

## Endomiocardiofibrose em Ventrículo Direito: Relato de Caso

### Right Ventricular Endomyocardial Fibrosis: Case Report

Stella de Souza Carneiro, Patrick Ventorim Costa, Aline Valério de Lima, Fernando Luiz Torres Gomes, Ludmilla Ventura Lirio, Danielle Cristina Filgueira Alves Batista

Universidade Federal do Espírito Santo, Vitória, ES – Brasil

### Introdução

A endomiocardiofibrose (EMF), descrita primeiramente em 1948 na Uganda, é uma doença mais prevalente em países de climas tropicais e subtropicais, caracterizada pela deposição de tecido fibroso no endomiocárdio de ambos os ventrículos, com envolvimento isolado do ventrículo direito (VD) observado menos frequentemente.<sup>1-3</sup> Relatamos um caso de EMF envolvendo o VD em paciente com insuficiência cardíaca direita sintomática.

### Relato do Caso

Paciente do sexo masculino, 46 anos, natural da Bahia, apresentando quadro de edema de membros inferiores e ascite refratária a tratamento clínico iniciados em 2016, foi internado no Serviço de Hepatologia para investigação etiológica de ascite. Ao exame físico, apresentava edema de membros inferiores e ascite de grande volume, sem outras alterações. Foi realizada paracentese diagnóstica cujo líquido ascítico foi compatível com transudato pelo gradiente albumina soro-ascite, ultrassonografia abdominal com sinais de hepatopatia crônica e endoscopia digestiva alta com varizes de esôfago de fino calibre, compatível com hipertensão portal. Dentre os exames laboratoriais, destacava-se a presença de eosinofilia significativa (valor absoluto de 370 K/uL). Foi, então, submetido à avaliação ecocardiográfica, que evidenciou aumento significativo de câmaras direitas e presença de massa hiperrefringente, obliterando a porção média e apical do VD, altamente sugestiva de fibrose endomiocárdica (Figura 1 e Vídeo 1). O átrio direito, com volume de 202 mL, apresentava contraste espontâneo maciço em seu interior (Figura 2 e Vídeo 2), e o VD tinha déficit contrátil (TAPSE 8,2 mm e S' pelo Doppler tecidual de 3 cm/s). As valvas tricúspide e pulmonar apresentavam mobilidade reduzida, sem regurgitação significativa. Apresentava função ventricular

esquerda preservada. O eletrocardiograma demonstrou fibrilação atrial com bloqueio completo de ramo direito (Figura 3). Com bases nos achados, foi diagnosticado com cirrose cardiogênica secundária a EMF de VD, sendo mantido em tratamento clínico.

### Conclusão

A EMF é uma doença rara, de etiologia incerta, prognóstico reservado e sem tratamento específico até a presente data. Múltiplos fatores estão implicados, sendo o mais cogitado a presença de eosinofilia.<sup>4</sup> O ecocardiograma é o método de primeira linha para o diagnóstico da EMF, por ser de baixo custo e amplamente disponível.<sup>5,6</sup> No entanto, a ressonância magnética cardíaca utilizando técnicas de realce tardio, quando disponível, permite o diagnóstico precoce e a análise prognóstica da doença, além de possibilitar melhor avaliação da morfologia, do grau de fibrose e da função ventricular, principalmente em acometimento do VD. Ademais, permite melhor diagnóstico diferencial com outras cardiopatias, que levam à obliteração do ápice do ventrículo esquerdo.<sup>7,8</sup> O tratamento se baseia no alívio dos sintomas e no controle de ritmo associado à anticoagulação, se necessário, nos pacientes com taquiarritmia. A cirurgia pode ser considerada por aumentar a sobrevida, no entanto, apresenta altas taxas de mortalidade no pós-operatório imediato e pode haver reincidência da fibrose, embora esta seja discutível na literatura.<sup>1,9</sup> O presente relato abordou um caso de EMF acometendo o VD, que é menos comum, em um paciente sintomático com fibrilação atrial e insuficiência cardíaca direita.

### Contribuição dos autores

Obtenção de dados: Carneiro SS, Costa PV, Lirio LV, Batista DCFA; Análise e interpretação dos dados: Carneiro SS, Costa PV; Redação do manuscrito: Carneiro SS, Lima AV, Lirio LV; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Carneiro SS, Costa PV, Lima AV, Gomes FLT.

### Potencial Conflito de Interesses

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

### Fontes de Financiamento

O presente estudo foi financiado por incentivo próprio.

