

MIOCARDIOPATIAS RESTRITIVAS E OBLITERATIVAS

As miocardiopatias restritivas e as obliterativas produzem um quadro clínico semelhante à pericardite constrictiva e com ela devem ser diferenciadas.

As restritivas são causadas geralmente pela infiltração intersticial miocárdica de amilóide, granulomas, mucopolissacarídeos ou então pelo depósito intracelular de ferro devido a múltiplas transfusões (hemocromatose secundária), glicogênio ou lipídios. As obliterativas apresentam espessamento anormal do endocárdio ventricular, especialmente na região da ponta da cavidade, como na hipereosinofilia idiopática de Löffler e na endomiocardiofibrose. Estas duas últimas patologias podem apresentar ecocardiogramas bastante semelhantes.¹⁴⁶⁻¹⁵² As anormalidades ecocardiográficas nestas cardiopatias aparecem antes mesmo de qualquer evidência clínica de envolvimento cardíaco.^(146,153)

O ecocardiograma na miocardiopatia amiloidótica (146, 147, 149, 151-154) assim como nas outras formas de miocardiopatia infiltrativa,^{147,148} mostra ao eco unidimensional um espessamento simétrico do septo interventricular e da parede posterior do VE (Fig. 13.80).

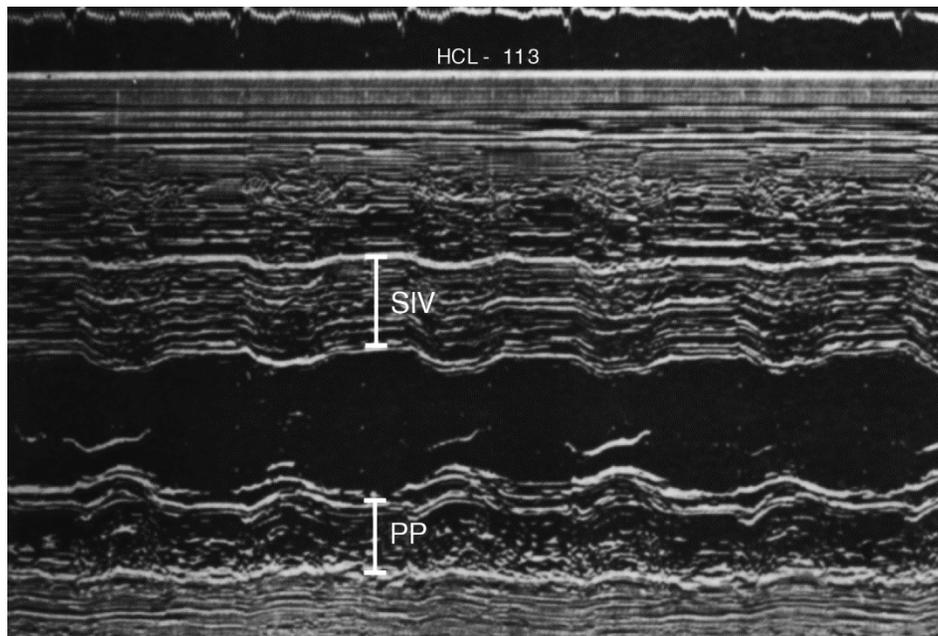


Fig. 13.80 - Amiloidose cardíaca. Tanto o septo interventricular (SIV) quanto a parede posterior do VE (PP) estão infiltrados pelo amilóide, apresentando-se espessados e hipocontráteis.

O diâmetro diastólico do VE é normal ou diminuído na maioria das vezes, e as paredes ventriculares têm menos amplitude de excursão, fazendo com que o diâmetro sistólico esteja aumentado. A fração de ejeção e a $\% \Delta D$ estão

diminuídas. Na amiloidose cardíaca, o eco bidimensional mostra um coração com as paredes espessadas, inclusive as do VD,¹⁵⁵ e o septo interatrial¹⁵² (Fig. 13.81).

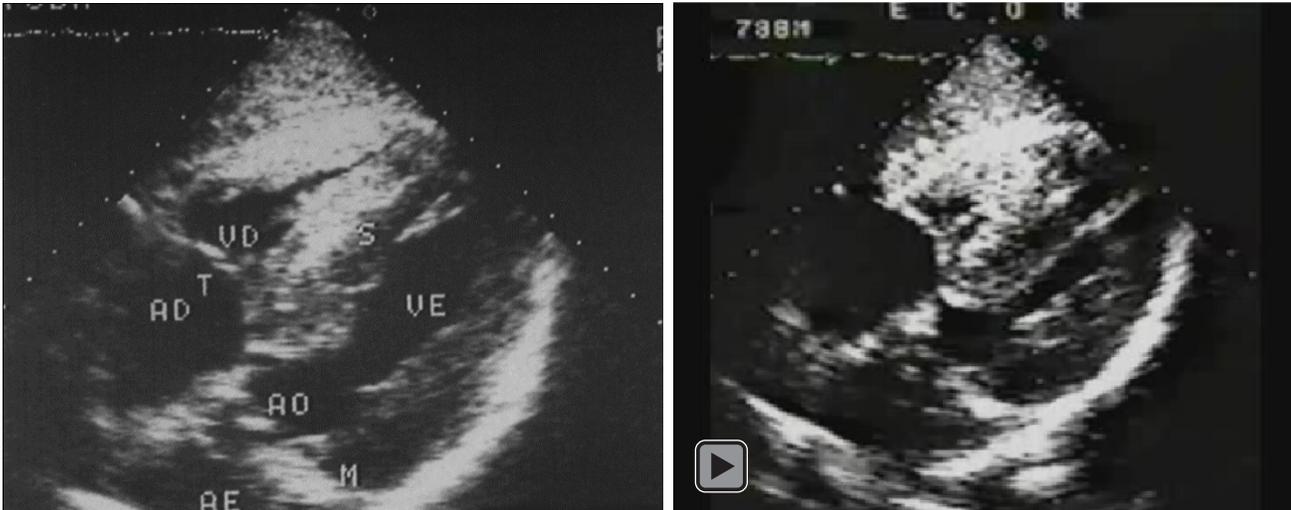


Fig. 13.81 - Corte subxifóide de cinco câmaras. Amiloidose cardíaca. Espessamento das paredes do VE juntamente com aumento da espessura do septo interatrial. A parede do VD encontra-se também com espessura aumentada.

