

Ocupação Apical por Endomiocardiofibrose Associada a Trombo Diagnosticada com Ecocardiografia de Contraste e Resolvida com Tratamento Clínico

Apical Occupation by Endomyocardiofibrosis Associated with Thrombus Diagnosed with Contrast Echocardiography and Resolved with Clinical Treatment

André Timóteo Sapalo¹ , Rodolpho Cunha¹ , Luis Gustavo Gali¹ , Minna Moreira Dias Romano¹

¹Universidade de São Paulo, Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto, Departamento de Clínica Médica, Centro de Cardiologia, Laboratório de Ecocardiografia, Ribeirão Preto, SP, Brasil.

Resumo

A endomiocardiofibrose é uma doença negligenciada e predominante em países subdesenvolvidos. Apesar de sua frequência, ainda é considerada rara. Assim, a doença é marcada pelos seguintes achados: distorção arquitetural, alterações no enchimento ventricular e alterações da mobilidade segmentar. Ela afetando não só a dinâmica diastólica e sistólica, como também as funções das válvulas cardíacas. Em uma condição mais avançada da doença, pode haver formação de trombos apicais. Neste relato de caso, revisitamos a endomiocardiofibrose, apresentando um caso desafiador de paciente do sexo feminino de 52 anos, com clínica de insuficiência cardíaca classe funcional IV da *New York Heart Association*. A eletrocardiografia de repouso revelou ritmo sinusal com sobrecarga do ventrículo esquerdo com vetores de alta voltagem, infradesnivelamento retificado do segmento ST e onda T negativa em região anterolateral, podendo ser compatível com padrão de *strain*. Já na avaliação de imagens ecocardiográficas, revelou dilatação acentuada do átrio esquerdo, com ventrículos sem dilatações e imagem de ocupação apical hiperrefringente no interior do ventrículo esquerdo, sugerindo grande trombo sésil sobreposto à capa fibrosa endocárdica. Embora a conduta cirúrgica seja a mais apoiada em literatura em tais situações, a paciente aqui apresentada recebeu tratamento com anticoagulação oral por 1 mês e 24 dias. Ela evoluiu clinicamente bem, com melhora da classe funcional da *New York Heart Association* e, em ecocardiografia realizada 2 meses após o início da anticoagulação oral, houve demonstração da regressão da imagem de trombo apical, apoiada com a técnica de contraste endocavitário.

Introdução

A endomiocardiofibrose (EMF) é uma doença negligenciada e predominante em países subdesenvolvidos. Estimativas globais

mostram que aproximadamente entre 10 e 12 milhões de pessoas padecem dessa enfermidade, afetando principalmente as regiões da África subsaariana e algumas regiões da América Latina.¹ No Brasil, a taxa de prevalência da doença é de 2% e com maior incidência na população do sexo feminino, com proporção mulher-homem podendo chegar a 5:1.²

A etiologia da EMF ainda permanece incerta, mas a principal característica morfológica é a fibrose da camada endocárdica, predominando na região apical, causando distorção arquitetural, alterações no enchimento ventricular, alterações da mobilidade segmentar e afetando não só a dinâmica diastólica e sistólica, como também as funções das válvulas cardíacas. Além disso, a ocupação apical por trombos pode ser encontrada em uma fase mais avançada da doença.³

Assim, a não consolidação dos mecanismos fisiopatológicos e etiológicos envolvidos para exacerbação da EMF faz que as decisões de condutas terapêuticas se tornem desafiadoras. Na maioria das vezes, o tratamento é baseado no controle sintomático da insuficiência cardíaca e também em evidências do tratamento de outras cardiomiopatias; em situações mais graves, são recomendados a intervenção cirúrgica e até o transplante cardíaco.⁴

Relato do caso

Apresenta-se aqui um caso clínico de paciente do sexo feminino de 52 anos, com antecedentes de hipertensão arterial sistêmica, hipotireoidismo, esteatose hepática e artrite gotosa. Apresentou dor torácica atípica em pontada, de curta duração (10 a 15 minutos), sem relação com esforço físico, sem fator desencadeante ou de melhora, de moderada intensidade há 2 meses da consulta inicial.

