

## Síndromes de restrição diastólica

As Síndromes de Restrição Diastólica são um tema relativamente recente em cardiologia que surgiu como entidade clínica separada, nos últimos 10 anos.

As síndromes restritivas incluem as cardiomiopatias restritivas, a cardiomiopatia hipertrófica, e as doenças do pericárdio (caracterizando doenças constrictivas).

### Cardiomiopatia restritiva

A forma restritiva é a forma menos comum nos países ocidentais, entre as miocardiopatias (dilatada, hipertrófica e restritiva). Embora formas secundárias de miocardiopatia restritiva como a endomiocardiofibrose sejam muito comuns em regiões geográficas específicas.

A principal característica é a anormalidade da disfunção diastólica, encontrando-se as paredes ventriculares excessivamente rígidas e dificultam o enchimento ventricular; a função sistólica fica relativamente preservada.

Classificação das cardiomiopatias restritivas:

#### Miocárdicas

- não infiltrativas: idiopática, esclerodermia;
- infiltrativas: amiloidose, sarcoidose, doença de Gaucher e doença de Huler;
- doenças de armazenamento: hemocromatose, doença de Fabry e doenças do armazenamento do glicogênio.

#### Endomiocárdicas

- fibrose endomiocárdica
- síndrome hipereosinofílica
- carcinóide
- malignidades e metastáticas
- radiação
- Toxicidade da antraciclina

Entre as principais manifestações clínicas das cardiomiopatias restritivas ressalta-se a intolerância aos exercícios, fraqueza e dispnéia; nos casos mais avançados observamos aumento da PVC, edema periférico, hepatomegalia, ascite e anasarca.

#### Endomiocardiofibrose

Acontece principalmente o ventrículo direito, mas observamos o acometimento biventricular e do ventrículo direito.

No acontecimento do VD o achado clínico mais importante são os fenômenos congestivos, no acontecimento do VE os sinais de ICE e no acontecimento biventricular ressaltam-se as arritmias.

Muito comumente observa-se disfunção do aparelho valvar atrioventricular por retração dos folhetos.

O tratamento clínico é eficaz em 95% dos pacientes sendo 9% encaminhados para tratamento cirúrgico e 6% se beneficiam com implante de marca-passo.

Os óbitos são provocados na maioria dos pacientes – 80% por morte súbita, 13% por insuficiência cardíaca e em 6% por endocardite.

Entre os fatores de mau prognóstico encontramos:

- a idade menor de 20 anos.
- taquicardia ventricular ou pós PCR.
- forma familiar
- taquicardia ventricular não sustentada
- síncope recorrente
- hipertrofia com gradiente > 35mmHg
- insuficiência cardíaca classe IV
- fibrilação atrial

O ecocardiograma é especialmente útil no diagnóstico desta patologia mas achados hemodinâmicos, biópsia endomiocárdica, TC, IRM, podem ser grande importância no diagnóstico diferencial entre doença restritiva e constrictiva. O prognóstico da doença restritiva é muito variável. Nenhuma terapêutica específica está disponível a não ser a sintomática, ou no caso da hemocromatose que se beneficia com a remoção do ferro; existem especulações sobre o uso de bloqueadores dos canais de cálcio. Naqueles pacientes que apresentam refratariedade ao tratamento sintomático pode-se avaliar os casos que se beneficiariam do tratamento cirúrgico de ressecção da fibrose miocárdica e em alguns casos na substituição ou reparo da válvula átria ventricular.

Nos casos de endomiocárdica fibrose que acomete o ventrículo direito, o Dr. Fernando Ribeiro M. de Neto ressalta sua experiência com uma técnica nova, que, até então, envolve 5 pacientes e consiste em uma derivação cavopulmonar, ou seja, a veia cava superior é anastomosada ao ramo direito da artéria pulmonar e o átrio direito é ligado ao ramo esquerdo da artéria pulmonar. Este novo método apresenta um melhor resultado a curto prazo com menor número de complicações pós-operatórias.

## Miocardíopatia Hipertrofica

A miocardíopatia hipertrofica é uma patologia primária do músculo cardíaco, transmitida por herança genética. Caracteriza-se por uma hipertrofia não dilatada e assimétrica do VE ou do VD com graus variados de obstrução na via de saída do VE. O achado histológico é de um desarranjo de miócitos e miofibrilas, aumento da matriz colágena e alterações nas artérias coronárias intramiocárdicas.