O miocárdio ventricular esquerdo tem sido descrito ao eco como formado de granulações grosseiras e brilhantes em cerca de 47% dos casos (152,153,156,157,) (Fig. 13.82).

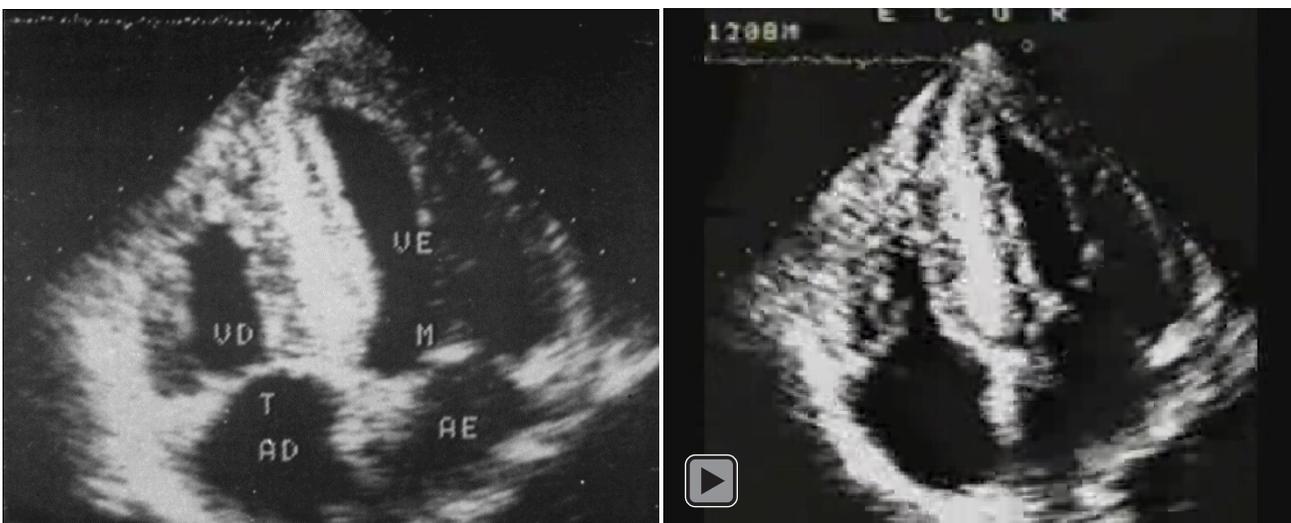


Fig. 13.82 - Corte apical de quatro câmaras. Amiloidose cardíaca. Granulações miocárdicas.

Estas granulações são mais bem percebidas quando se diminui o ganho do aparelho e nota-se que elas persistem mesmo após o desaparecimento dos ecos do miocárdio e do endocárdio adjacentes.¹⁵⁷ As granulações não são específicas da amiloidose, sendo também encontradas na miocardiopatia hipertrófica (embora mais localizadas no septo interventricular) e na insuficiência renal crônica (158). A cavidade do VE está diminuída e apresenta hipomotilidade de suas paredes, com acentuada queda da função sistólica global do VE (Fig. 13.83).