O eletrocardiograma (ECG) de repouso revelou ritmo sinusal com sobrecarga do ventrículo esquerdo (VE) com vetores de alta voltagem, infradesnivelamento retificado do segmento ST e onda T negativa em região anterolateral, podendo ser compatível com padrão de *strain* (Figura 1).

A ecocardiografia (ECO TT) no momento do diagnóstico inicial revelou aumento da espessura miocárdica predominantemente apical, sugerindo diagnósticos diferenciais como cardiomiopatia hipertrófica apical ou EMF. A ressonância cardíaca (RCM) sugeriu EMF como causa de ocupação apical (Figura 2).

Alguns meses depois, a paciente evoluiu com piora clínica, apresentando síndrome restritiva e motivando internação.

Palavras-chave

Trombose; Ecocardiografia; Anticoagulantes.

Correspondência: Minna Moreira Dias Romano •

R: Ten. Catão Roxo, 3900 - Vila Monte Alegre, Ribeirão Preto, SP, Brasil, CEP: 14015-010.

E-mail: minna@fmrp.usp.br

Artigo recebido em 20/9/2022; revisado em 28/10/2022; aceito em 3/11/2022

Editor responsável pela revisão: Daniela do Carmo Rassi Frota

DOI: 10.47593/2675-312X/20223504eabc349p



Relato de Caso

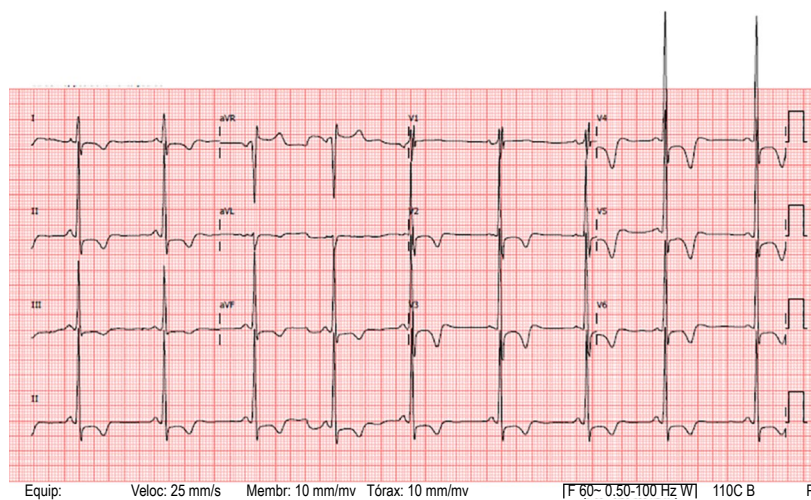
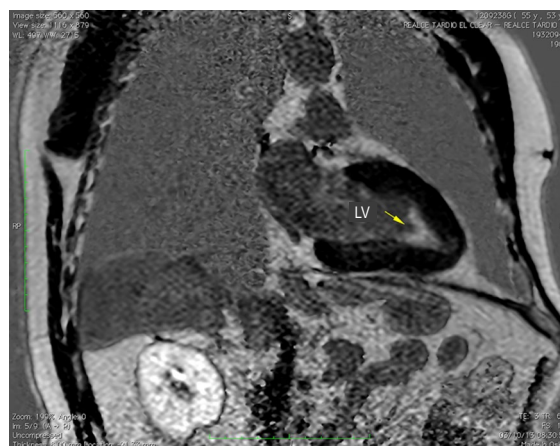


Figura 1 – Eletrocardiograma de 12 derivações.



VE: Ventrículo esquerdo.

Figura 2 – Exame de ressonância cardíaca: a seta em amarelo mostra fibrose endocárdica confirmando a endomiocardiopatia.

