

Como Diagnosticar e Classificar a Fibrose Endomiocárdica em Cenários Sem Muitos Recursos?

How Do I Diagnose and Classify Endomyocardial Fibrosis in Under-Resourced Settings

Ana Mocumbi^{1,2} 

Universidade Eduardo Mondlane,¹ Maputo – Moçambique

Instituto Nacional de Saúde,² Marracuene – Moçambique

Figura Central: Características ecocardiográficas da FEM



Arq Bras Cardiol: Imagem cardiovasc. 2024;37(1):e20230107

FEM: fibrose endomiocárdica; VD: ventrículo direito; AV: atrioventricular; VE: ventrículo esquerdo

Resumo

A fibrose endomiocárdica (FEM) é uma doença de etiologia e patogênese pouco claras, caracterizada por fibrose nas cavidades ventriculares, que afeta principalmente crianças e

adolescentes de regiões tropicais da África, América do Sul e Ásia. É classificada como uma cardiomiopatia restritiva, com fisiopatologia de restrição ao enchimento diastólico associada a anormalidades valvares, ambas causadas por fibrose endocárdica. As características ecocardiográficas típicas dessa condição são espessamento endocárdico, regurgitação grave da válvula atrioventricular (AV), átrios aneurismáticos e distorção cardíaca.

Em áreas endêmicas da África, na ausência de técnicas avançadas de imagem, o diagnóstico e o tratamento da FEM dependem da ecocardiografia transtorácica para uma avaliação cuidadosa das anormalidades estruturais e hemodinâmicas, com o objetivo de planejar o tratamento médico ou cirúrgico. Esta revisão destaca os principais aspectos ecocardiográficos do diagnóstico e da classificação da FEM que são usados em ambientes com poucos recursos na África. Essa padronização é uma abordagem para triagem

Palavras-chave

Fibrose Endomiocárdica; Ecocardiografia; Diagnóstico

Correspondência: Ana Mocumbi •

Universidade Eduardo Mondlane. Av Julius Nyerere Maputo, Campus

Universitário 3453 1102, Maputo – Moçambique

E-mail: amocumbi@gmail.com

Artigo recebido em 04/12/2023; revisado em 06/12/2023;

aceito em 06/12/2023

Editor responsável pela revisão: Daniela do Carmo Rassi Frota

DOI: <https://doi.org/10.36660/abcimg.20230107>

de populações com ocorrência conhecida da doença e para informar o tratamento médico e cirúrgico.

Introdução

A fibrose endomiocárdica (FEM) é uma doença progressiva de etiologia e patogênese pouco claras que, em seu estágio estabelecido, é caracterizada por fibrose nas cavidades ventriculares, afetando particularmente o ápice e as regiões subvalvares. Trata-se de uma cardiomiopatia restritiva que afeta principalmente crianças e adolescentes, predominantemente de determinadas áreas rurais da África.¹ A fisiopatologia da FEM associa a restrição ao enchimento diastólico com alterações importantes no aparelho valvar causadas pela fibrose endocárdica, resultando em regurgitação grave da válvula atrioventricular (AV), átrios aneurismáticos e distorção cardíaca. As formas avançadas da FEM acarretam alta morbidade e mortalidade, e a morte ocorre devido à progressão para insuficiência cardíaca crônica ou como resultado de arritmia e tromboembolismo.² Embora não haja tratamento específico para a FEM, a cirurgia deve ser considerada para corrigir algumas anormalidades estruturais e funcionais em indivíduos sintomáticos. As técnicas cirúrgicas têm progredido,³ mas os resultados ainda não foram totalmente compreendidos.⁴

Em áreas endêmicas da África, na ausência de técnicas avançadas de imagem, como a ressonância magnética, o diagnóstico e o tratamento da FEM geralmente dependem de ecocardiografia transtorácica detalhada. A ecocardiografia transesofágica e tridimensional raramente é usada, a ressonância magnética também raramente está disponível e o cateterismo é frequentemente contraindicado porque os riscos superam os benefícios – devido à presença de trombos e à dificuldade de obter tecido endomiocárdico na doença avançada. A caracterização ecocardiográfica detalhada e a classificação da FEM demonstraram fornecer informações confiáveis sobre as principais anormalidades estruturais e hemodinâmicas que são confirmadas na cirurgia.⁵ Esta revisão destaca os principais aspectos ecocardiográficos do diagnóstico e da classificação da FEM em locais com recursos escassos na África.