### Vinculação Acadêmica

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

### Palavras-chave

Fibrose Endomiocárdica/complicações; Fibrose Endomiocárdica/diagnóstico por imagem; Disfunção Ventricular Direita/complicações; Eosinofilia; Insuficiência Cardíaca; Ecocardiografia, Doppler/métodos; Ultrassonografia/métodos.

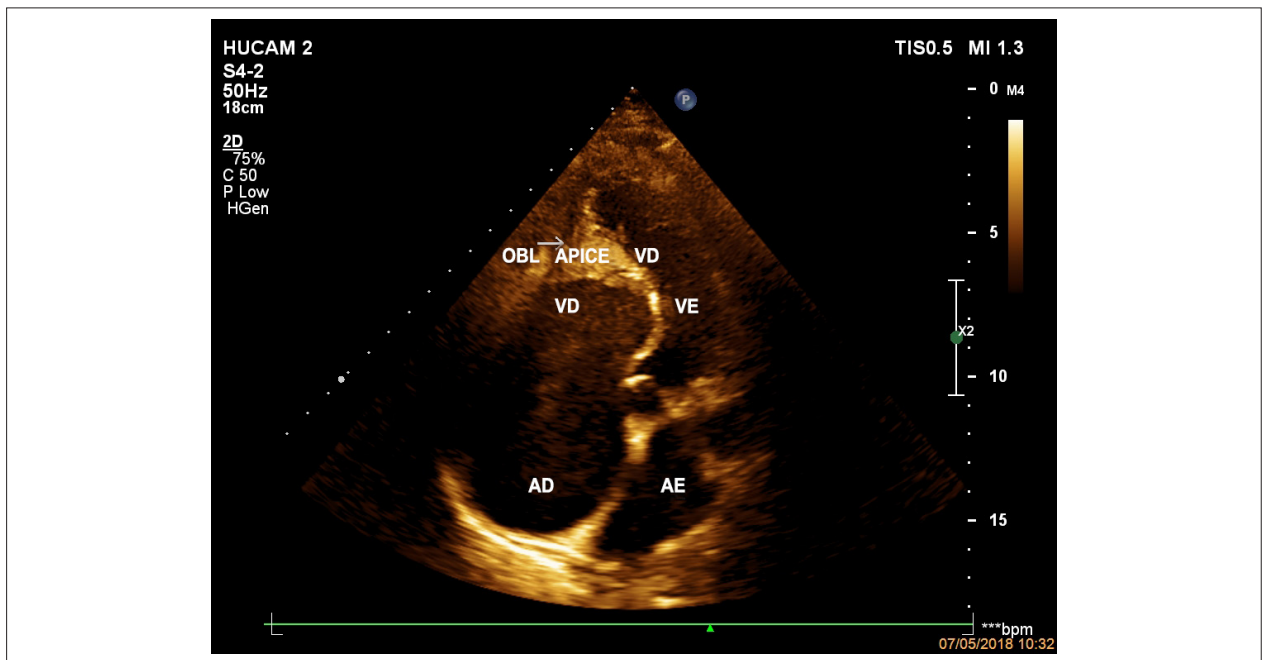
#### Correspondência: Stella de Souza Carneiro •

Rua Dom Pedro II, 354, bloco 6, apto. 310. CEP 29167-168, Colina de Laranjeiras, Serra, ES – Brasil