Nova ECO TT com uso de contraste de hexafluoreto de enxofre (SonoVue®) revelou dilatação acentuada de átrio esquerdo (AE) com o volume de 102mL, indexado 56mL/m² (maior que no exame prévio) e imagem de ocupação apical hiperrefringente no interior do VE, sugerindo grande trombo sésil sobreposto à fibrosa endocárdica, não presente em exame prévio, medindo 24x21mm (Figura 3).

A fração de ejeção de VE (FEVE) estava preservada (58% pelo método de Simpson), e havia sinais de disfunção diastólica de grau acentuado (grau III) típicas da EMF (relação E/A = 2,9; análise da velocidade do Doppler tecidual do anel mitral reduzido; e' septal = 3,7cm/s; e' lateral = 5,8 cm/s; E/e' = 17,3) (Figura 4).

O tratamento com anticoagulação oral foi iniciado, com alívio de sintomas da paciente. O terceiro ECO TT, realizado 2 meses após, demonstrou resolução quase completa do trombo, além de redução das dimensões de AE (Figura 5).

Discussão

Apresenta-se aqui caso clínico pouco frequente e com carência de embasamento de condutas em evidências científicas robustas. Embora de etiologia ainda pouco elucidada, outras publicações, como a de Tharakan,⁵ que corroboram nossos achados, enfatizam que a EMF do VE é caracterizada por graus variados de obliteração endocárdica, geralmente limitada ao endocárdio, apenas com efeitos secundários no miocárdio, sem envolvimento significativo do pericárdio. A morfologia de VE pode apresentar espectro de dilatação no eixo transversal da região basal, assumindo formato esférico. As anormalidades eletrocardiográficas refletem as alterações hemodinâmicas (sobrecarga de AE) dependentes da disfunção diastólica e do grau de insuficiência mitral.

A ECO, associada a outros métodos de imagem, como a RMC, são essenciais no diagnóstico morfológico. Enquanto a ECO pode fazer a avaliação diagnóstica e sequencial

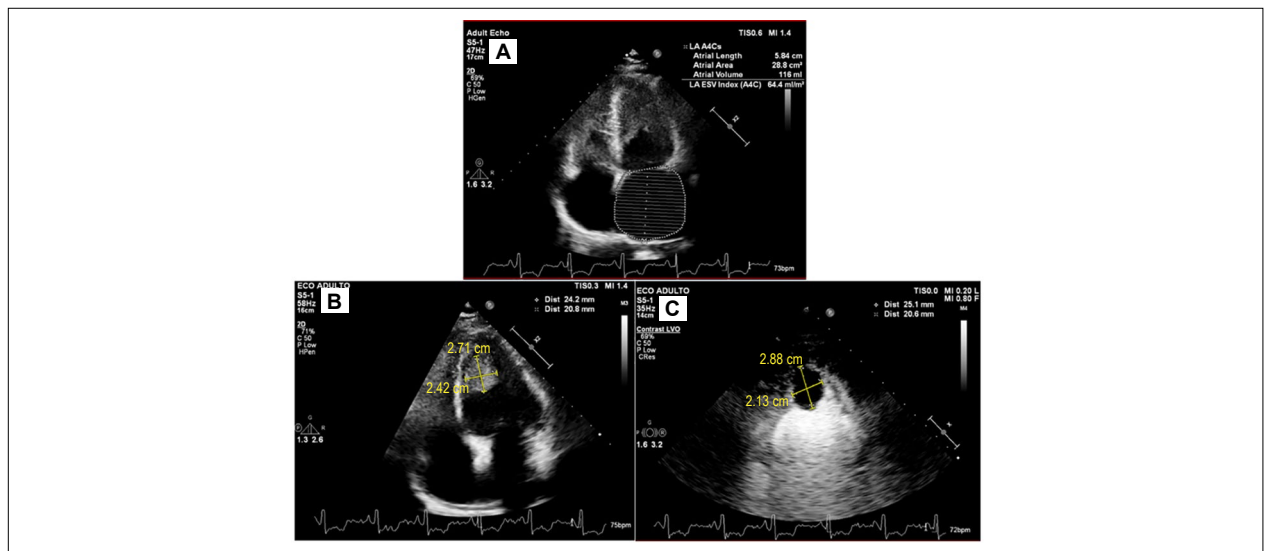


Figura 3 – (A) Aferição do volume do átrio esquerdo pelo método de Simpson; (B) Mensuração do tamanho do trombo intracavitário; (C) utilização do contraste para melhor realce do trombo.

