

TRATAMENTO DAS ENDOMIOCARDIOPATIAS PRIMÁRIAS *

Waldomiro Carlos Manfroí **
Eduardo de Poli Bersano **
Adão Gonzaga do Vale Mattos ***

SINOPSE: Abordagem da conduta terapêutica nas Endomiocardiopatias primárias, onde os autores orientam o tratamento pelas suas formas de manifestações e fatores agravantes, tendo em vista não existir terapêutica específica.

I — INTRODUÇÃO

Após havermos estudado os aspectos das endomiocardiopatias primárias, que dizem respeito a conceito, incidência e diagnóstico em artigo publicado (37), seria oportuno abordarmos, de uma maneira geral a conduta terapêutica por nós adotada, dentro do estudo que estamos realizando na Disciplina de Terapêutica Clínica do Departamento de Medicina Interna da Faculdade de Medicina da UFRGS.

Para melhor compreendermos o tratamento das diversas síndromes que compreendem as manifestações das endomiocardiopatias primárias, torna-se necessário o conhecimento das diversas formas pelas quais se

manifestam do ponto de vista clínico e hemodinâmico.

II — CLASSIFICAÇÃO

Adotamos a classificação dada por Goodwin (19, 20), que melhor utiliza esses critérios:

- 1) Congestiva — quando predominam as manifestações de insuficiência cardíaca global.
- 2) Restritivas — nas quais predominam as manifestações de congestão venosa sistêmica.
- 3) Obstrutivas — nas quais a alteração fundamental é a obstrução nas vias de saída de uma ou ambas as cavidades ventriculares.

Quanto a melhores informações no que se refere a manifestações clínicas, o diagnóstico positivo e diferencial, sugerimos bibliografia especializada e nosso artigo (37) onde desenvolvemos melhor esses aspectos.

* Este trabalho é parte de um estudo prospectivo sobre as Endomiocardiopatias Primárias Congestivas, que está sendo desenvolvido com a cooperação da COPERTIDE da UFRGS.

** Auxiliares de Ensino, Disciplina de Terapêutica Clínica do Departamento de Medicina Interna, Faculdade de Medicina — UFRGS.

*** Professor Assistente da Disciplina de Terapêutica Clínica do Departamento de Medicina Interna, Faculdade de Medicina — UFRGS.

III — TRATAMENTO

No que se refere à terapêutica das endomiocardiopatias primárias, a mesma será melhor conduzida se atentarmos para a história natural de doença e os múltiplos fatores agravantes.

Não existe terapêutica específica para os pacientes portadores de endomiocardiopatias primárias, já que não conhecemos até a presente data os agentes etiológicos da doença.

Assim o tratamento deverá ser dirigido para as manifestações de:

1º) Insuficiência Cardíaca Congestiva e as suas manifestações. Nesta situação as medidas terapêuticas serão escalonadas desde o repouso, restrição hídrica salina, uso de diuréticos, digitálicos, até medidas mais heróicas tais como, o uso de corticosteróides, de isopropilnoradrenalina e medidas de reanimação cardíopulmonar.

Corticosteróides : prednisona — 80 mg/dia (dose inicial), a qual deverá ser mantida, na dependência da resposta clínica e/ou dos parâmetros que porventura surgirem,

Isopropilnoradrenalina — 4 mg em 500 ml SG, na velocidade de 15-25 gotas/min., tendo o cuidado de combater as arritmias que surgem freqüentemente com o uso dessa droga. Aconselha-se quando não se dispõe de monitorização, o uso associado de 30 ml de xylocaina a 2% no mesmo ou em frasco diferente.

Medidas de reanimação cardiopulmonar — embora as endomiocardiopatias primárias tenham uma evolução rápida e a sua gravidade se manifeste de modo progressivo, a presença de fibrilação ventricular não deve nos desanimar, no sentido de não tentar uma reanimação. Sempre que isto ocorrer, existindo os recursos necessários, deve-se tentar a reanimação cardiopulmonar, as quais consistem em:

- massagem cardíaca
- entubação
- ventilação
- oxigênio sob pressão
- adrenalina intracardíaca
- diagnóstico da FV ou parada cardíaca
- eletrochoque ou marcapasso

2º) Fenômenos tromboembólicos devidos à formação e despreendimento de trombos murais e periféricos.