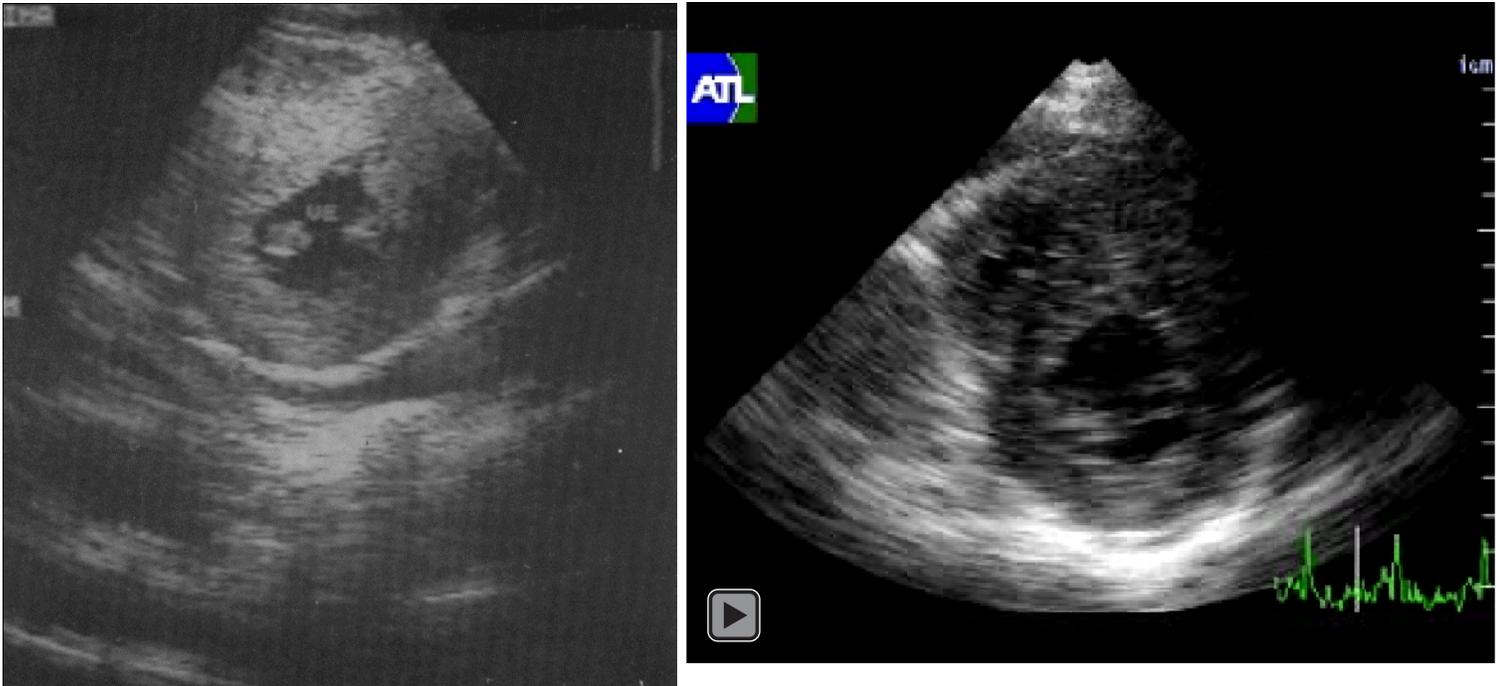


Fig. 13.83 - Corte transverso ao nível dos músculos papilares. Amiloidose cardíaca. O aspecto é muito semelhante a uma hipertrofia concêntrica do VE.

O aspecto geral lembra muito uma hipertrofia concêntrica do VE e com esta deve ser diferenciada, o que nem sempre é fácil. A ausência de uma causa para hipertrofia, o envolvimento do septo interatrial e das paredes do VD, as granulações miocárdicas assim como a diminuição da função sistólica do VE apontam para o correto diagnóstico de amiloidose que, mesmo assim, deve ser confirmado com biópsia de gengiva.

Pouco se tem descrito sobre o aspecto ecocardiográfico da endomiocardiofibrose (16, 150, 159, 160). Reich *et al.*¹⁵⁰ reconheceram ao eco unidimensional a obliteração apical da cavidade ventricular esquerda por densos ecos em um caso de endomiocardiofibrose, e Brindeiro^{159,161} descreveu os variados aspectos ecocardiográficos desta patologia. A nossa experiência com esta miocardiopatia é que ela poderá apresentar ecocardiogramas aparentemente normais se a região apical não for cuidadosamente estudada. A obliteração apical é algo bastante difícil de ser avaliado ao eco unidimensional,

já que a inacessibilidade do local para o estudo ecocardiográfico torna necessário fazer angulações anormais do transdutor, com grande possibilidade de criar reverberações e falsos ecos no interior do VE, levando ao diagnóstico errôneo de obliteração. A obliteração apical só pode ser considerada verdadeira ao eco unidimensional, quando acompanhada também de espessamento anormal da região das cordoalhas tendinosas, como mostra a Fig. 13.84.

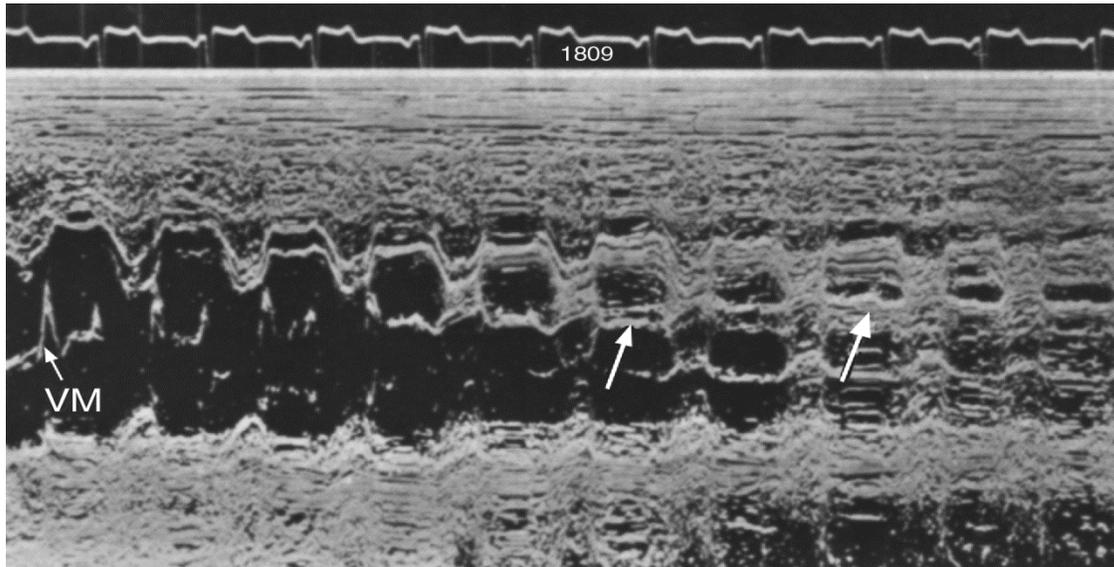


Fig. 13.84 - Endomiocardiofibrose envolvendo a ponta do VE. A região abaixo da valva mitral (VM) está ocupada por estruturas densas e bastante refletoras (*setas*).