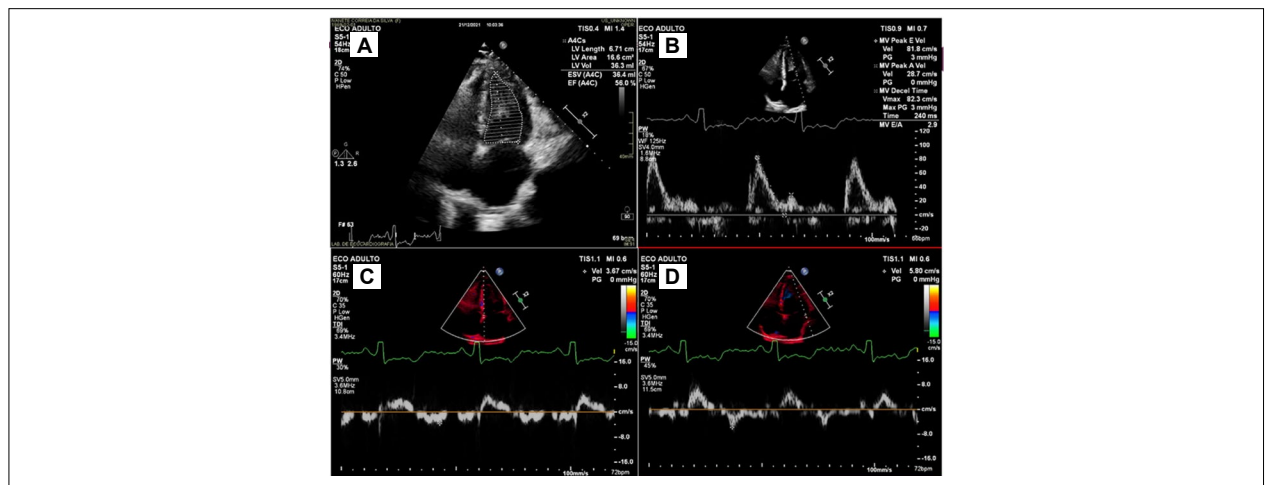


Figura 4 – (A) Aferição da fração de ejeção; (B) fluxo transmitral por Doppler; (C) movimento do plano anelar mitral septal pelo Doppler tecidual; (D) movimento do plano anelar mitral lateral.

com menor custo e maior disponibilidade, com o uso de novas técnicas como contraste cavitário, que pode inclusive melhorar a definição de imagens apicais em ambos os ventrículos, a RMC oferece melhor resolução espacial, bem como a detecção de realce tardio com gadolínio na camada endocárdica do ápice ventricular.^{6,7}

As condutas terapêuticas para o atendimento dessa cardiopatia são bastante desafiadoras. O tratamento atual baseia-se no controle sintomático da insuficiência cardíaca. A intervenção cirúrgica para desocupação apical mostrou-se benéfica em pacientes com sinais de restrição ventricular grave e insuficiência cardíaca classe funcional III ou IV.⁸

Em contraposição a isso, demonstrou-se um caso de boa evolução clínica após tratamento sintomático associado ao uso

de anticoagulação oral e que pode não só ser diagnosticado com apoio de multimodalidade, como ainda ter seu seguimento e a resolução do trombo apical com apoio de ecocardiografia com contraste cavitário.

Contribuição dos autores

Redação do Manuscrito e Análise e Interpretação dos Dados: Sapalo AT; Coleta de Dados: Cunha R e Gali LG; Revisão Crítica do Manuscrito para Conteúdo Intelectual Importante: Romano MMD.

Conflito de interesses

Os autores declaram não terem conflitos de interesse.

