

Insuficiência Mitral Importante e Disfunção Ventricular na Síndrome Hipereosinofílica: Relato de Caso

Important Mitral Regurgitation and Ventricular Dysfunction in Hypereosinophilic Syndrome: A Case Report

Marcel Pina Ciuffo,¹ Lucas Mori,² Tais Araújo,¹ Ingrid Kowatsch,¹ Ana Clara Tude Rodrigues¹

Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo,¹ São Paulo, SP – Brasil

Universidade de São Paulo, Instituto do Coração,² São Paulo, SP – Brasil

Introdução

A síndrome hipereosinofílica (HES) representa um grupo de doenças hematológicas raras caracterizado pelo aumento do número de eosinófilos no sangue periférico. Uma vez ativados esses eosinófilos podem levar ao dano de tecidos e órgãos do hospedeiro. Geralmente os pacientes com HES apresentam sinais e sintomas dermatológicos, respiratórios e gastrointestinais. O acometimento do sistema cardiovascular é incomum e pode gerar graves consequências como insuficiência cardíaca, arritmias e fenômenos tromboembólicos.

Este artigo descreve um caso de doença endomiocárdica eosinofílica, também conhecida como síndrome de Loeffler, uma manifestação da HES caracterizada pelo dano cardíaco mediado por eosinófilos. Apesar do tratamento adequado e controle da doença hematológica, o paciente evoluiu com disfunção sistólica biventricular e insuficiência mitral (IM) importante.

Relato de caso

Paciente masculino, 29 anos, sem comorbidades, com história de febre, sudorese noturna e perda de 17 kg nos últimos 4 meses, procurou atendimento médico com cansaço aos pequenos esforços, dor em hipocôndrio esquerdo e aumento do volume abdominal. Ao exame físico observou-se palidez cutânea, taquicardia, hepatoesplenomegalia e edema de membros inferiores.

Exames laboratoriais evidenciaram hemoglobina 7,0 g/dL, hematócrito 21,2%, leucócitos 161.000/mm³, neutrófilos 120.000/mm³, eosinófilos 35.000/mm³ e plaquetas 87.000/mm³. Diante da hipótese de HES, foi realizada biópsia de medula óssea que mostrou predomínio granulocítico absoluto e eosinofilia em todos os estágios

maturativos, sugerindo doença mieloproliferativa crônica.

Realizado ecocardiograma que evidenciou ventrículo esquerdo (VE) com espessamento endocárdico difuso mais acentuado em região apical, estendendo-se para base da cúspide posterior da valva mitral, função sistólica preservada, fração de ejeção 68% e strain longitudinal global (SLG) reduzido -11,6 (Figura 1). Havia imagem ecogênica intracavitária atapetando o ápice e a parede anterolateral, sendo realizada infusão de agente de realce ultrassonográfico (Sonovue) que sugeriu trombo intracavitário (Figura 2). O ventrículo direito não apresentava anormalidades e a análise da função diastólica estava prejudicada pela taquicardia. A valva mitral tinha restrição da movimentação da cúspide posterior e IM moderada excêntrica.

Foram iniciadas furosema endovenosa e anticoagulação plena com enoxaparina, devido ao quadro clínico apresentado e ao trombo intracardíaco. O paciente apresentou melhora dos sintomas de congestão, seguiu tratamento com a hematologia e obteve alta hospitalar depois de 30 dias.

O paciente estava assintomático do ponto de vista cardiovascular quando retornou para ecocardiograma de seguimento após 1 ano do início da doença. O exame evidenciou VE com disfunção sistólica discreta, fração de ejeção 50%, hipocinesia inferior e septo retificado. O ventrículo direito apresentava disfunção sistólica discreta a moderada (excursão sistólica do anel tricúspide 13 mm e variação da área fracionada 30%). A avaliação da função diastólica foi prejudicada pelo refluxo mitral significativo e a valva mitral apresentava redução da sua mobilidade e IM importante preenchendo todo o átrio esquerdo (Figura 3).

Discussão

A HES representa um grupo de doenças raras definido por contagem de eosinófilos no sangue periférico maior que $1,5 \times 10^9/L$. Pode ser classificada em: primária (neoplasia mieloide ou linfocítica), secundária (causas infecciosas, autoimunes, medicamentosas, alérgicas e metabólicas) e idiopática.