O envolvimento do VD pela endomiocardiofibrose pode causar movimento paradoxal do septo interventricular e demora no fechamento da valva tricúspide em relação ao fechamento mitral¹⁶² (Fig. 13.85). É interessante notar que este aspecto ecocardiográfico é muito semelhante ao da doença de Ebstein.

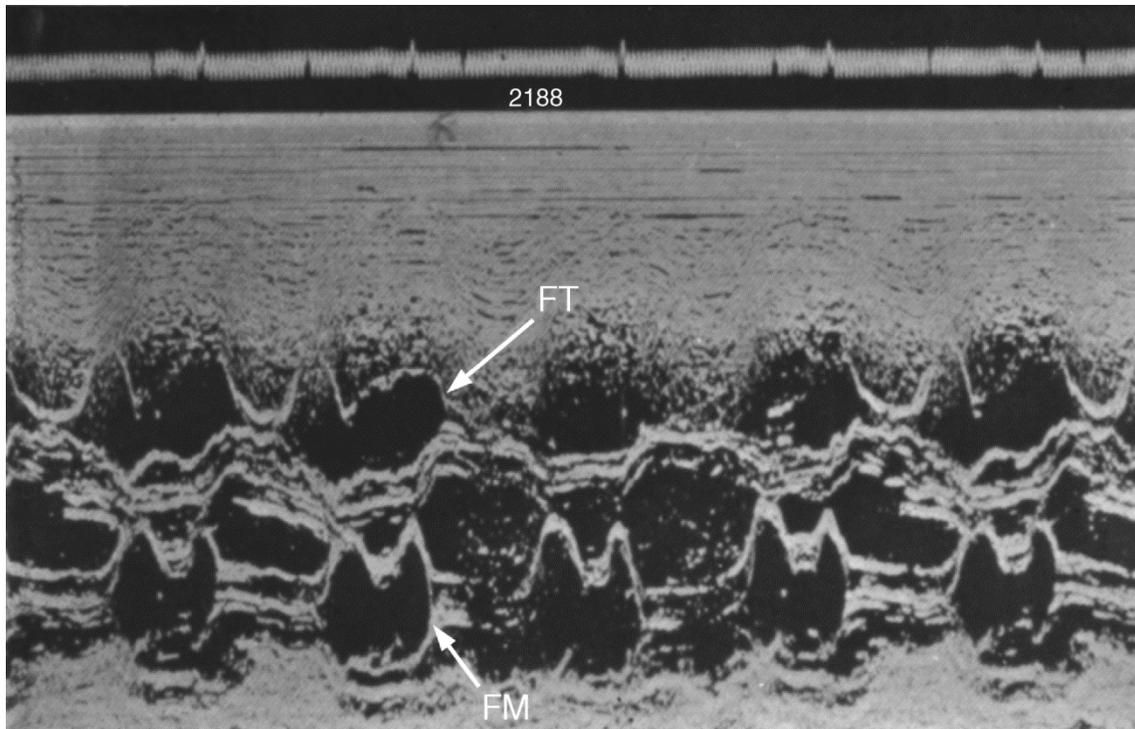


Fig. 13.85 - Endomiocardiofibrose envolvendo o VD. Há fechamento tardio da valva tricúspide (FT) em relação ao fechamento da mitral (FM).

O eco bidimensional facilitou em muito o diagnóstico da endomiocardiofibrose, ^{16,159,160} quer com envolvimento do VD quer do VE, já que a ponta destas duas cavidades podem ser facilmente vistas e a presença de tecido fibroso obliterando estes locais demonstrada diretamente. A fibrose é mais ecogênica do que as paredes miocárdicas, havendo sempre uma nítida diferenciação entre elas.¹⁵⁹ A Fig. 13.86 mostra um corte apical de quatro câmaras onde a ocupação da ponta do VD por ecos densos é prontamente notada. Caracteristicamente, há dilatação da câmara de saída do VD quando este ventrículo está acometido.

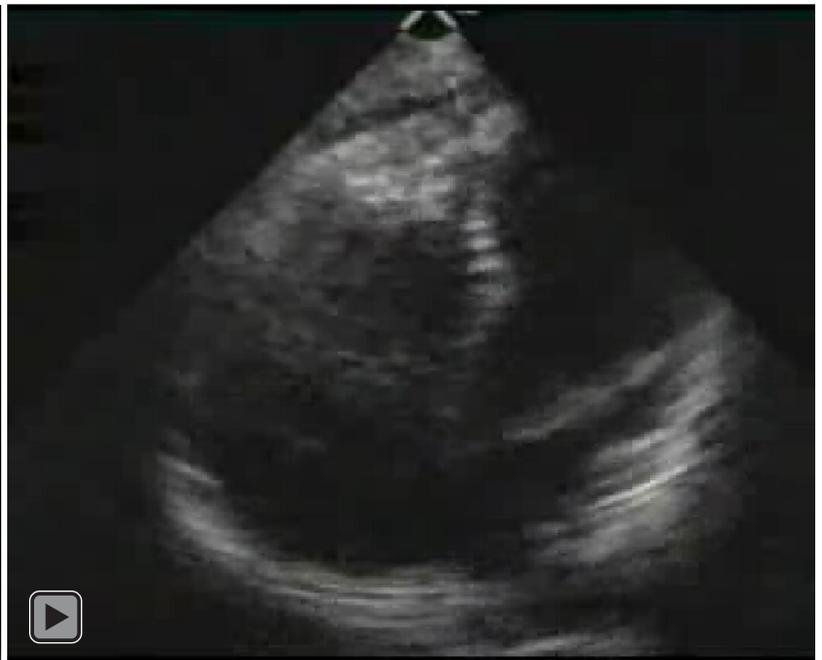
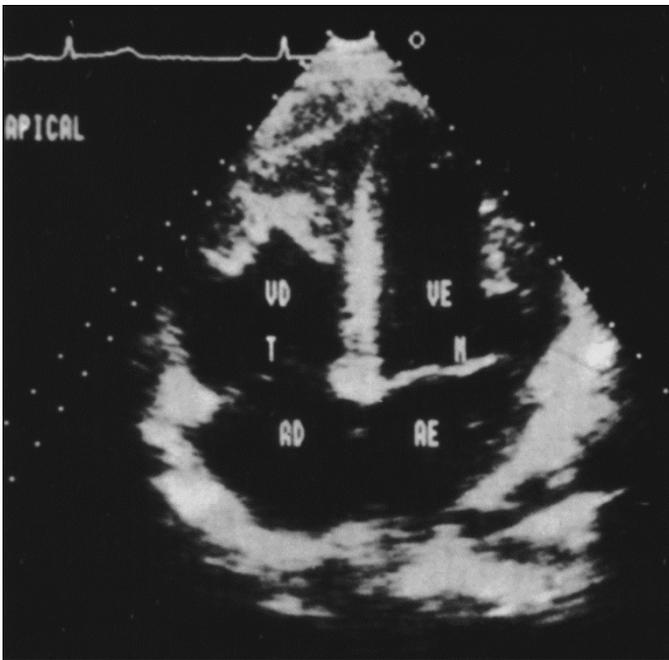