A prevalência da miocardíopatia hipertrofica é 0,1% da população geral e 0,5% entre os portadores de cardiopatia. É uma doença progressiva, com morbidade significativa e mortalidade anual de aproximadamente 3%,

relacionada com IC progressiva e com morte súbita. Entre as principais manifestações clínicas temos dispnéia, precordialgia, palpitações, síncope e pré-síncope; mas devemos ressaltar que a maioria dos pacientes são assintomáticos e a primeira manifestação da doença pode ser a morte súbita.

Entre os métodos diagnósticos outra vez a ecocardiografia tem grande importância, embora o ECG faça parte da investigação inicial; outros métodos podem ser empregados de acordo com os sintomas de cada paciente ( teste ergométrico, cintilografia, Tilt Test, estudo hemodinâmico holter e estudo eletrofisiológico).

O tratamento é dirigido ao alívio dos sintomas; estudos recentes mostram benefício em relação ao uso de alguns anti-arrítmicos e o uso de desfibrilador implantável parecem diminuir a incidência de morte súbita. O uso de  $\beta$ -bloqueadores ou bloqueadores dos canais de cálcio permanece controverso. O exercício físico deve ser sempre contra-indicado.

Em alguns casos especiais pode-se indicar o tratamento cirúrgico que consiste, no caso da miocardiopatia hipertrófica septal com obstrução de via de saída de VE, em algumas indicações bem precisas:

- gradiente na via de saída VE em repouso > 50mmHg.
- Paciente com IC classe III – IV
- Ausência de resposta ao tratamento com  $\beta$ -bloqueador ou bloqueador do canal de cálcio.
- Gradiente pós extra-sistólico > 50mmHg ou em pacientes assintomáticos com gradiente > 100mmHg.
- Pacientes com insuficiência mitral importante.

Alguns casos podem ser selecionados para implante de MP que altera a repolarização da ponta do coração para a base diminuindo desta forma o gradiente da VSVE.

Outra forma de tratamento é a cateterização com administração de solução alcoólica no primeiro ramo septal provocando um IAM na região diminuindo desta forma o gradiente VSVE.

O tratamento cirúrgico é superior aos outros tipos de tratamento intervencionista. É baseado na miomectomia com ressecção de fragmento do septo intraventricular. A operação Konno modificado tem sido empregada quando a obstrução é logo abaixo da válvula mitral. A troca valvular mitral é indicada para pacientes com IM severa e em alguns casos em que o tratamento clínico ou cirúrgico é ineficaz.

A mortalidade do tratamento cirúrgico encontra-se em 5 – 8% e é diretamente relacionada ao aumento da idade, a situação clínica pré-operatória a falência na eliminação do gradiente na USUE no procedimento cirúrgico.

As principais complicações pós-operatórias são o BAVT, BRE, IAM e defeitos etrogênicos como CIV ou insuficiência aortica.

A avaliação pós-operatória é feita com ecocardiografia e estudo hemodinâmico seriados.

Doenças do pericárdio

## Pericardite Constrictiva

Ocorre quando o pericárdio torna-se rígido, por fibrose ou calcificação, impedindo o enchimento diastólico do coração. As causas são as mais diversas, como idiopática, tuberculose, insuficiência renal crônica, lúpus eritematoso sistêmico, irradiação do mediastino, pós cirurgia cardíaca, e pós derrame pericárdico. As principais manifestações clínicas da pericardite constrictiva constam de dispnéia, turgência jugular (aumento da PVC), edema sistêmico e hepatomegalia. Um dos principais exame diagnóstico é a ecocardiografia, sendo o problema básico é a distinção entre anormal rigidez da câmara e anormal rigidez do músculo cardíaco.

O manejo terapêutico tem como base a pericardiectomia.

Outras formas de constrição com alteração do enchimento diastólico é a pericardite efusiva constrictiva, derrame pericárdico agudo, ou mesmo o próprio tamponamento cardíaco. Nestes casos o tratamento definitivo também é cirúrgico, embora nos casos de tamponamento seja necessário pericardiocentese de emergência, ou janela pericardica. Outro método também explorado é a cirurgia vídeo-torácica que constitui um método menos invasivo para o paciente.