Preconiza-se o uso preventivo de anticoagulantes em pacientes portadores de endomiocardiopatias primárias severas, especialmente naqueles portadores de insuficiência cardíaca congestiva ou história pregressa de tromboembolismo. Nas manifestações agudas de tromboembolismo (geralmente embolia pulmonar) preconiza-se o uso de anticoagulantes (heparina e derivados cumarínicos), digitalização, oxigênio e o uso de isopropilnoradrenalina no sentido de reduzir a resistência vascular pulmonar.

Anticoagulação — na presença de um fenômeno tromboembólico pulmonar ou periférico, inicia-se a anticoagulação com heparina I. V. na dose suficiente para manter o tempo de coagulação duas a três vezes o normal, (em média as doses necessárias são de 75-100 mg, de 4/4 h ou 5/5 horas).

Concomitantemente usa-se derivados cumarínicos (mareoumar) e, quando o tempo de protrombina se situar em 20-30%, a heparina pode ser suspensa e o cumarínico mantido indefinidamente.

3º) Arritmias — todas as formas de arritmia tanto supraventriculares como as ventriculares podem ocorrer durante a evolução da doença.

Fibrilação ventricular e taquicardia ventricular são as causas mais freqüentes de morte desses pacientes. O tratamento é orientado com o uso de cardioversão e técnicas de reanimação cardiopulmonar.

A fibrilação auricular deve ser tratada com digitalização e/ou cardioversão, uma vez que predispõe à formação de trombos intra-auriculares com suas conseqüências e baixo débito cardíaco.

As extrasístoles ventriculares, quando freqüentes, multifocais ou precoces, deverão ser tratadas através de fármacos anti-arrítmicos específicos (17).

Quando houver perturbação completa e permanente na condução aurículo-ventricular e com freqüência ventricular abaixo de 40 batimentos por minuto e ou com sintomas de baixo fluxo cerebral utilizamos a

implantação de marcapasso.

4º) Os estados de baixo débito cardíaco, com manifestações de diminuição de perfusão periférica (choque e hipotensão severa) são geralmente encontrados em situações finais.

Deverão ser tratados precocemente com medidas de combate a acidoses e o uso de isopropilnoradrenalina e/ou o uso de corticóides.

5º) Nos pacientes portadores de formas obstrutivas com gradiente sistólico (especialmente entre VE e Ao), superior a 50 mmHg e/ou sintomas de baixo fluxo coronariano e/ou cerebral, estaria indicada a cirurgia com desobstrução das vias de saída comprometidas.

6º) No momento em que forem superados os problemas de ordem imunológica nos transplantes cardíacos, julgamos que os mesmos estarão plenamente indicados naqueles pacientes refratários às medidas terapêuticas e em fase terminal da doença.

Cabe-nos ressaltar afinal, que na infância, o prognóstico das endomiocardiopatias primárias era sombrio; ressaltava-se que a assim chamada «fibroelastose» era conhecida como uma entidade isolada e de evolução fatal, na grande maioria dos casos. Hoje, entretanto, sabemos (9, 18, 23, 29, 33) que ela representa uma forma dentro da evolução, das endomiocardiopatias primárias na infância.

O tratamento com digital (9) modificou, substancialmente, a idéia de

evolução desfavorável nessas formas clínicas, já que obtém-se a «cura» em 60% dos casos, desde que mantidos continuamente, no prazo mínimo de 5 anos, devendo se levar em consideração os critérios radiológicos e eletrocardiográficos.