Relato de Caso

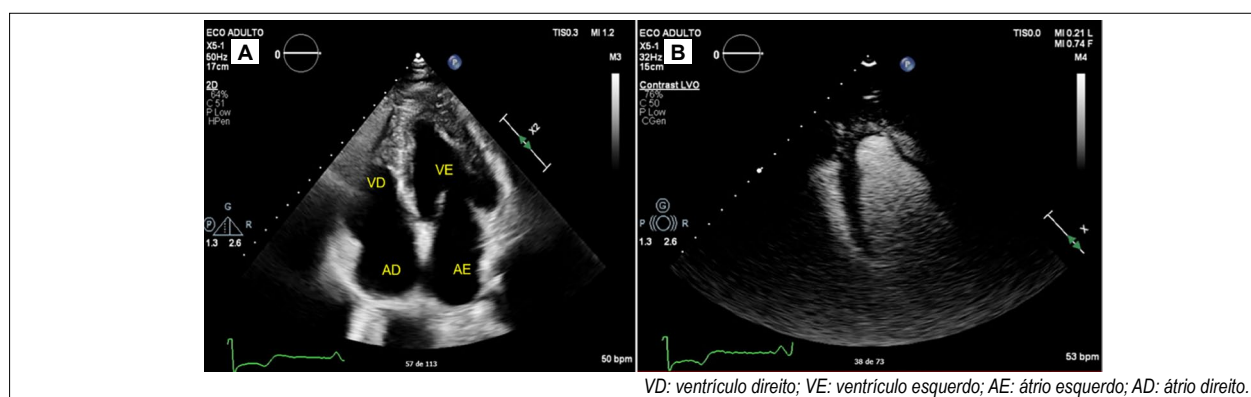


Figura 5 – (A) Janela apical mostrando remoção completa do trombo e redução do diâmetro do átrio esquerdo; (B) utilização do contraste para o melhor realce da região que tiver sido ocupado pelo trombo.

Referências

1. Bukhman G, Ziegler J, Parry E. Endomyocardial fibrosis: still a mystery after 60 years. *PLoS Negl Trop Dis*. 2008;2(2):e97. doi: 10.1371/journal.pntd.0000097
2. da Costa FD, Moraes CR, Rodrigues JV, de Mendonça JT, de Andrade JC, Buffolo E, et al. Early surgical results in the treatment of endomyocardial fibrosis. A Brazilian cooperative study. *Eur J Cardiothorac Surg*. 1989;3(5):408-13. doi: 10.1016/1010-7940(89)90049-3
3. Iglesias SD, Benvenuti LA, Calabrese F, Salemi VM, Silva AM, Carturan E, et al. Endomyocardial fibrosis: pathological and molecular findings of surgically resected ventricular endomyocardium. *Virchows Arch*. 2008;453(3):233-41. doi: 10.1007/s00428-008-0652-3
4. Beaton A, Mocumbi AO. Diagnosis and management of endomyocardial fibrosis. *Cardiol Clin*. 2017;35(1):87-98. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ccl.2016.08.005>
5. Tharakan JA. Electrocardiogram in endomyocardial fibrosis. *Indian Pacing Electrophysiol J*. 2011;11(5):129-33. PMID: 21994470.
6. Salemi VM, Rochitte CE, Shiozaki AA, Andrade JM, Parga JR, de Ávila 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. doi: 10.1161/CIRCIMAGING.110.950675
7. Mocumbi AO, Carrilho C, Sarathchandra P, Ferreira MB, Yacoub M, Burke M. Echocardiography accurately assesses the pathological abnormalities of chronic endomyocardial fibrosis. *Int J Cardiovasc Imaging*. 2011;27(7):955-64. doi: 10.1007/s10554-010-9753-6.
8. Moraes F, Lapa C, Hazin S, Tenorio E, Gomes C, Moraes CR. Surgery for endomyocardial fibrosis revisited. *Eur J Cardiothorac Surg*. 1999 Mar;15(3):309-12; discussion 312-3. doi: 10.1016/s1010-7940(99)00027-5.