Fig. 13.86 - Corte apical de quatro câmaras. Endomiocardiofibrose. A ponta do VD está ocupada por densos ecos.

A Fig. 13.87 mostra a ocupação da ponta do VE em um outro paciente.

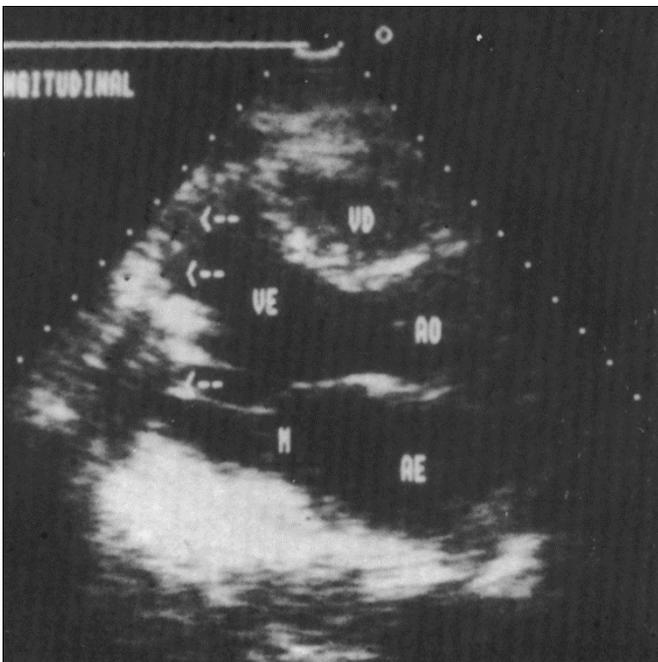


Fig. 13.87 - Corte longitudinal. Ocupação da ponta do VE pela endomiocardiofibrose (setas).

Frequentemente há regurgitação das valvas atrioventriculares dos ventrículos envolvidos, devido a fibrose e aderência das estruturas subvalvares, que pode ser reconhecida pelo Doppler assim como pelo aumento das cavidades atriais e sinais de sobrecarga volumétrica do ventrículo acometido. Os folhetos da valva tricúspide geralmente estão englobados pela fibrose, o que dificulta sua visualização ao eco.¹⁵⁹ Como em certos casos a parede inferior do VE está também envolvida, pode-se ter a impressão de que a cavidade do VE seja pequena, nesta situação a indicação da presença de sobrecarga volumétrica do VE pode ser dada pela hiperomotilidade do septo interventricular. O eco transesofágico demonstra também o envolvimento da ponta dos ventrículos, principalmente quando o VD está acometido (160a) (Fig. 13.88).