IV — RESUMO

Os autores descrevem, de maneira sucinta, a classificação e o tratamento das diversas formas de Endomiocardiopatias Primárias. Assim, é discutido o tratamento da insuficiência cardíaca e suas manifestações, da prevenção dos fenômenos tromboembólicos, das principais arritmias associadas às miocardiopa-

tias assim como dos estados de baixo rendimento secundários àquelas cardiopatias. A cirurgia das formas obstrutivas assim como o papel desempenhado pelos transplantes cardíacos também são objeto de consideração.

SUMMARY: The authors describe, in a very short way the main steps in the treatment of the primary myocardial diseases and its manifestations: cardiac failure, thromboembolic phenomena, arrhythmias, low cardiac output syndrome, etc. A few lines are destined to the surgical treatment of the obstructive forms as well as to the role of the cardiac transplants.

BIBLIOGRAFIA CONSULTADA

- 1 — AMERICAN HEART ASSOCIATION. Idiopathic hypertrophic stenosis. New York, 1964. 236p. [American Heart Association monograph, 10]
- 2 — ANTIA, Asuduo U.; COCKSHOTT, W. Peter; THORPE, G. J. Idiopathic cardiomegaly in Nigerian children. *British Heart Journal*, 31(2):178-83, Mar. 1969.
- 3 — BANTA, H.D. & ESTES, Jr. E.H. Electrocardiographic and vectorcardiographic findings in patients with idiopathic myocardial hypertrophy. *American Journal of Cardiology*, 14(2):218-25, 1964.
- 4 — BÖHM, György Miklós. South African endomyocardial fibrosis and endomyocardial fibrosis: a critical review. *Revista do Instituto de Medicina Tropical de São Paulo*, 10(2):88-108, mar-abr., 1968.
- 5 — BRAUNWALD, Eugene & AYGEN, Maurice M. Idiopathic myocardial hypertrophy without congestive heart failure or obstruction to blood flow. *The American Journal of Medicine*, 35(1):7-19, Jul. 1963.
- 6 — BRAUNWALD, Eugene et alii. Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. *The American Journal of Medicine*, 29(6):924-45, Dec. 1960.
- 7 — BRODT, Gilberto; BERSANO, Eduardo; MATTOS, A.G. O Eletrodiagrama na fibrose endomiocárdica. *Arquivos Brasileiros de Cardiologia*, 18(6):430-1, dez. 1965.
- 8 — CAMP, T. Frank et alii. Immunologic finding in idiopathic cardiomyopathy. *American Heart Journal*, 77(5):610-8, May 1969.