Critérios ecocardiográficos para o diagnóstico da FEM

Os critérios ecocardiográficos para o diagnóstico da FEM foram descritos em uma população altamente endêmica de Moçambique.⁶ A partir dessas características ecocardiográficas, as anormalidades cardíacas em pacientes com FEM foram divididas em “principais” ou “secundárias”, de acordo com sua relevância clínica, singularidade para o diagnóstico, decisão sobre o tratamento e importância prognóstica. (Tabela 1)

Os *critérios principais* são características distintivas ou patognomônicas da FEM, que geralmente influenciam significativamente o tratamento. A cada característica é atribuída uma pontuação individual segundo sua relevância para determinar as alterações estruturais e hemodinâmicas. Os critérios a seguir são considerados fundamentais para o diagnóstico da FEM: i) placa endocárdica de pelo menos 5 mm de largura ou espessamento endocárdico maior que 1 mm; ii) espessamento endocárdico irregular em duas ou mais paredes

Tabela 1 – Critérios de diagnóstico e avaliação da gravidade da FEM^{*6}

Critério	Pontuação
Critérios principais	
Placas endomiocárdicas > 2 mm de espessura	2
Manchas endomiocárdicas finas (≤ 1 mm) envolvendo mais de uma parede ventricular	3
Obliteração do ápice do VD ou do VE	4
Trombos ou contraste espontâneo sem disfunção ventricular grave	4
Retração do ápice do VD (entalhe apical do VD)	4
Disfunção da válvula AV devido à adesão do aparelho valvular à parede ventricular	1-4†
Critérios secundários	
Manchas finas de endomiocárdio localizadas em uma parede ventricular	1
Padrão de fluxo restritivo nas válvulas mitral ou tricúspide	2
Abertura diastólica da válvula pulmonar	2
Espessamento difuso da cúspide mitral anterior	1
Átrio aumentado com ventrículo de tamanho normal	2
Movimento em M do septo interventricular e parede posterior plana‡	1
Densidade aumentada do moderador ou de outras bandas intraventriculares	1

**O diagnóstico definitivo de FEM ocorreu na presença de dois critérios principais ou de um critério principal associado a dois critérios secundários. Uma pontuação total inferior a 8 indica FEM leve, de 8 a 15 doença moderada e maior que 15 doença grave. † A pontuação é atribuída segundo a gravidade da regurgitação AV. ‡ O movimento em M do septo interventricular refere-se a um padrão de movimento observado na ecocardiografia em modo M que se acredita ser devido à obliteração ou restrição do ápice do VE combinada com a regurgitação mitral. FEM: fibrose endomiocárdica; AV: atrioventricular; VE: ventrículo esquerdo*

ventriculares; iii) obliteração dos ápices ventriculares ou recessos valvares; iv) trombos ventriculares ou contraste espontâneo na ausência de disfunção ventricular; v) redução do volume da cavidade do ventrículo direito (VD) devido à exclusão da porção trabecular; vi) restrição dos movimentos das cúspides da válvula AV devido à aderência às paredes ventriculares.

Para a triagem, considera-se que as placas endocárdicas de espessamento endocárdico com mais de 5 mm de largura e mais espessas do que 1 mm são um critério importante para o diagnóstico da FEM. O termo “placa grande” é adotado quando o espessamento endocárdico excede 10 mm de largura.

Os *critérios secundários* não são específicos da FEM, mas podem sugerir a doença. Embora comumente encontradas em pacientes com FEM, essas características não são exclusivas dessa condição e não definem a doença quando encontradas isoladamente. Considera-se que elas têm menos influência sobre o manejo e o prognóstico, quando comparadas aos critérios principais descritos anteriormente. As características consideradas como critérios secundários de diagnóstico da FEM são: i) espessamento endomiocárdico localizado em uma parede ventricular; ii) padrão de enchimento ventricular

Artigo de Revisão

restritivo; iii) espessamento difuso das cúspides da válvula AV; iv) densidade aumentada da banda moderadora ou das trabéculas intraventriculares; v) movimento em M anormal do septo interventricular e/ou da parede posterior do ventrículo esquerdo (VE); vi) átrio aumentado com ventrículo homolateral de tamanho normal; vii) presença de “falso tendão” espessado do VE.

Em indivíduos assintomáticos, o espessamento endocárdico irregular corresponde a pequenas áreas de densidade aumentada do endocárdio com menos de 1 mm de profundidade e distribuídas uniformemente nas paredes ventriculares.

Classificação da FEM

A aparência ecocardiográfica da FEM varia em termos de distribuição e gravidade das lesões estruturais e das anormalidades hemodinâmicas. Os critérios descritos acima são usados para avaliar a presença de lesões em cada lado do coração, e o sistema de pontuação é aplicado a cada ventrículo separadamente. De acordo com a distribuição das lesões (afetando exclusiva ou predominantemente um ou ambos os lados do coração), classificamos a doença em FEM direita, FEM esquerda e FEM bilateral. (Figura 1)

Gravidade da FEM

A gravidade da FEM é avaliada pela quantificação das lesões estruturais e hemodinâmicas. São definidos quatro graus progressivos de gravidade, que apoiam as decisões sobre o manejo e orientam quanto ao prognóstico (Tabela 2):

- *Grau I (ou FEM leve)*: Placa endocárdica ou espessamento irregular associado ao espessamento das cúspides da válvula AV sem qualquer outra anormalidade estrutural ou hemodinâmica.
- *Grau II (ou FEM moderada)*: Grandes placas endocárdicas, obliteração ventricular apical/recesso da válvula e regurgitação leve a moderada da válvula AV. Há dilatação atrial leve a moderada, redução leve da cavidade ventricular e função miocárdica preservada.
- *Grau III (ou FEM grave)*: Grandes placas endocárdicas, redução moderada das dimensões da cavidade ventricular, dilatação atrial acentuada e disfunção grave da válvula AV.

