

## Bloqueio atrioventricular avançado: uma manifestação incomum da endomiocardiofibrose

*Advanced atrioventricular block: an unusual manifestation of endomyocardial fibrosis*

Francisco Rezende Silveira<sup>1</sup>, Mariana Oliveira Rezende<sup>2</sup>, Rafael Brito Nery Ribeiro<sup>3</sup>, Rodrigo Pinheiro Lanna<sup>4</sup>, Carlos Henrique Garcez de Carvalho<sup>5</sup>, Glenda de Souza Pataro Teixeira<sup>6</sup>, Eularino Chrisostomo Pataro Teixeira<sup>7</sup>, Lívia Araújo Pereira<sup>8</sup>

**Resumo:** A endomiocardiofibrose é uma causa importante de cardiopatia restritiva na zona tropical, ocasionalmente verificada no Brasil. Caracteriza-se pelo espessamento fibroso do endocárdio e do miocárdio subjacente, com progressão tardia para insuficiência cardíaca grave e prognóstico reservado. Relata-se aqui uma apresentação infrequente da doença: a insuficiência cardíaca de baixo débito, secundária a bloqueio atrioventricular avançado. O paciente foi tratado com sucesso por meio de implante de marcapasso DDD/R e encontra-se em classe funcional I (NYHA) há dois anos.

**Descritores:** Fibrose Endomiocárdica, Bloqueio Atrioventricular, Síncope

---

**Abstract:** Endomyocardial fibrosis is an important cause of restrictive cardiomyopathy observed in tropical areas and has been occasionally found in Brazil. It is characterized by fibrous thickening of the endocardium and underlying myocardium with late progression to severe heart failure and poor prognosis. We report an unusual presentation of the disease: low output heart failure secondary to advanced atrioventricular block. The patient was successfully treated by implanting a DDD/R pacemaker and has been in functional class I (NYHA) for 2 years.

**Keywords:** Endomyocardial Fibrosis, Atrioventricular Block, Syncope

---

### Introdução

A endomiocardiofibrose (EMF) é uma causa importante de cardiopatia restritiva em países tropicais e subtropicais do continente africano, sendo responsável por até 25% dos casos de insuficiência cardíaca (IC) na África Equatorial<sup>1,2</sup>. Também é encontrada em países tropicais como Colômbia, Índia e Brasil, embora mais raramente<sup>2,3</sup>.

A doença caracteriza-se por espessamento fibroso do endocárdio e do miocárdio subjacente nas vias de entrada e no ápex de um ou ambos os

ventrículos, causando restrição da diástole ventricular e distorção dos músculos papilares das valvas atrioventriculares, bem como alargamento secundário dos átrios<sup>1,4</sup>. Em 50% dos casos acomete bilateralmente os ventrículos; em 40%, restringe-se à câmara esquerda e em 10%, à câmara direita<sup>2</sup>.

Sua etiopatogenia é ainda obscura, embora muitos autores sugiram a influência de fatores como etnia, carência nutricional, infecções virais e parasitose intestinal<sup>1,4</sup>. Eosinofilia ao hemograma constitui um achado laboratorial frequente e, por

---

1 - Cardiologista e Intensivista, Coordenador Científico do Serviço de Cardiologia e Preceptor da Residência de Clínica Médica do Hospital Semper. 2 - Médica Residente (R2) de Clínica Médica do Hospital Semper. 3 - Clínico Geral, Mestre em Saúde Pública, Professor de Clínica Médica da Faculdade de Medicina de Paracatu. 4 - Cardiologista, Coordenador do CTI Cardiovascular do Hospital e Preceptor da Residência de Clínica Médica do Hospital Semper. 5 - Cardiologista, Coordenador do CTI cardiovascular e Preceptor de Clínica Médica do Hospital Semper. 6 - Cardiologista, Ecocardiografista do Hospital Semper. 7 - Cardiologista, Chefe do Serviço de Cardiologia do Hospital Semper. 8 - Médica Residente (R2) de Clínica Médica do Hospital Semper.