- 9 — CHRISTIAENS, L.; DUPUIS, C.; NUYTS, J.P. La Fibro-élastose est-elle curable? *Annales de Pédiatrie*, 11(10):481-95, 20 oct. 1964.
- 10 — COCKSHOTT, W.F.; SARIC, Suzanna; IKEME, A.C. Radiological findings in endomyocardial fibrosis. *Circulation*, 35(5):913-22, May 1967.
- 11 — CONNOR, Daniel H. et alii. Endomyocardial fibrosis in Uganda (Davies' disease) Part II: an epidemiologic, clinical, and pathologic study. *American Heart Journal*, 75(1):107-24, Jan. 1968.
- 12 — DAVIES, J.N.P. Some considerations regarding obscure disease affecting the mural endocardium. *American Heart Journal*, 59(4):600-31, Apr. 1960.
- 13 — EMSLIE-SMITH, D. & SOMERS, K. Intracardiac electrocardiogram in endomyocardial fibrosis. *British Heart Journal*, 30(5):696-704, Sep. 1968.
- 14 — ESTES, E. Harvey et alii. The Electrocardiographic and vectorcardiographic finding in idiopathic hypertrophic subaortic stenosis. *American Heart Journal*, 65(2):155-61, Feb. 1963.
- 15 — FLETCHER, Gerald F. & WENGER, Nanette K. Autoimmune studies in patients with primary myocardial disease. *Circulation*, 31(6):1032-5, Jun. 1968.
- 16 — FRANK, Stuart & BRAUNWALD, Eugene. Idiopathic hypertrophic subaortic stenosis: clinical analysis of 126 patients with emphasis on the natural history. *Circulation*, 37(5):759-88, May 1968.
- 17 — FREUDLICH, E. et alii. Primary interstitial myocardites; report of an epidemic outbreak. *A.M.A. Journal of Diseases of Children*, 96(1):43-50, July 1958.
- 18 — FRIEDBERG, Charles K. *Diseases of the heart*. 3.ed. Philadelphia, W.B. Saunders, 1967. 1787p.
- 19 — FRUHLING, L. et alii. La Myo-endocardite chronique fibro-élastique du nouveau-né et du nourrisson (Fibro-élastose) *Annales d'Anatomie Pathologique*, 7(2):227-303, avr. juin, 1962.
- 20 — GOODWIN, John F. Cardiac function in primary myocardial disorders. Part I. *British Medical Journal*, 1(5397):1527-33, Jun. 13, 1964.
- 21 — Part 2. *British Medical Journal*, 1(5398):1595-7, Jun. 20, 1964.
- 22 — et alii. Clinical aspects of cardiomyopathy. *British Medical Journal*, 1(5219):69-79, Jan. 14, 1961.
- 23 — HARRIS, L.C.; RODIN, A.E.; NGHIEM, Q.X. Idiopathic, nonobstructive cardiomyopathy in children. *American Journal of Cardiology*, 21(2):153-65, 1968.
- 24 — HAMBY, R.I. et alii. Primary myocardial diseases: clinical, hemodynamic and angiocardigraphic correlates in fifty patients. *American Journal of Cardiology*, 25:625-34, Jun. 1970.
- 25 — HAMBY, Robert I. Primary myocardial diseases: a prospective clinical and hemodynamic evaluation in 100 patients. *Medicine*, 49(1):55-78, Jan. 1970.
- 26 — HASTREITER, A.R. & MILLER, R.A. Management of primary endomyocardial diseases; the myocarditis endocardial fibroelastosis syndrome. *The Pediatric Clinics of North American*, 11(2):401-30, May 1964.
- 27 — HOLLISTER, R.M. & GOODWIN, J.F. The Electrocardiogram in cardiomyopathy. *British Heart Journal*, 25(3):257-74, May 1963.