A HES acomete geralmente indivíduos entre 20 e 50 anos de idade, sendo mais comum em homens, principalmente a HES de origem mieloproliferativa. Pode comprometer diferentes tecidos e órgãos, gerando sinais e sintomas como lesões de pele, diarreia, dor abdominal, febre e perda de peso. Quando afeta o sistema cardiovascular, representa uma forma grave da doença com elevada morbimortalidade.²

Palavras-chave

Insuficiência da Valva Mitral; Insuficiência Cardíaca; Síndrome Hipereosinofílica

Correspondência: Marcel Pina Ciuffo •

Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo. Avenida Doutor Enéas Carvalho de Aguiar, S/N. CEP: 05403-010. São Paulo, SP – Brasil

E-mail: marcelpina.cardio@gmail.com

Artigo recebido em 29/04/2025; revisado em 05/05/2025; aceito em 05/05/2025

Editor responsável pela revisão: Marcelo Tavares

DOI: <https://doi.org/10.36660/abcimg.20250029>

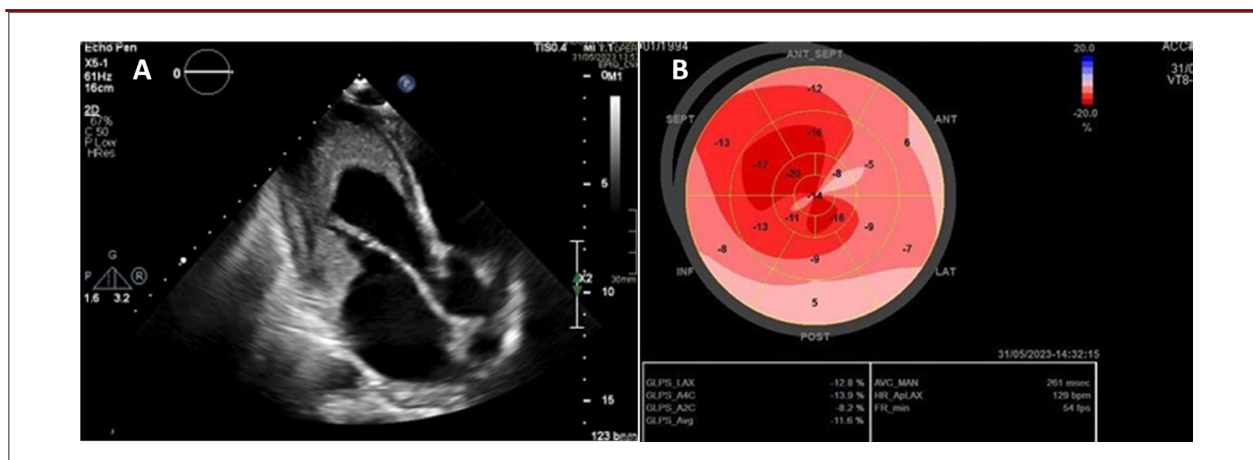


Figura 1 – (A) Espessamento endocárdico difuso, mais acentuado na região apical e no músculo papilar. (B) Redução do SLG no gráfico em forma de alvo.

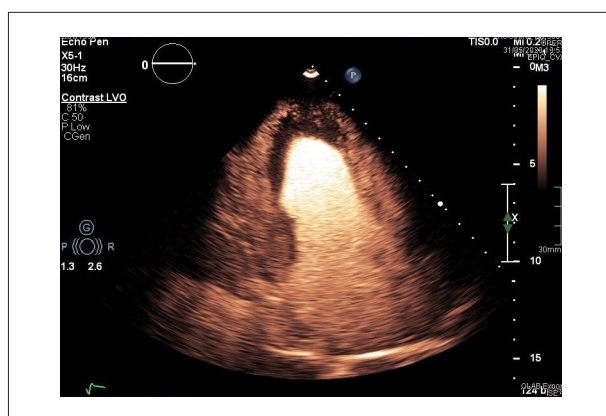


Figura 2 – Agente de realce ultrassonográfico evidenciando imagem ecogênica compatível com trombo na região apical do VE.

A síndrome de Loeffler é a manifestação da HES caracterizada pelo dano cardíaco mediado por eosinófilos. Em seus estágios iniciais é assintomática, mas gera inflamação e necrose do endocárdio com formação de trombos intracardíacos e fibrose. Pode causar insuficiência cardíaca (disfunção sistólica e diastólica), fenômenos tromboembólicos, arritmias e doenças valvares, principalmente regurgitação das valvas atrioventriculares, resultante do acometimento valvar por fibrose.

É importante ressaltar que a regurgitação mitral pode reduzir após o tratamento da doença de base com corticosteroides. Contudo, neste caso houve piora da IM mesmo após o tratamento. Além disso, o paciente evoluiu com disfunção sistólica biventricular e já apresentava redução do SLG desde o diagnóstico da doença, reforçando a capacidade do SLG em detectar precocemente a disfunção sistólica ventricular.

