

## Recidiva da Fibrose após Correção Cirúrgica da Endomiocardiofibrose

Carlos R. Moraes, Enio Buffolo, Fernando Moraes Neto, Jorge Vieira Rodrigues, Cláudio A. Gomes, João Nelson R. Branco, Luciano Aguiar

Recife, PE - São Paulo, SP

A ressecção da fibrose endocárdica associada à plastia ou substituição das valvas atrioventriculares é atualmente uma opção cirúrgica bem estabelecida como forma de tratamento de portadores de endomiocardiofibrose (EMF) que apresentam insuficiência cardíaca (IC) de difícil controle clínico<sup>1-7</sup>. A evolução tardia da maioria dos sobreviventes é usualmente favorável, e recidiva da fibrose endocárdica após a cirurgia não foi ainda descrita<sup>8,9</sup>. Relatamos, a seguir, os prováveis primeiros casos documentados de recorrência da fibrose após correção da EMF.

**Caso 1** - Mulher de 51 anos, submetida a tratamento cirúrgico da EMF em fevereiro/90 no INCOR-São Paulo. Na ocasião, realizou-se ressecção da fibrose endocárdica do ventrículo direito (VD) e plastia da valva tricúspide através atriotomia direita, bem como decorticação da fibrose do ventrículo esquerdo (VE) através ventriculotomia apical. A paciente evoluiu no pós-operatório (PO) imediato em IC, melhorando progressivamente de tal sorte que não revelou sinais de restrição ventricular. Um ano após a operação a doente voltou a desenvolver grave quadro de IC e o ecocardiograma (ECO) mostrou significativa insuficiência das valvas mitral e tricúspide. Em junho/91, foi reoperada pela equipe, verificando-se recorrência da fibrose do VD. Procedeu-se à ressecção dessa fibrose, substituição da valva tricúspide por bioprótese e plastia da valva mitral. O PO decorreu sem qualquer complicação e, decorridos quatro anos da reoperação, a paciente encontra-se assintomática.

**Caso 2** - Mulher de 38 anos, operada para tratamento cirúrgico da EMF em fevereiro/89, no Hospital Português (Recife). Realizou-se ressecção da fibrose endocárdica do VE através ventriculotomia esquerda e ressecção da fibrose ventricular direita com substituição da valva tricúspide por bioprótese através atriotomia direita. A paciente teve excelente evolução pós-operatória, mas, três anos após a cirurgia voltou a apresentar sinais de IC. ECO e estudo hemodinâmico mostraram sinais de restrição diastólica do VE, importante insuficiência mitral e presença de grande trombo em átrio direito (AD). A reoperação, realizada pela mesma equipe em março/92, confirmou o diagnóstico. O AD era quase completamente ocupado por trombos, porém

a prótese tricúspide não exibiu disfunção e não havia recidiva da fibrose ventricular direita. Já no VE existia grosseira recidiva da fibrose. Através de atriotomia esquerda procedeu-se à endocardiectomia e substituição da valva mitral por bioprótese. A paciente teve excelente evolução pós-operatória e, três anos após a cirurgia, encontra-se assintomática. O estudo histopatológico do tecido fibrótico ressecado do VE foi semelhante ao observado nos casos de EMF primária.

**Caso 3** - Mulher de 39 anos, portadora de EMF biventricular e operada em fevereiro/81 no Hospital Português (Recife). Na cirurgia, procedeu-se à ressecção da fibrose endocárdica de ambos os ventrículos, plastia da valva tricúspide e substituição da valva mitral por bioprótese. A paciente teve excelente evolução pós-operatória, permanecendo assintomática por 11 anos, tendo inclusive gravidez e parto normais. Em setembro/92, voltou a desenvolver IC de difícil controle clínico. ECO e estudo hemodinâmico revelaram restrição diastólica de VE (fig. 1), calcificação da prótese mitral e insuficiência tricúspide. A doente foi reoperada pela mesma equipe em março/93. Não havia fibrose endocárdica de VD, mas observou-se intensa recidiva da fibrose em VE. A bioprótese mitral era totalmente calcificada. Procedeu-se à decorticação interna da cavidade do VE e retroca da bioprótese mitral. A insuficiência tricúspide era decorrente de dilatação do anel, realizando-se anuloplastia com anel de Carpentier. A paciente evoluiu com quadro de baixo débito cardíaco, vindo a falecer no 2º