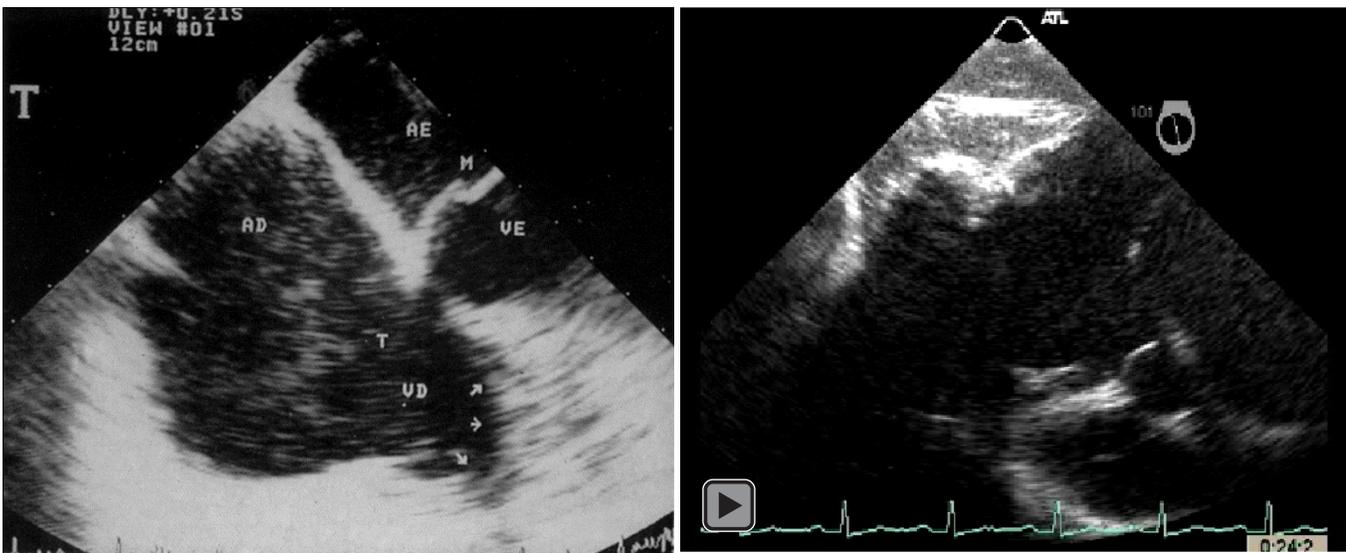


Fig. 13.88 - Eco transesofágico. Ocupação da ponta do VD por endomiocardiofibrose. Filme em corte transgástrico.

Na hipereosinofilia idiopática de Löeffler, o aspecto ecocardiográfico bidimensional é em tudo semelhante à endomiocardiofibrose,^{160,163} Tem sido descrita também a abertura prematura da valva pulmonar seguida de um rápido fechamento precoce.¹⁴⁸

O Doppler mostra um aspecto bastante característico nas miocardiopatias restritivas e obliterativas, que o diferencia mesmo do encontrado nas pericardites constrictivas (164). O fluxo através da valva mitral ou tricúspide, dependendo do ventrículo envolvido, apresenta-se formado praticamente de apenas um pico de velocidade na protodiástole (onda E) com uma diminuição acentuada do tempo de desaceleração, estando a onda A ausente ou bastante diminuída (Fig. 13.89A).

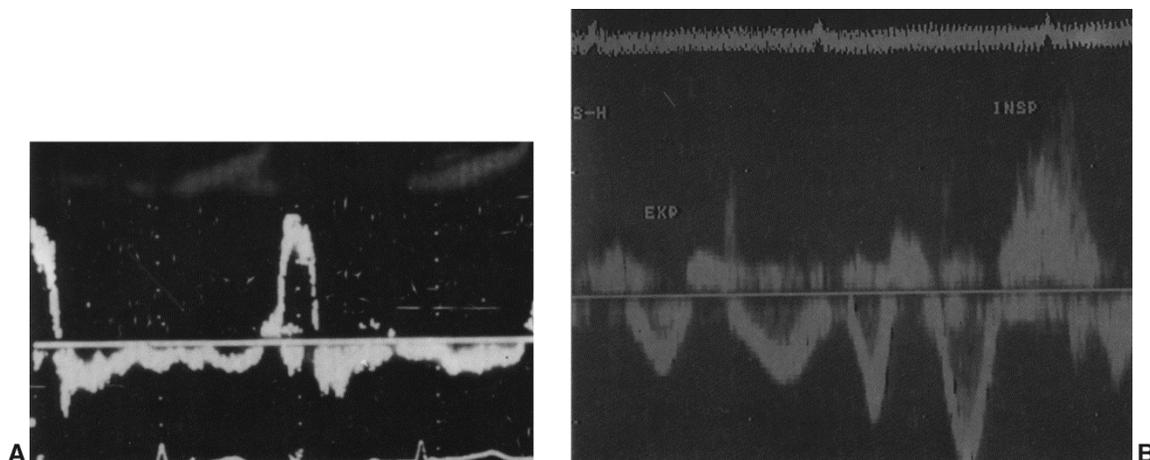


Fig. 13.89 - A- Fluxo mitral em um paciente com endomiocardiofibrose com importante envolvimento do VE. O fluxo através da valva é basicamente protodiastólico (onda E) não havendo fluxo no final da diástole. B- Fluxo na VCI. Ha aumento das reversões durante a inspiração.

Tal aspecto indica um padrão de fluxo rápido logo que a valva se abre, seguida de cessação abrupta devido a existência de obliteração cavitária e, portanto, um menor volume cavitário ou de restrição da entrada de sangue secundário à diminuição da distensibilidade. Klein et al. (165) mostraram que o aspecto do fluxo mitral na miocardiopatia amiloidótica tem grande valor prognóstico. Assim, os pacientes que apresentam fluxo mitral com características restritivas (tempo de desaceleração menor que 150 ms) têm probabilidade de sobrevida de um ano de apenas 49% contra 92% daqueles com fluxo indicativo de anormalidade de relaxamento apenas. Durante a evolução da doença, os pacientes passam de um aspecto de redução do relaxamento para aquele de diminuição da distensibilidade no fluxo mitral à medida que pioram clinicamente (166). Os mesmos tipos de fluxo (redução de relaxamento ou de distensibilidade) são vistos através da valva tricúspide nestes pacientes (167).

O fluxo na veia cava superior e nas supra-hepáticas mostram anormalidades características nas síndromes restritivas (164,168). Como vimos no Cap. 5, durante a inspiração as reversões de fluxo normalmente encontradas na telessístole e durante a contração atrial diminuem e as ondas X e as Y aumentam. Os pacientes com síndromes restritivas mostram um aumento acentuado das reversões durante a inspiração (contração atrial com maior volume de sangue e VD com menor distensibilidade favorece o retorno sanguíneo para as veias cavas) (Fig. 13.89B). As ondas X e Y aumentam como normalmente.

O fluxo nas veias pulmonares estudado ao eco transesofágico, principalmente nos casos de amiloidose cardíaca, apresenta também características que o distingue daquele visto nas pericardites constrictivas.(169) A onda sistólica X é bem menor que a diastólica Y durante todo o ciclo respiratório na amiloidose (provavelmente devido à diminuição da função sistólica do VE

com pouco rebaixamento do assoalho do AE ou mesmo menor distensibilidade atrial por infiltração amiloidótica nas paredes), enquanto a onda X é maior que Y na inspiração e são semelhantes na expiração nos casos de pericardite constrictiva.

