

Relato de Caso

Transplante Cardíaco em Portadora de Endomiocardiofibrose

Humberto F.G. de Freitas, Pedro Paulo Neves de Castro, Paulo Roberto Chizzola, Edimar Alcides Bocchi
São Paulo, SP

A endomiocardiofibrose é uma doença comum em países tropicais, particularmente Uganda e Nigéria, e pode acometer tanto o ventrículo esquerdo como direito, gerando uma insuficiência cardíaca restritiva que, além dos sintomas clássicos, manifesta-se por ascite desproporcional ao edema periférico. Apresentamos o caso de uma portadora de endomiocardiofibrose refratária ao tratamento clínico, submetida ao tratamento cirúrgico com melhora clínica por curto período, voltando a apresentar sintomas incapacitantes três meses após a cirurgia de ressecção de fibrose endomiocárdica e plastia tricúspide. A paciente foi então submetida a transplante cardíaco ortotópico bicaval, com boa evolução clínica. É o primeiro caso de transplante cardíaco nesta doença, mostrando-se uma alternativa de tratamento promissora.

A endomiocardiofibrose é uma forma de cardiopatia comum em países tropicais como Uganda¹ e Nigéria², podendo ser encontrada com menor incidência em regiões subtropicais e tropicais como Brasil, Índia, Colômbia e Sri Lanka. É mais comum na população de baixo nível sócio-econômico. Pode acometer isoladamente o ventrículo esquerdo (40% dos casos), o ventrículo direito (10%), ou ambos (50%)³, predominando nas duas últimas situações manifestações de insuficiência cardíaca direita. Os pacientes apresentam-se clinicamente com ascite volumosa, com pouco ou nenhum edema periférico, mesmo naqueles em que há predomínio de insuficiência cardíaca esquerda. Nos pacientes com ascite volumosa geralmente é de difícil controle clínico e pouco responsiva ao uso de diuréticos⁴. Alguns autores sugerem que haja um componente inflamatório para formação da ascite⁵. Cerca de 60% dos pacientes apresentam-se com eosinofilia⁶ no sangue periférico, que pode estar associada a infestação parasitária em grande parte dos doentes.

O tratamento clínico é sintomático e pouco satisfatório⁷. Quando a doença atinge estágio mais avançado, a cirurgia promove melhora sintomática, sendo o tratamento de escolha³; os melhores resultados cirúrgicos são obtidos quando predominam as manifestações de insuficiência cardíaca esquerda.^{2,8,9} Com a doença avançada o prognóstico é reservado, e a mortalidade de 35 a 50% em

dois anos¹⁰. Nesses casos o transplante cardíaco pode ser uma opção terapêutica, embora pouco utilizado, com apenas um relato de caso na literatura de transplante heterotópico.

Relato de Caso

Mulher de 50 anos, branca, do lar, natural de São Sebastião - AL, encaminhada ao InCor em 1996, com queixa de aumento de volume abdominal associado a edema de membros inferiores, com três anos de evolução. Relatava dispnéia associada a volumosa ascite, que melhorava com punções de alívio, realizadas a cada 20 ou 30 dias, mesmo com uso de diuréticos. Realizou investigação para hepatopatia no setor de Gastroenterologia do Hospital das Clínicas, e excluídas etiologias virais, alcoólica e esquistossomótica, sendo encaminhada ao InCor com hipótese diagnóstica de hepatopatia crônica, secundária à insuficiência cardíaca direita. Ao exame físico de admissão, notava-se turgência jugular importante, ritmo cardíaco irregular com pressão arterial 140 x 80 mmHg, frequência cardíaca de 80 bpm. A ausculta pulmonar era normal. Apresentava ascite volumosa com importante edema de membros inferiores. O eletrocardiograma evidenciava fibrilação atrial e bloqueio de ramo direito e os exames laboratoriais, normais.

A ecocardiografia evidenciava diâmetro diastólico do ventrículo esquerdo de 4,5cm, diâmetro diastólico do ventrículo direito de 3,8cm, dilatado e hipocinético e a fração de ejeção do ventrículo esquerdo de 73%. O átrio direito era aumentado. O pericárdio apresentava-se espessado com discreto derrame. As valvas atrio-ventriculares apresentavam enchimento do tipo protodiastólico com onda E maior que A. Feita hipótese diagnóstica clínica de miocardiopatia restritiva de grau importante com predomínio direito e insuficiência tricúspide importante.