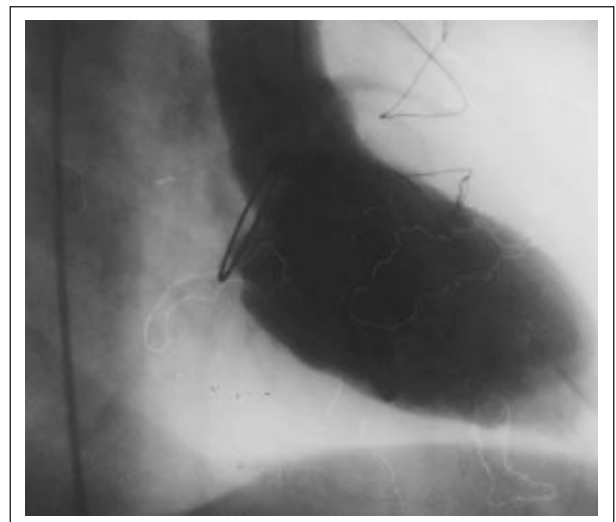


Fig. 1 - Recorrência da fibrose após correção cirúrgica da EMF.

dia de PO. A histologia da fibrose ressecada mostrou o aspecto típico de EMF.

**Caso 4** - Mulher de 52 anos, foi operada no Hospital das Clínicas da UFPE em 1980 para tratamento cirúrgico de EMF. Na operação, realizou-se endocardiectomia em ambos os ventrículos e substituição das valvas mitral e tricúspide por biopróteses. Foi necessária a colocação de marcapasso definitivo. A paciente evoluiu sem sintomas por 14 anos, quando voltou a apresentar dispnéia de caráter progressivo. ECO e estudo hemodinâmico revelaram sinais de restrição diastólica de VE e severa hipertensão pulmonar. Na reoperação, realizada em julho/95, verificou-se que as próteses tricúspide e mitral de dura-máter não exibiam disfunção. Não existiam sinais de fibrose em VD, mas havia intensa recidiva da fibrose ventricular esquerda (fig. 2). Procedeu-se à endocardiectomia do VE e retroca da prótese mitral. A paciente desenvolveu grave quadro de baixo débito cardíaco vindo a falecer ainda no 1º dia de PO. A histologia do tecido fibrótico ressecado mostrou o aspecto típico de EMF.

### Discussão

A EMF é uma doença de etiologia desconhecida, caracterizada por fibrose progressiva do endocárdio de um ou ambos os ventrículos e envolvimento secundário das valvas atrioventriculares. As características clínicas e morfológicas da doença são bem conhecidas, e a evolução dos pacientes após o desenvolvimento de IC é usualmente ruim. Por isso, há uma concordância geral de que, nesta situação, o tratamento cirúrgico deve ser indicado<sup>10</sup>.

A cirurgia consiste em se remover toda a fibrose endocárdica (endocardiectomia) e em se reparar ou substituir as valvas mitral e/ou tricúspide. A endocardiectomia é facilitada pela existência de um plano de clivagem entre a fibrose e o miocárdio subjacente.

A avaliação pós-operatória da maioria dos sobrevi-

ventes tem mostrado uma melhora apreciável na qualidade de vida e na função ventricular<sup>4,6,9,11</sup>. A probabilidade de sobrevida, incluindo o risco operatório, após cinco anos da cirurgia é de 72% e, dentre as várias complicações descritas nos 287 casos operados e relatados até 1990, não se inclui a recidiva da fibrose endocárdica<sup>9</sup>. Sempre se acreditou que a possibilidade de recorrência fosse remota graças à pobre capacidade regenerativa do endocárdio.

O endocárdio é uma delicada estrutura formada por uma fina camada de células endoteliais planas e por camadas subjacentes de fibras colágenas, tecido conjuntivo, fibras elásticas, músculo liso e, finalmente, tecido conjuntivo profundo. Esta última, que ancora o endocárdio ao miocárdio, contém estruturas vasculares e, por ela, passam fibras do tecido de condução<sup>12</sup>. O endocárdio e pequena parte do miocárdio subjacente são nutridos e oxigenados diretamente por embebição do sangue das cavidades cardíacas, desconhecendo-se o papel dos canais vasculares que perfuram essa estrutura.

A ocorrência de espessamentos isolados do endocárdio é um fato conhecido de longa data, resultado geralmente de turbulência anormal do sangue no interior do coração<sup>13</sup>. Microscopicamente, tais zonas de espessamento representam áreas de proliferação fibroelástica. Também é conhecido o fato de que a dilatação do coração, ao contrário da hipertrofia, produz espessamento do endocárdio por proliferação de fibras colágenas, elásticas e musculares<sup>14</sup>. Deve-se esperar, portanto, que um grande número de doenças de etiologia conhecida produzam graus variáveis de fibrose endocárdica. Já a fibrose da EMF tem causa desconhecida e características próprias, parecendo representar o processo de cura após a ocorrência de necrose endocárdica.