O ecocardiograma é fundamental na avaliação dos pacientes com síndrome de Loeffler. Na fase inicial (inflamatória) nota-se aumento da ecogenicidade do subendocárdio. Depois, podem surgir trombos

intracardíacos que se localizam preferencialmente no ápice do VE e nas regiões subvalvares das valvas atrioventriculares. O uso do agente de realce ultrassonográfico aumenta a sensibilidade da detecção de trombos, além de permitir o diagnóstico diferencial de outras condições como cardiomiopatia hipertrófica apical e miocárdio não compactado.

Após a identificação de disfunção ventricular ao ecocardiograma, foi realizada ressonância magnética cardíaca para avaliação complementar, uma vez que se trata do exame com melhor acurácia para caracterização tecidual, ajudando a definir inflamação, edema e fibrose em todos os estágios da doença (Figura 4).

A biópsia endomiocárdica é o padrão ouro para o diagnóstico, evidenciando o infiltrado eosinofílico no tecido cardíaco.⁴ Contudo, devido ao potencial de complicação, só é realizada em casos selecionados.

O tratamento depende do estágio da doença e do grau de fibrose. Suas principais metas são reduzir a hipereosinofilia e evitar a progressão do dano tecidual e a formação de trombos. A medicação mais utilizada é o corticosteroide, mas muitos pacientes não têm boa resposta. Outras opções são: interferon-alfa, hidroxiureia, imatinibe, mepolizumabe e drogas imunomoduladoras.¹⁻³

O prognóstico da HES tem melhorado nos últimos anos, devido ao melhor entendimento da doença e ao surgimento de novas modalidades terapêuticas. No entanto, a disfunção cardíaca segue como a maior causa de mortalidade.⁸

Conclusão

Relatamos um caso de síndrome de Loeffler secundária à doença mieloproliferativa crônica. Apesar do diagnóstico e tratamento adequados, o paciente evoluiu com disfunção sistólica biventricular e IM importante. Enfatizamos a importância do diagnóstico precoce, tratamento e seguimento a longo prazo como forma de diminuir a morbimortalidade dessa doença.

Relato de Caso

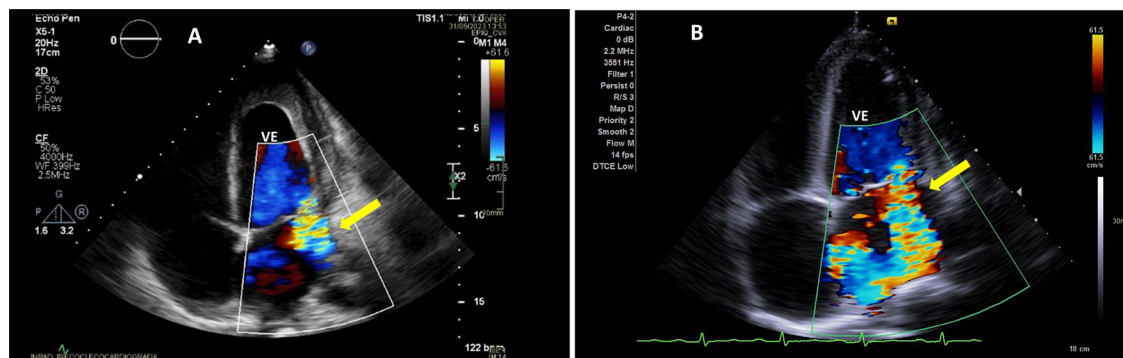


Figura 3 – (A) Jato de regurgitação mitral moderada (seta amarela) pré-tratamento antineoplásico. (B) Jato de regurgitação mitral importante mesmo após o tratamento. VE: ventrículo esquerdo.