A paciente foi submetida a cateterismo cardíaco, que evidenciou circulação coronariana sem lesões obstrutivas, o ventrículo esquerdo era normal e o ventrículo direito apresentava perda do relevo intracavitário e amputação da região trabecular, sugerindo o diagnóstico de endomiocardiofibrose de ventrículo direito.

Como paciente mantinha-se muito sintomática, com ascite refratária, necessitando de punções de alívio a cada 15 dias, foi optado por tratamento cirúrgico, e realizada ressecção de endomiocardiofibrose de ventrículo direito associada a plastia "De Vega" em valva tricúspide.

O exame anatomopatológico da peça cirúrgica confirmou a impressão clínica e cirúrgica, revelando "densa fibrose do endocárdio, com faixa contendo vasos neoformados e com áreas de calcificação, aspecto compatível com endomiocardiofibrose".

Unidade de Transplante Cardíaco e Insuficiência Cardíaca – Instituto do Coração – InCor – HC – FMUSP.

Correspondência: Humberto F.G. de Freitas - InCor - Av. Dr. Enéas de Carvalho Aguiar, 44 – Cep 05403000 – São Paulo – SP

e-mail: dclfreitas@incor.usp.br

Recebido para Publicação em: 10/10/2003

Aceito em: 26/01/2004

A paciente evoluiu bem no pós-operatório imediato, mas três meses após o procedimento voltou a apresentar ascite importante, sendo atendida no pronto socorro em 09/08/97 com hérnia abdominal exteriorizada, com grande fluxo de líquido ascítico. Manteve-se refratária ao tratamento clínico, com ascite, hepatomegalia congestiva e cansaço aos pequenos esforços, sendo encaminhada para avaliação pela equipe de transplante cardíaco.

O ecocardiograma na ocasião evidenciou fração de ejeção do ventrículo esquerdo 69%, átrio esquerdo de 48mm e insuficiência mitral moderada. O ventrículo direito apresentava imagens hiperecogênicas, sugerindo preenchimento por fibrose e insuficiência tricúspide importante ao Doppler. Na ventriculografia radioisotópica a fração de ejeção do ventrículo esquerdo era normal (55%) e a fração de ejeção do ventrículo direito deprimida de grau moderado (36%). O teste ergoespirométrico apresentava consumo máximo de oxigênio (VO_2) de 9,4 ml/Kg/min. Novo cateterismo cardíaco mostrou circulação coronariana isenta de lesões obstrutivas, insuficiência tricúspide acentuada e insuficiência mitral discreta. Ventrículo direito com perda do relevo intracavitário e amputação da região trabecular; ventrículo esquerdo com imagem sugestiva de trave fibrótica em ápice e derrame pericárdico. O débito cardíaco era de 3,8 l/min, resistência vascular sistêmica de 1368 dyna/seg/cm⁵, resistência vascular pulmonar de 224 dyna/seg/cm⁵ e o índice cardíaco de 2,4 l/min/m².

O hepatograma laboratorial foi normal e a ultra-sonografia abdominal evidenciou sinais de hepatomegalia congestiva. Feita a indicação clínica de transplante cardíaco.

A paciente foi submetida no dia 15/05/2000 a transplante cardíaco ortotópico bicaval, apresentando como intercorrências sangramento e pneumonia no pós-operatório, porém evoluiu satisfatoriamente, tendo sido tratada com esquema composto de ciclofosfamida, azatioprina e prednisona para profilaxia de rejeição. A primeira biópsia endomiocárdica (23/05) evidenciou grau zero e a segunda (12/06) grau 3A, sendo a paciente tratada com pulso de prednisolona por três dias consecutivos.

Atualmente a paciente encontra-se com evolução clínica satisfatória, tendo ocorrido regressão completa da sintomatologia e da ascite.

Discussão

A endomiocardiopatia é doença pouco freqüente em nosso meio, proposto tratamento clínico em pacientes menos sintomático e, o cirúrgico, para estágios mais avançados (classe III e IV NYHA)⁹. Os resultados são pouco animadores, principalmente nos pacientes com doença avançada e acometimento predominante de ventrículo direito, como no presente caso.