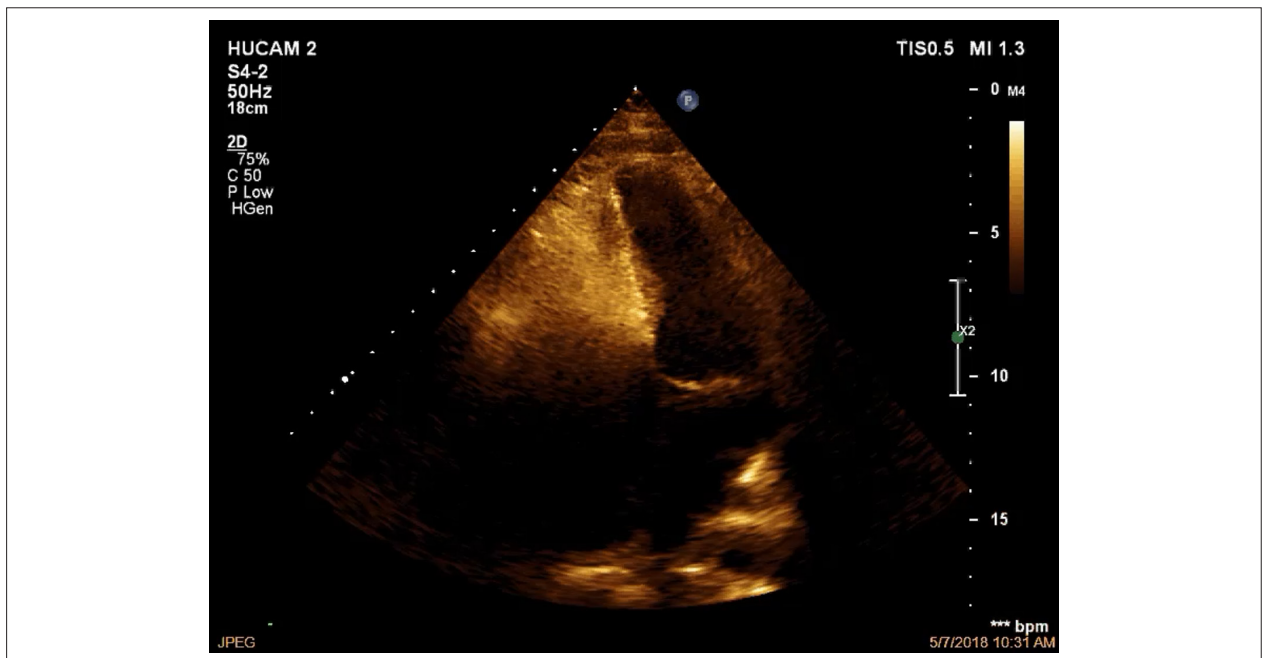
E-mail: stellasouzasds@gmail.com

Artigo recebido em 16/07/2018; revisado em 31/07/2018; aceito em 12/09/2018.

DOI: 10.5935/2318-8219.20190014

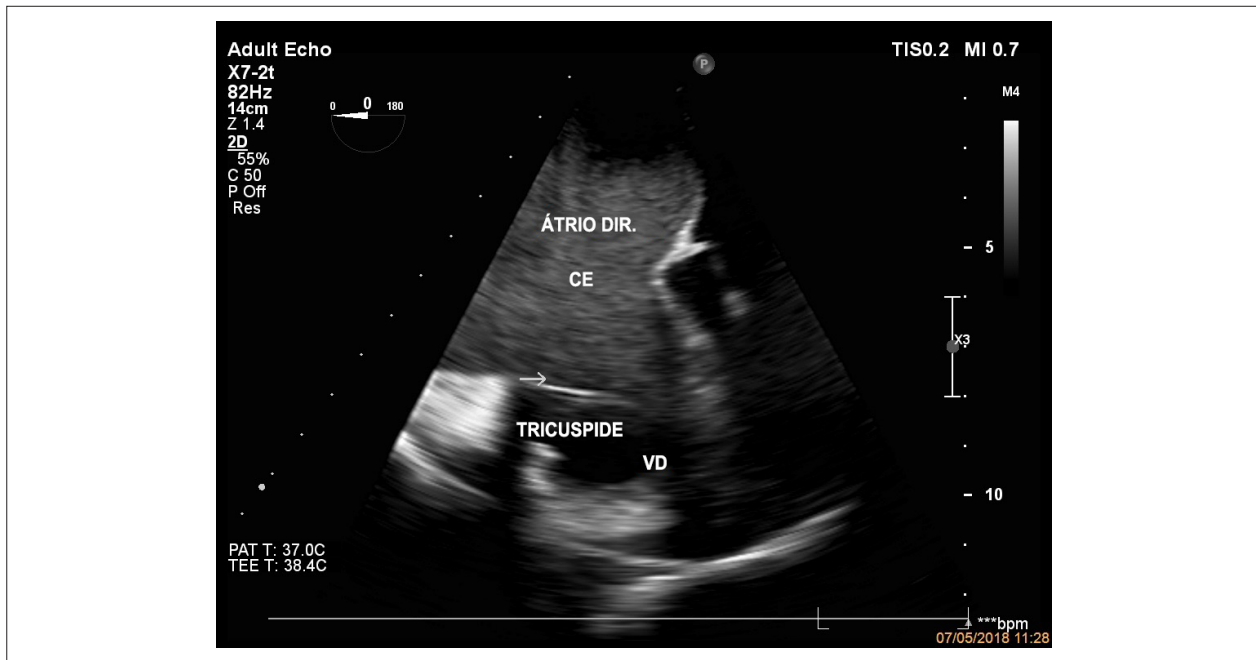


**Figura 1** – Imagem hiperrefringente em porção média e em ápice do ventrículo direito (VD). OBL: obliteração; VE: ventrículo esquerdo; AE: átrio esquerdo; AD: átrio direito.