Como visto anteriormente, é muito frequente na endomiocardiofibrose a demonstração ao Doppler de regurgitação das valvas atrioventriculares envolvidas. Esta regurgitação pode variar de leve a bastante importante e sua análise ao Doppler não é diferente da vista no Cap. 8.

OUTRAS MIOCARDIOPATIAS

A hemocromatose idiopática produz dilatação das cavidades cardíacas com hipocontratilidade generalizada das paredes miocárdicas, indistinguível da miocardiopatia primária. Não há hipertrofia das paredes do VE.¹⁷⁰

A miocardiopatia associada a ataxia de Friedreich tem aspecto variável,¹⁷¹ mais frequentemente há hipertrofia septal assimétrica, sem gradiente subaórtico, ou então o aspecto é de uma miocardiopatia do tipo dilatada.

A sarcoidose apresenta infiltração miocárdica granulomatosa do miocárdio que pode levar a uma miocardiopatia, porém, mais frequentemente o problema principal é na condução intraventricular.

As miocardiopatias de depósito de glicogênio são raras. Na doença de Pompe ou na doença de Cori há espessamento das paredes do coração e das valvas cardíacas.

ECOCARDIOGRAMA NO ATLETA

O ecocardiograma do atleta será estudado neste capítulo das miocardiopatias, devido à semelhança muitas vezes existente entre seus ecos. A "síndrome do coração do atleta"¹⁷² é a denominação usada para encontro frequente de eletrocardiograma anormal, para o aumento radiológico do coração e para os sopros sistólicos encontrados nesse grupo de indivíduos.

Diversos autores estudaram o ecocardiograma no atleta, ^{49,173-177} sem que tenham chegado a conclusões semelhantes. Em um estudo ecocardiográfico de 89 atletas, ⁴⁹ encontramos aumento da cavidade ventricular direita em 16% dos casos e da cavidade ventricular esquerda em 0,06%, contudo, quando normalizados para superfície corporal, apenas três atletas tinham valores acima do máximo normal para o tamanho do VD e todos eram normais para o tamanho do VE. Estas duas cavidades têm sido relatadas como aumentadas em outros estudos¹⁷³⁻¹⁷⁷ sem que os autores tenham feito correção para a superfície corporal. Tanto o septo interventricular como a parede posterior do VE têm espessura maior que o normal e em 56% dos casos esta hipertrofia é assimétrica com a relação EDS/EDP de 1,3 (Fig. 13.90).

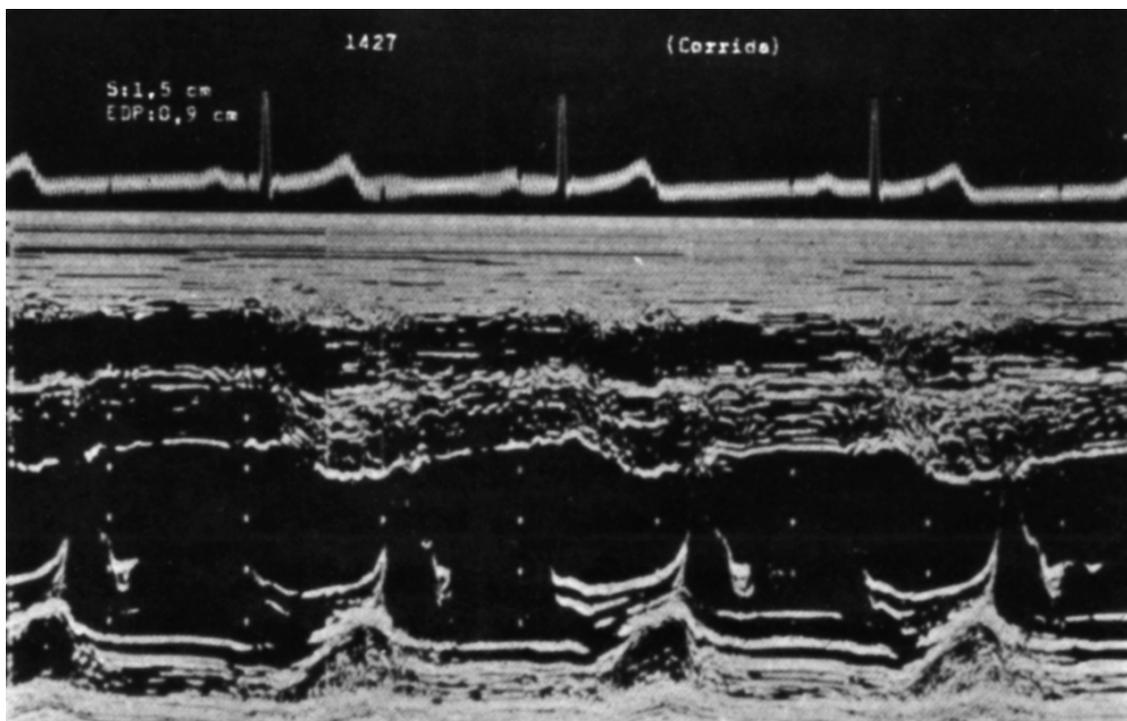


Fig. 13.91 - Nítida hipertrofia septal assimétrica em um praticante de corrida de fundo.

É interessante que certos atletas, apesar de terem a espessura septal no limite máximo do normal, têm esta relação maior que 1,3, sugerindo assim que o septo interventricular seja um dos primeiros locais a se hipertrofiar. Apesar da grande incidência de hipertrofia septal assimétrica, não há nenhum caso de movimento sistólico anterior (MSA) nestes indivíduos.