- 28 — KAWAMURA, K.; HAYASHI, K.; MAEKAWA, Magojiro. «Electron microscopy of myocardial fibrosis of unknown etiology» In: ASIAN-PACIFIC CONGRESS OF CARDIOLOGY, 3º Kyoto, 1964. p. 136-40 [Asian-Pacific Society of Cardiology; proceedings]
- 29 — KAWAMURA, K. & HAYASHI, K. Ultrastructural aspects of myocardial diseases of unknown etiology. *Japanese Circulation Journal*, 30:1575-82, 1966.
- 30 — LAMBERT, Edward C. & VLAD, Peter. Primary endomyocardial disease. *The Pediatric Clinics of North America*, 5(4):1057-85, 1958.
- 31 — MANFROI, Waldomiro Carlos; MATTOS, Adão G.M.; BERSANO, E. duardo. Endomiocardiopatia primária na infância. *Arquivos Brasileiros de Cardiologia*, 24 (supl. 1):91-2, out. 1971.
- 32 — et alii. Miocardiopatia primária na infância. *Arquivos Brasileiros de Cardiologia*, 21 (supl. 1):68-9, out. 1971.
- 33 — MARCUSE, P.M. Nonspecific myocarditis; analysis of series of 36 cases. *Archives of Pathology*, 43:602-10, June, 1947.
- 34 — MASSUMI, Rashid A. et alii. Primary myocardial disease; report of fifty cases and review of the subject. *Circulation*, 31(1):19-41, Jan. 1965.
- 35 — MATTINGLY, T.W. Clinical features and diagnosis of primary myocardial diseases. *Modern Concepts of Cardiovascular Disease*, 30 (9):683-6, 1960.
- 36 — The Clinical and hemodynamic features of primary myocardial diseases. *Transactions of the American Clinical Association*, 70:132-41, 1958.
- 37 — MATTOS, Adão Gonzaga do V.; BERSANO, Eduardo de Poli; MANFROI, Waldomiro Carlos. Endomiocardiopatias: sua conceituação e diagnóstico. *Revista da Associação Médica do Rio Grande do Sul*, 15(2):149-52, jun. 1971.
- 38 — et alii. Endomyocardial fibrosis; a case report. *Cor et Vasa*, 6(1):76-82, 1964.
- 39 — et alii. Fibrose endomiocárdica. *Arquivos Brasileiros de Cardiologia*, 14(6):463, dez. 1961.
- 40 — *Arquivos Brasileiros de Cardiologia*, 16(1):67-76, fev. 1963.
- 41 — MEERSCHWAN, I.S. Hypertrophic obstructive cardiomyopathy; a clinical study. Amsterdam, Excerpta Medica Foundation, 1969. 206p.
- 42 — FARRY, E.H. & ABRAMS, D.G. The Natural history of endomyocardial fibrosis. *Quarterly Journal of Medicine*, 34:383-408, Oct. 1965.
- 43 — RAMSEY, H.W. The Differential diagnosis of restrictive cardiomyopathy and chronic constrictive pericarditis without calcification; value of coronary arteriography. *American Journal of Cardiology*, 25:635-8, 1970.
- 44 — SAPHIR, O. Myocarditis; general review with analysis of 240 cases. *Archives of Pathology*, 32:1000-51, Dec. 1941.
- 45 — SHAPER, A.G., ed. Introduction to the cardiomyopathies. Basel, Karger, 1968. 112p.
- 46 — et alii. Immunological studies in endomyocardial fibrosis and other forms of heart-diseases in the tropics. *The Lancet*, 1(7490):598-602 Mar. 1967.
- 47 — SOMERS, K. et alii. Haemodynamic features of severe endomyocardial fibrosis of right ventricle, including comparison with cons.

- trictive pericarditis. *British Heart Journal*, 30(3):322-32, May 1968.
- 48 — SOMERS, K. & WILLIAMS, A.W. The Phonocardiogram in endomyocardial fibrosis. *Quarterly Journal of Medicine*, 34:383-408, Oct. 1965.
- cardial fibrosis. *British Heart Journal*, 22:546-50, 1960.
- 49 — SOUZA, J.E.M.R. Contribuição para o estudo da fisiopatologia da estenose subaórtica por hipertrofia muscular idiopática. São Paulo, 1966. [Tese apresentada à Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo]
- 50 — STUART, K.L. Cardiomyopathy of pregnancy and the puerperium. *Quarterly Journal of Medicine*, 37(147):463-78, Jul. 1968.
- 51 — VAN DER GELD, H. Immunohistological and serological studies in endomyocardial fibrosis. *The Lancet*, 2(7475):1210-3, Dec. 1966.
- 52 — WIGLE, E.D.; AUGER, P.; MARQUIS, Y. Muscular subaortic stenosis; the initial left ventricular inflow tract pressure as evidence of outflow tract obstruction. *Canadian Medical Association Journal*, 95(16):793-7, 1966.
- 53 — WINGLE, E. Douglas; MARQUIS, Yves; AUGER, Pierre. Muscular subaortic stenosis; initial left ventricular inflow tract pressure in the assessment of intraventricular pressure differences in man. *Circulation*, 35(5):1100-17, Jun. 1967.
- 54 — WOLSTENHOLME, G.E.W. & O'CONNOR, Maeve, ed. *Cardiomyopathies*, London, Churchill, 1964. 428p. [Ciba Foundation Symposium]
- 55 — WOOD, P. Chronic constrictive pericarditis. *American Journal of Cardiology*, 7(1):48-61, 1961.
- 56 — WORLD HEARTH ORGANIZATION. *Work in cardiovascular diseases (1959-1969)* Geneva, 1969.
- 57 — YU, Paul N. et alii. Hemodynamic alterations in primary myocardial disease. *Progress in Cardiovascular diseases*, 7(2):125-41, Sept. 1964.