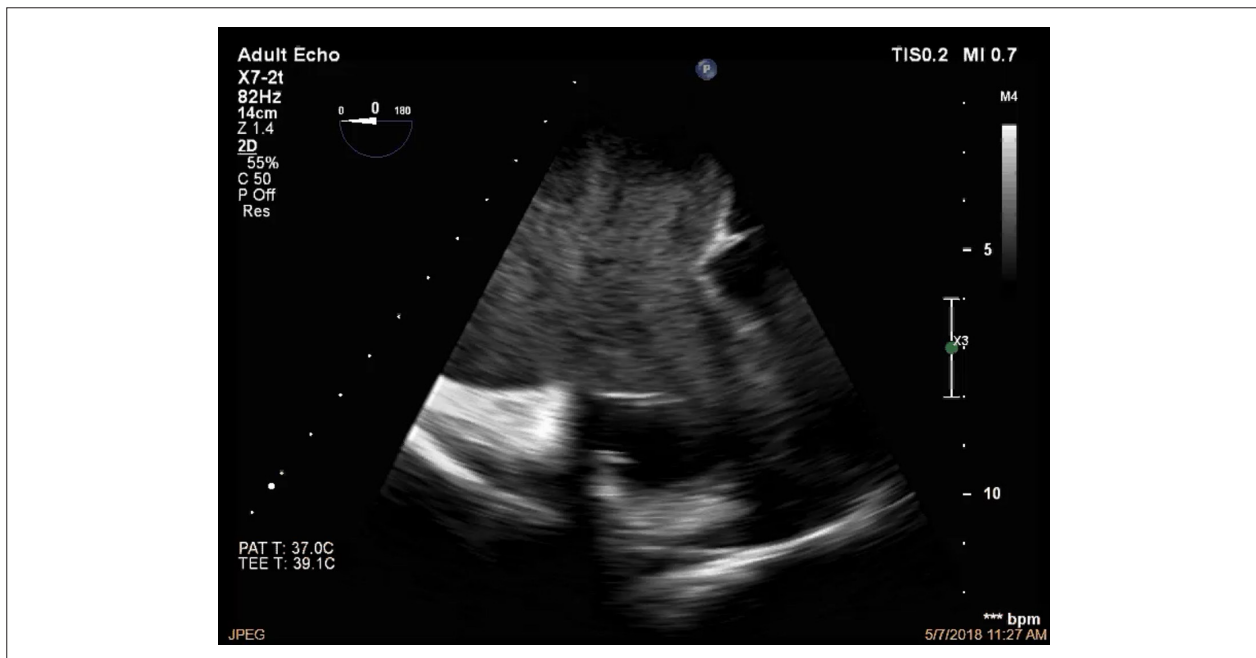


**Vídeo 1** – Janela apical 4 câmaras (câmaras esquerdas à direita da tela) evidenciando dilatação das câmaras direitas e estrutura hiperrefringente ocupando a porção média e ápice do ventrículo direito, notando-se contraste espontâneo no interior do ventrículo direito e movimento anômalo do septo interventricular. Valva tricúspide mal visibilizada. Acesse o vídeo aqui: [http://departamentos.cardiol.br/dic/publicacoes/revistadic/2019/v32\\_1/video\\_v32\\_1\\_262\\_portugues.asp](http://departamentos.cardiol.br/dic/publicacoes/revistadic/2019/v32_1/video_v32_1_262_portugues.asp)

## Relato de Caso



**Figura 2** – Estudo transesofágico evidenciando importante aumento do átrio direito e contraste espontâneo. CE: contraste espontâneo; VD: ventrículo direito.



**Video 2** – Estudo transesofágico com corte a 0°, focado nas câmaras direitas, evidenciando intenso contraste espontâneo no interior do átrio direito e via de entrada do ventrículo direito, com valva tricúspide espessada e com restrição de sua mobilidade. Acesse o vídeo aqui: [http://departamentos.cardiol.br/dic/publicacoes/revistadic/2019/v32\\_1/video\\_v32\\_1\\_262\\_portugues.asp](http://departamentos.cardiol.br/dic/publicacoes/revistadic/2019/v32_1/video_v32_1_262_portugues.asp)

