bem pesquisada, uma vez que a sua presença é, na maioria das vezes, a causadora dos sintomas. Naqueles com comprometimento de VD, a intensidade da fibrose deve ser avaliada e aqueles, com intensa fibrose e insuficiência tricúspide, melhor acompanhados pela pior evolução.

Entre os sintomáticos, não há muitas dúvidas que o tratamento cirúrgico deva ser indicado, o mais rápido possível, para se evitar maior deterioração do paciente, o que aumentaria os riscos desta correção.

Referências

1. Somers K, Brenton DP, Sood NK - Clinical features of endomyocardial fibrosis of the right ventricle. *Br Heart J* 1968; 30: 309-21.
2. D'Arbela PG, Mutazendiya T, Patel AK, Somers K - Survival after first presentation with endomyocardial fibrosis. *Br Heart J* 1972; 34: 403-7.
3. Metras D, Owezzen-Coulibaly A, Owattara K, Longechaud A, Chauvert J, Bertrand E - Le traitement chirurgical de la fibrose endomyocardique constructive. *Arch Mal Coeur* 1982; 8: 939-50.
4. Lima RC, Escobar M, Rodrigues JV, Andrade JCS, Buffolo E, Moraes CR - Resultados imediatos e tardios da endocardiomiopfibrose. *Arq Bras Cardiol* 1981; 37: 259-67.
5. Valliathan MS, Balakrishnan KG, Sankarkunar MS, Kartha CC - Surgical treatment of endomyocardial fibrosis. *Ann Thorac Surg* 1987; 43: 368-73.
6. Pereira Barretto AC, da Luz PL, Oliveira SA et al - Determinants of survival in endomyocardial fibrosis. *Circulation* 1989; 80: 1127-182.
7. Viyayaraghawan G, Cherian G, Krishnaswami S, Sukumar IP - Left ventricular endomyocardial fibrosis in India. *Br Heart J* 1977; 39: 663-8.