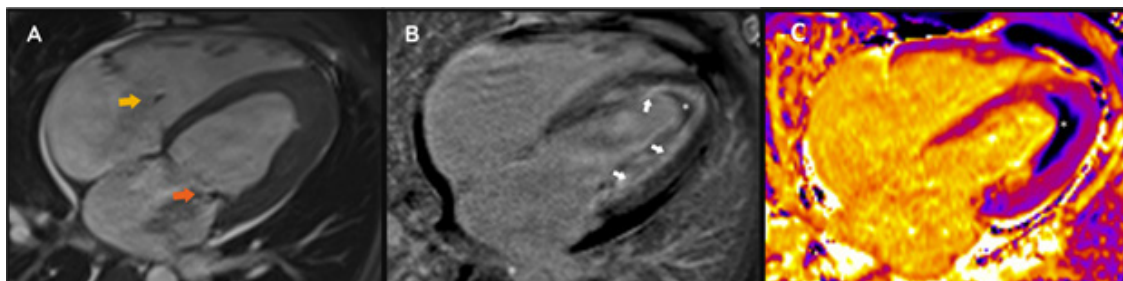


Figura 4 – (A) Cine-ressonância magnética mostrando aderência dos músculos papilares na parede lateral do VE com perda da trabeculação e jatos de regurgitação mitral (seta laranja) e tricúspide (seta amarela). (B) Técnica de realce tardio com fibrose subendocárdica circunferencial e difusa, sem obedecer território coronariano (setas brancas) e associada a trombo atapetando o subendocárdio do VE (asteriscos). (C) Mapa T1 nativo colorido com aumento difuso do T1, principalmente na parede septal, indicando edema e fibrose, associado a trombo (asterisco).

Contribuição dos Autores

Concepção e desenho da pesquisa e revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Rodrigues ACT; obtenção de dados: Ciuffo MP, Araújo T, Kowatsch I, Mori L; análise e interpretação dos dados: Ciuffo MP, Araújo T, Kowatsch I, Mori L, Rodrigues ACT; redação do manuscrito: Ciuffo MP.

Potencial Conflito de Interesse

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

Fontes de Financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação Acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

Aprovação Ética e Consentimento Informado

Este estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da USP sob o número de protocolo 7.469.009. Todos os procedimentos envolvidos nesse estudo estão de acordo com a Declaração de Helsinki de 1975, atualizada em 2013. O consentimento informado foi obtido de todos os participantes incluídos no estudo.

Uso de Inteligência Artificial

Os autores não utilizaram ferramentas de inteligência artificial no desenvolvimento deste trabalho.

Disponibilidade de Dados

Os conteúdos subjacentes ao texto da pesquisa estão contidos no manuscrito.

Referências

1. Shomali W, Gotlib J. World Health Organization and International Consensus Classification of Eosinophilic Disorders: 2024 Update on Diagnosis, Risk Stratification, and Management. *Am J Hematol*. 2024;99(5):946-68. doi: 10.1002/ajh.27287.
2. Requena G, van den Bosch J, Akuthota P, Kovalszki A, Steinfeld J, Kwon N, et al. Clinical Profile and Treatment in Hypereosinophilic Syndrome Variants: A Pragmatic Review. *J Allergy Clin Immunol Pract*. 2022;10(8):2125-34. doi: 10.1016/j.jaip.2022.03.034.
3. Takla A, Shah P, Sbenghe M, Baibhav B, Feitell S. Incessant Ventricular Tachycardia: An Atypical Presentation of Chronic Eosinophilic Leukemia. *JACC Case Rep*. 2024;29(16):102461. doi: 10.1016/j.jaccas.2024.102461.
4. Bondue A, Carpentier C, Roufosse F. Hypereosinophilic Syndrome: Considerations for the Cardiologist. *Heart*. 2022;108(3):164-71. doi: 10.1136/heartjnl-2020-317202.
5. Inoue T, Watanabe C, Ayukawa H, Nadahama T, Hosokawa A, Beppu K, et al. Biopsy-Proven Loeffler Endocarditis Successfully Treated with Steroids. *Circulation*. 2015;131(8):e353-4. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.114.012976.
6. van Dongen IM, van Kraaij DJW, Schalla S, La Rocca HPB, Driessen RGH. Severe Mitral Regurgitation Caused by Eosinophilic Endocarditis. *J Cardiol Cases*. 2014;10(3):108-10. doi: 10.1016/j.jccase.2014.05.012.
7. Jin X, Ma C, Wang Y, Yang J. A Case of Loeffler Endocarditis That Showed Endomyocardial Systolic Dysfunction Detected by Layer Specific Strain Analysis. *Int Heart J*. 2017;58(6):1001-3. doi: 10.1536/ihj.16-422.
8. Polito MV, Hagendorff A, Citro R, Prota C, Silverio A, De Angelis E, et al. Loeffler's Endocarditis: An Integrated Multimodality Approach. *J Am Soc Echocardiogr*. 2020;33(12):1427-41. doi: 10.1016/j.echo.2020.09.002.
9. Bonanad C, Monmeneu JV, López-Lereu MP. Loeffler Endocarditis of the Left Ventricle: Cardiac Magnetic Resonance Findings. *Heart Lung Circ*. 2013;22(12):1056-7. doi: 10.1016/j.hlc.2013.03.087.



Este é um artigo de acesso aberto distribuído sob os termos da licença de atribuição pelo Creative Commons