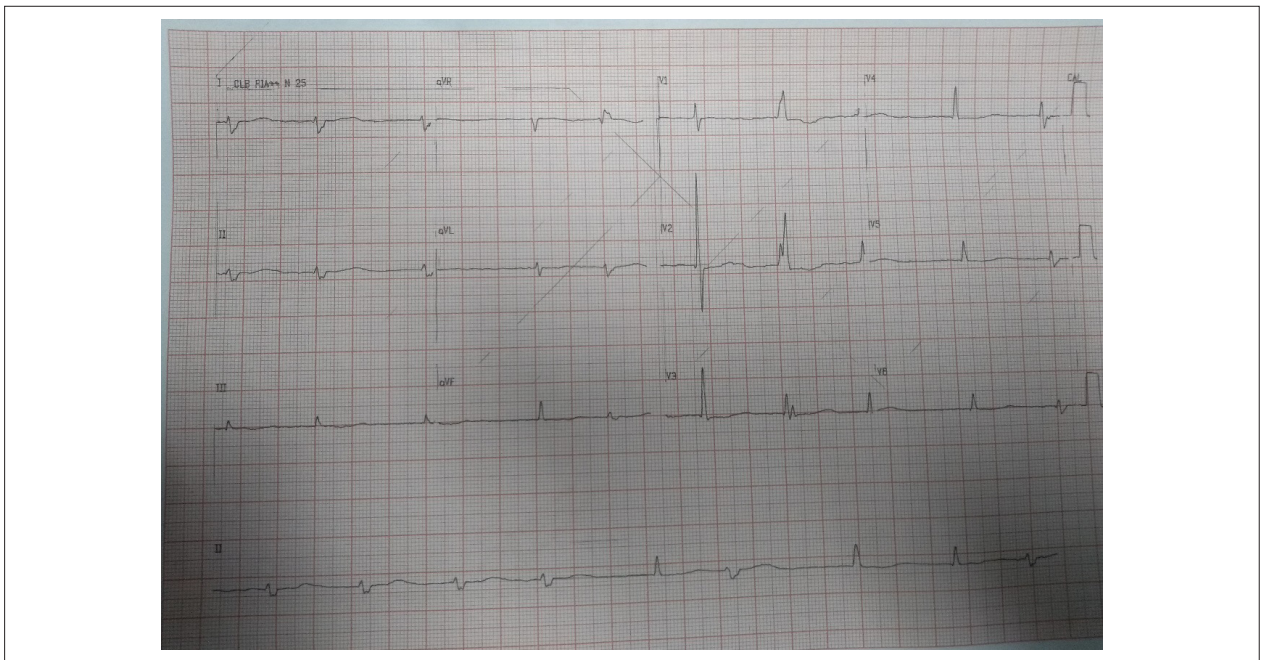


Figura 3 – Eletrocardiograma.

## Referências

1. Khalil SI, Khalil S, Tigani SE, Saad HÁ. Endomyocardial fibrosis in Sudan: clinical and echocardiographic features. *Cardiovasc J Afr*. 2017;28(4):208-14.
2. Lachaud M, Lachaud C, Sidi D, Menete A, Jouven X, Marijon E, et al. Fibrose endomiocardiopatia tropical: perspectivas. *Ann Cardiol Angeiol (Paris)*. 2018;67(2):74-81.
3. Kalliath S, Nair RG, Vellani H. Endomyocardial fibrosis with right ventricular aneurysm mimicking ARVC – A case report from India. *Indian Heart J*. 2016; 68(Suppl 2):S93-S96.
4. Grimaldi A, Mocumbi AO, Freers J, Lachaud M, Marabel M, Ferreira B, et al. Tropical endomyocardial fibrosis: natural history, challenges, and perspectives. *Circulation*. 2016;133(24):2503-15.
5. Gutierrez PS, Campos FPF. Endomyocardial fibrosis. *Autops Case Rep [Internet]*. 2017;7(3):3-6.
6. Rajiah P, Raza S, Saboo SS, Ghoshhajra B, Abbara S. Update on the role of cardiac magnetic resonance in acquired non ischemic cardiomyopathies. *J Thorac Imaging*. 2016;31(6):348-66.
7. Dato, I, How to recognize endomyocardial fibrosis? *J Cardiovasc Med (Hagerstown)*. 2015;16(8):547-51.
8. Salemi VMC, Rochitte, CE, Shiozaki AA, Andrade JM, Parga Filho JR, de Avila LF, et al. Late gadolinium enhancement magnetic resonance imaging in the diagnosis and prognosis of endomyocardial fibrosis patients. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2011;4(3):304-11.
9. Mocumbi AO. Endomyocardial fibrosis: A form of endemic restrictive cardiomyopathy. *Glob Cardiol Sci Pract*. 2012;2012(1):11.