Histologicamente, o endocárdio na EMF mostra espessa camada de tecido hialinizado, composto essencialmente por fibras colágenas<sup>15</sup>. A zona mais superficial é a celular e pode estar coberta por trombos. As zonas mais profundas contêm poucas células, geralmente linfócitos, macrófagos, células plasmáticas e eosinófilos. A zona de transição entre o endocárdio e o miocárdio revela fina lâmina de tecido de granulação na qual muitos vasos são vistos. Ademais, verdadeiras digitações de tecido fibroso penetram no miocárdio<sup>15</sup>. A existência de tecido de granulação na região de transição endocárdio-miocárdio e as digitações intramiocárdicas da fibrose, irremovíveis pela cirurgia, podem representar o substrato histológico de possível proliferação regenerativa que explique a recidiva da fibrose após cirurgia de EMF.

Não foi possível, nos quatro casos ora relatados, identificar a época em que se iniciou ou se estabeleceu o processo de recorrência da fibrose que se manifestou clinicamente pelo aparecimento de novos sintomas de IC e foi documentada pelo ECO e estudo hemodinâmico. Ambas as operações foram realizadas pelo mesmo cirurgião. Este fato e o surgimento dos sintomas numa fase tardia do seguimento PO (1, 3, 11 e 14 anos) eliminam a possibilidade de que tenha havido ressecção incompleta da fibrose na 1ª intervenção.



Fig. 2 - Recorrência da fibrose após correção cirúrgica da EMF.

A experiência conjunta de nossas instituições com a cirurgia da EMF entre dezembro/77 e outubro/95 inclui 107 pacientes operados dos quais 87 sobreviveram à cirurgia. Deste modo, a incidência de recidiva da fibrose em nossa casuística é de 4,5%. A ocorrência de dois óbitos por grave síndrome de baixo débito mostra que reoperação nesses casos é um procedimento de risco elevado.

A recidiva da fibrose após cirurgia de EMF, não descrita anteriormente, reforça a necessidade de uma avaliação periódica acurada desses pacientes, inclusive com a realização de biopsias endomiocárdicas seriadas, que certamente possibilitarão a documentação e o diagnóstico precoce desse evento.

## Referências

1. Dubost C, Prigent C, Gerbaux A et al - Surgical treatment of constrictive fibrous endocarditis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981; 82: 585-91.
2. Moraes CR, Buffolo E, Lima R et al - Surgical treatment of endomyocardial fibrosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983; 85: 738-45.
3. Metras D, Coulibaly AO, Quattara K - The surgical treatment of endomyocardial fibrosis; results in 55 patients. *Circulation* 1985; 72(suppl II): 274-9.
4. Valiathan MS, Balakrishnam KG, Sankarkumar R, Kartha CC - Surgical treatment of endomyocardial fibrosis. *Am Thorac Surg* 1987; 43: 68-73.
5. Costa FDA, Moraes CR, Rodrigues JV et al - Early surgical results in the treatment of endomyocardial fibrosis. A Brazilian cooperative study. *Eur J Cardio Thorac Surg* 1989; 3: 408-13.
6. Oliveira SA, Pereira Barretto AC, Mady C et al - Surgical treatment of endomyocardial fibrosis: a new approach. *J Am Coll Cardiol* 1990; 16: 1246-51.
7. Uva MS, Jebara VA, Acar C et al - Mitral valve repair in patients with endomyocardial fibrosis. *Am Thorac Surg* 1992; 54: 89-92.
8. Metras D, Quezzin-Colibaly N, Quattara K et al - Endomyocardial fibrosis: early and late results of surgery in 20 patients. *J Thorac Cardio Surg* 1982; 83: 52-64.
9. Moraes CR - Early and late results of surgery for endomyocardial fibrosis. In: Eckhar DTO, Sekiguchi M, eds - *Restrictive Cardiomyopathy and Arrhythmias*. Tokyo: University of Tokyo Press, 1990: 49-57.
10. Moraes CR, Buffolo E, Mendonça JT et al - Operative treatment of endomyocardial fibrosis: Brazilian experience. In: Valiathan MS, Somers K, Kartha CC, eds - *Endomyocardial Fibrosis*. Delhi: Oxford University Press 1993; 201-6.
11. Moraes CR - Some aspects of cardiac surgery in the tropics. *Eur J Cardio Thorac Surg* 1990; 4: 235-7.
12. Nagayo M - Zur Normalen un Pathologischen Histologie des Endocardium. *Parietale Beitr Path Anat* 1990; 45: 283-92.
13. Saphir O - Anatomic evidence of functional disorders of the heart. *Arch Path* 1933; 16: 315-22.
14. Domenici A - The behavior of the parietal endocardium (especially of the smooth muscle cells) in normal and pathological heart. *Pathologica* 1948; 41: 653-9.
15. Davies JNP, Ball JD - The pathology of endomyocardial fibrosis in Uganda. *Br Heart J* 1955; 17: 337-46.