**Correspondência:** Hospital Semper. Alameda Ezequiel Dias, 389 - Centro. Belo Horizonte - MG. CEP: 301309-110. Tel.: (31) 3248-3000 - E-mail: rezende@cardiol.br

Artigo submetido em 04/2013 e publicado em 06/2013.

anos, um possível efeito tóxico relacionado tem sido investigado, sem que haja até o momento uma explicação clara para essa associação<sup>1,5</sup>.

A apresentação clínica varia de acordo com o estágio de progressão da doença e a área miocárdica atingida. Instala-se habitualmente de forma insidiosa e com quadro de IC sem aspecto específico, já que na maioria das vezes ambos os ventrículos estão acometidos. Ocasionalmente, um quadro febril agudo é relatado<sup>6</sup>.

O eletrocardiograma, quando alterado, apresenta anormalidades da onda T, do segmento ST, sinais compatíveis com alargamento do ventrículo direito (VD) - complexo qR em V1- ou hipertrofia do ventrículo esquerdo (VE). Diminuição da voltagem do complexo QRS pode ser verificada nos casos em que há derrame pericárdio. Além disso, são comuns as arritmias supraventriculares<sup>6</sup>. No ecocardiograma, é frequente o espessamento do ápex, com obliteração apical e hiperrefringência do endocárdio, acrescido de envolvimento valvar<sup>4,6</sup>.

A EMF é uma doença de caráter progressivo e prognóstico reservado, quando em estágio avançado<sup>2</sup>. O óbito do paciente decorre frequentemente de falência cardíaca progressiva, infarto ou colapso cardiovascular súbito, secundário a arritmias<sup>6</sup>.

### Descrição do caso

JRS, 48 anos, negro, procedente de Belo Horizonte. Alcoolista, hipertenso, com história prévia de hanseníase (curada). Em 2009, passou a apresentar sintomas de baixo débito cardíaco: tontura, palpitação e sensação de pré-síncope aos esforços habituais. A propedêutica inicial com radiografia de tórax e exames laboratoriais revelou-se normal. O eletrocardiograma evidenciou alterações de onda T compatíveis com isquemia subepicárdica difusa e aumento do intervalo PR.

Seguiu-se investigação com o uso de Holter, que identificou bloqueio atrioventricular (BAV) de 1º e de 2º graus, dos tipos Mobitz I e II. O ecocardiograma mostrou VE com função preservada, relaxamento diastólico anormal e obstrução do ápex do VD por tecido fibrótico hiperrefringente, associadas a regurgitação mínima da valva tricúspide.

Essas alterações motivaram a realização de ressonância magnética que evidenciou padrão de realce tardio do subendocárdio e do endocárdio e redução volumétrica do VD, achados compatíveis com a EMF (Figura 1). O paciente foi submetido a estudo eletrofisiológico, no qual foi observado um BAV intrahissiano de 2º grau e arritmia atrial frequente e bloqueada (Figura 2).

Optou-se por implante de marcapasso de dupla-câmara com sensor (DDD/R), em fevereiro de 2010, com posterior regressão total dos sintomas.

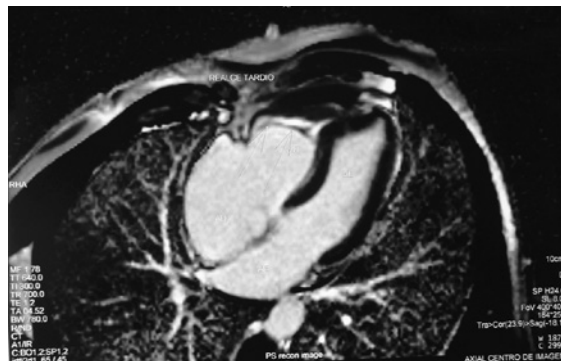


Figura 1: Ressonância Nuclear Magnética evidenciando realce tardio.