Os resultados cirúrgicos observados na literatura apresentam mortalidade precoce após a cirurgia variando de 4,6% a 18%^{11,12} e mortalidade tardia de 18%¹¹. As causas da manutenção da sintomatologia clínica, após a cirurgia para ressecção da fibrose endomiocárdica, na nossa paciente, podem ser atribuídas às características progressivas da doença, com continuação da infiltração fibrótica no miocárdio e o aparecimento de insuficiência tricúspide após a cirurgia.

A experiência brasileira com 798 pacientes encaminhados para transplantes cardíacos, cita 407 pacientes com miocardiopatia dilatada idiopática, 196 com cardiopatia isquêmica, 117 com doença de Chagas, 29 com cardiopatia valvar, 14 com cardiopatias congênitas, 12 com cardiopatia periparto, 7 com cardiopatia hipertrófica, 5 com cardiopatia restritiva, 4 com cardiopatia alcoólica, 1 pacientes com cardiopatia por abuso de drogas e retransplante em 6¹³. Não há relato de pacientes portadores de endomiocardiopatia.

Na apresentação do caso ficou evidente a necessidade de avaliação clínica cuidadosa da função hepática nos portadores de insuficiência cardíaca direita, devido à hepatopatia congestiva secundária à doença cardíaca, o que pode limitar a sobrevida do receptor e elevar sobremaneira o risco cirúrgico. Pode-se, nestes casos, indicar-se transplante simultâneo de coração e fígado, o que não é feito rotineiramente em nosso meio.

A paciente apresentou melhora clínica significativa após o transplante, mas até o momento ainda necessita de diuréticos para controle do volume abdominal.

Concluimos, que o transplante cardíaco pode ser uma alternativa para o tratamento dos portadores de endomiocardiopatia em estágio avançado.

Referências

1. Freers J, Ziegler J, Mayanja-Kizza H, et al. Echocardiographic diagnosis of heart disease in Uganda. *Trop Doc* 1996; 26:1-4.
2. Valiathan, MS. Endomyocardial fibrosis. *Natl. Med, J. India* 1993;6:212.
3. Child JS, Perlaff JK. The restrictive cardiomyopathies. *Cardiol. Clin* 1988; 6:289.
4. Spyrou N, Foale R. Restrictive cardiomyopathies. *Curr. Opin. Cardiol* 1994; 9:344.
5. Freers J, Mayanja-Kizza H, Rutakingirwa M, et al. Endomyocardial fibrosis: why is there striking ascites with little or no peripheral oedema? *Lancet* 1996; 347: 197
6. Rutakingirwa M, Ziegler JL, Newton R, et al. Poverty and eosinophilia are risk factors for endomyocardial fibrosis (EMF) in Uganda. *Trop Med Int Health* 1999; 4: 229-35.
7. Mady C, Barretto AC, Mesquita ET, et al. Maximal functional capacity in patients with endomyocardial fibrosis. *Eur. Heart J* 1993;14:240-242.
8. Oliveira SA, Barretto ACP, Mady C, et al. Surgical treatment of endomyocardial fibrosis: A new approach. *J. Am. Coll. Cardiol.* 1990;76:1246.
9. Mady C, Barretto ACP, Oliveira SA, et al. Effectiveness of operative and nonoperative therapy in endomyocardial fibrosis. *Am. J. Cardiol.* 1989; 63:1281-1282.
10. Barretto AC, Luz PL, Oliveira SA, et al. Determinants of survival in endomyocardial fibrosis. *Circulation* 1989; 80: 177-182.
11. Moraes F, Lapa C, Hazin S, et al. Surgery for endomyocardial fibrosis revisited. *European J. Cardiothoracic Surg.* 1999; 15: 309-313.
12. Oliveira AS, Dallan LAO, Barretto ACP, et al. Cirurgia da Endomiocardiopatia com Preservação das Valvas Atrioventriculares. *Arq. Bras. Cardiol.* 1996; 67: 289-294.
13. Bocchi EA, Fiorelli. The Brazilian Experience with Heart Transplantation: A Multi-center Report. *T. J. Heart Lung Transplant.* 2001; 20: 637-645.