Morganroth *et al.* (172) encontraram diferenças no tamanho da cavidade e na espessura da parede ventricular esquerda, dependendo do tipo de atividade atlética praticada. Assim, aqueles envolvidos em exercícios isotônicos (nadadores, corredores) apresentam aumento da cavidade ventricular esquerda, sem haver aumento da espessura das paredes. Por outro lado, aqueles envolvidos em exercícios isométricos, ou de resistência, tinham aumento da espessura das paredes sem dilatação da cavidade ventricular. Estes achados não foram confirmados em nosso laboratório (49) ou por outros autores. (174,176,178) Em nossa experiência, as alterações ecocardiográficas independem do tipo de atividade atlética praticada. A função ventricular esquerda avaliada pela Vcf e % Δ D pode estar normal ou diminuída em repouso. (49,175,176)

Uma modificação muito interessante pode ser detectada no movimento da parede posterior do AE nestes indivíduos. ⁴⁹ Como visto anteriormente, a diminuição do relaxamento ventricular esquerdo produzido por miocardiopatias, doença coronariana e hipertrofia ventricular esquerda, secundárias a lesões orvalvares e a hipertensão arterial, leva à redução da velocidade de esvaziamento atrial na protodiástole, o que ao ecocardiograma corresponde a diminuição da

velocidade DE da parede posterior do AE. Nos atletas, apesar da presença de hipertrofia ventricular, esta velocidade encontra-se aumentada ($DE > 110$ mm/s), indicando que o relaxamento ventricular esquerdo não está diminuído, muito pelo contrário (Fig. 13.92).

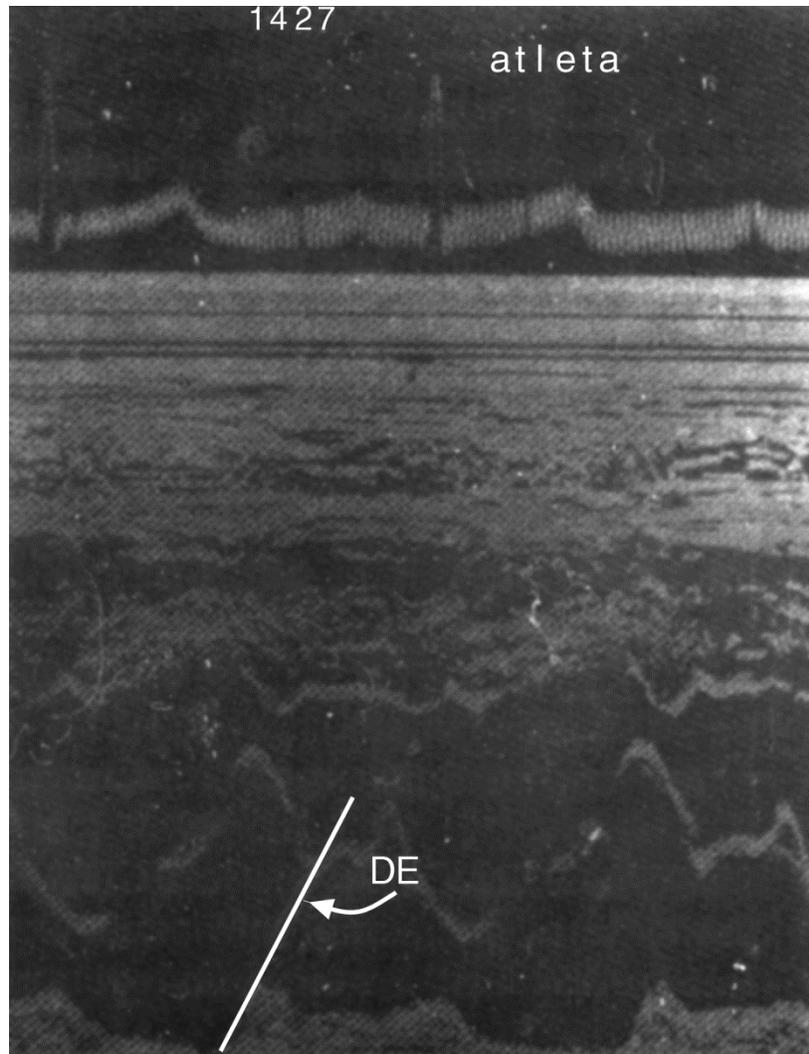


Fig. 13.92 - Apesar de apresentar hipertrofia do VE, o movimento da parede posterior do AE no atleta é normal ou apresenta aumento da velocidade de esvaziamento atrial (veloc. DE).

O fluxo mitral ao Doppler também é normal, não evidenciando problemas de relaxamento (179-181). A diminuição do relaxamento observada ao Doppler do fluxo mitral com o envelhecimento é muito menos evidente nos atletas (180). O aumento da velocidade DE da parede posterior do AE, a ausência de anormalidades de fluxo mitral durante a diástole (182) e um estudo negativo em familiares são os dados mais importantes para confirmar que a hipertrofia septal assimétrica encontrada em um determinado indivíduo engajado em atividades

atléticas é parte da "síndrome do coração do atleta", e não devido a miocardiopatia hipertrófica.

Outro problema frequente é a demonstração ao ecocardiograma de prolapso mitral em atletas. Isto é devido à alta prevalência do prolapso na população geral. Nestes casos, deve-se aconselhar a não praticar esportes competitivos apenas os pacientes que apresentem dor precordial, arritmias, regurgitação mitral maior que trivial e casos de morte súbita na família (183).