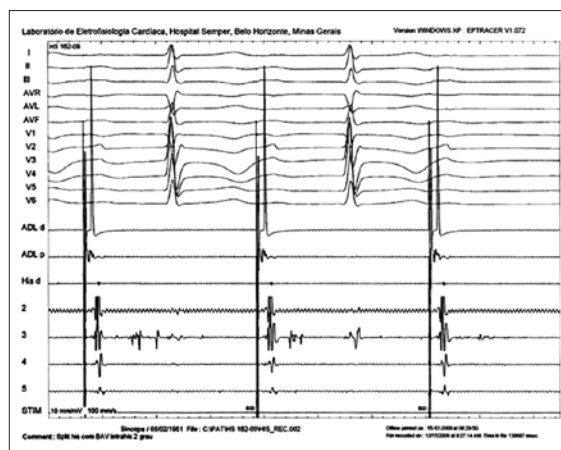


Figura 2: Estudo eletrofisiológico, bloqueio atrioventricular avançado.

### Discussão

A EMF é uma doença rara no Brasil, capaz de mimetizar outras afecções cardíacas<sup>2</sup>. Tem seu diagnóstico realizado fundamentalmente por meio de exames de imagens em que se identifica obliteração do ápex dos ventrículos, com diversos graus de regurgitação valvar.

Em geral, a sintomatologia é secundária à insuficiência cardíaca. Tendo em vista a restrição do VE, espera-se um quadro de ortopneia, dispneia aos esforços habituais, refletindo, em última análise, em congestão pulmonar. Com o acometimento do VD, por outro lado, predominam sinais como edema de membros inferiores, estase jugular, ascite e até anasarca<sup>6</sup>.

Diante disso, o caso relatado constitui uma exceção, já que o paciente, embora com acometimento de VD, manifestou a doença de forma atípica, com sintomas de baixo débito cardíaco decorrentes de BAV avançado, mas sem congestão sistêmica. O bloqueio atrioventricular com necessidade de implante de marcapasso é uma manifestação rara da EMF<sup>7</sup>.

A sobrevida dos doentes com essa afecção é influenciada pela classe funcional, o grau de fibrose e a presença de insuficiência mitral e tricúspide. Nos casos avançados, o prognóstico é reservado e a mortalidade é de até 50% em dois anos<sup>2,3</sup>.

O tratamento conservador restringe-se aos pacientes menos sintomáticos e a cirurgia está indicada nos estágios mais avançados da EMF, em NYHA classes III e IV<sup>2</sup>. A abordagem cirúrgica consiste na endocardiectomia associada à plastia mitral e tricúspide. Após a realização do procedimento, observa-se melhora significativa da qualidade de vida, com redução dos sintomas<sup>3</sup>.

Após cerca de dois anos do diagnóstico, o paciente em questão, portador de marcapasso, encontra-se em classe funcional NYHA I.

### Referências

1. Sliwa K, Damasceno A, Mayosi BM. Epidemiology and etiology of cardiomyopathy in Africa. *Circulation*. 2005; 112(23):3577-83.
2. De Freitas HFG, De Castro PPN, Chizzola PR, Bocchi EA. Transplante Cardíaco em Portadora de Endomiocardiofibrose. *Arq Bras Cardiol*. 2005;84(1):49-54.
3. Morrone LFR, Moreira AELC, Lopez M, Kajita LJ, Potério DI, Arie S. Endomiocardiofibrose com Calcificação Endocárdica Maciça Biventricular. *Arq Bras Cardiol*. 1996; 67(2):103-5.
4. Hassan WM, Fawzy ME, Al Helaly S, Hegazy H, Malik S. Pitfalls in diagnosis and clinical, echocardiographic, and hemodynamic findings in endomyocardial fibrosis: a 25-year experience. *Chest*. 2005;128(6):3985-92.
5. Salemi VM, Fernandes F, Sirvente R, Nastari L, Rosa LV, Ferreira CA, et al. Does quantitative left ventricular regional wall motion change after fibrous tissue resection in endomyocardial fibrosis? *Clinics (Sao Paulo)*. 2009;64(1): 17-22.
6. Zipes DP, Libby P, Bonow R, Braunwald E, eds. Braunwald's Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine. 7<sup>th</sup> ed. Philadelphia: Saunders-Elsevier 2005; p.1689-91.
7. Tharakan JA. Electrocardiogram in endomyocardial fibrosis. *Indian Pacing Electrophysiol J*. 2011;11(5):129-33.