O miocárdio é visível sob o espessamento endocárdico e a função ventricular é quase normal.

- *Grau IV (ou FEM avançada)*: Presença de grandes placas endocárdicas associadas à redução grave do tamanho do ventrículo e à compressão das cavidades contralaterais pelo átrio gravemente dilatado. Calcificação endocárdica, baixa contratilidade ventricular e grandes efusões persistentes (pericárdicas, peritoneais e/ou pleurais) são outras características da FEM avançada.

Os diferentes estágios da FEM estão representados na Figura 2.

Estadiamento e modo de progressão

O estadiamento e a caracterização do modo de progressão da FEM têm como objetivo distinguir a doença ativa da latente, especialmente no cenário clínico, e são usados para apoiar o manejo e apontar o prognóstico. Em um paciente com diagnóstico ecocardiográfico de FEM, a atividade foi definida como o achado de 2 ou mais dos seguintes sinais: i) febre inexplicável, edema facial recorrente, urticária ou episódios semelhantes à asma; ii) hipereosinofilia grave (contagem absoluta de eosinófilos $> 1,5 \times 10^9/L$); iii) trombos ventriculares não atribuíveis à disfunção miocárdica grave; iv) evidência de pancardite com insuficiência cardíaca aguda; e v) aumento da proteína C-reativa e/ou da taxa de eritrossedimentação. A persistência desses sinais e a velocidade de progressão das anormalidades estruturais e/ou funcionais nos 6 meses seguintes ao diagnóstico são usadas para definir três estágios distintos da doença: ativo com remissão, ativo persistente e rapidamente progressivo.

A *FEM ativa com remissão* refere-se a pacientes com sinais de atividade no diagnóstico que regrediram durante os primeiros 6 meses de acompanhamento, enquanto a *doença ativa persistente* significa a persistência de sinais de atividade por 6 meses ou mais. Por fim, usamos a expressão *ativa rapidamente progressiva* para definir pacientes com persistência de sinais de atividade após o episódio inicial de insuficiência cardíaca, os quais evoluem para um grau de maior gravidade ou morte em menos de 6 meses. Dependendo da ocorrência de recrudescência da doença durante os primeiros 6 meses de acompanhamento, os pacientes foram classificados como tendo doença quiescente ou recorrente. Os pacientes

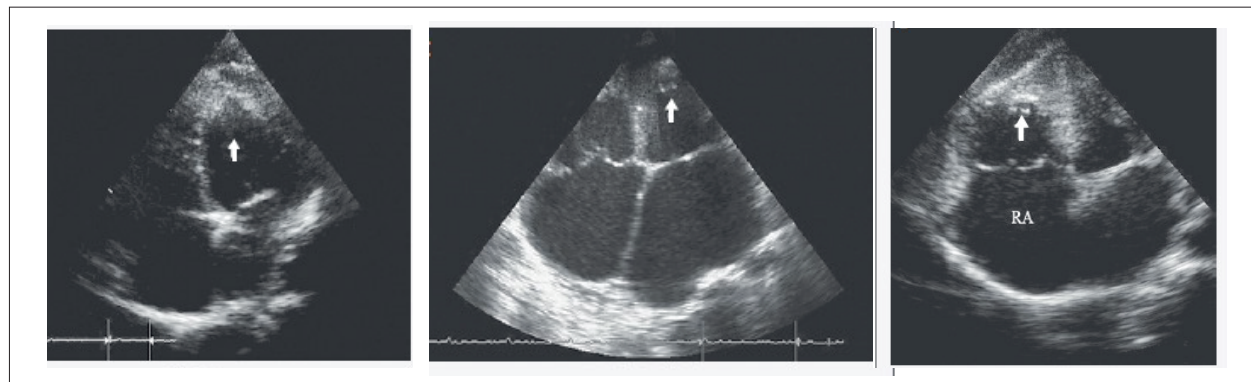


Figura 1 – Progressão da FEM da fase de ocupação do apex por trombo (esquerda), para redução da cavidade ventricular e dilatação auricular (centro) e largas placas de fibrose com retração ventricular (direita).

que desenvolveram recrudescimento da doença ativa no decorrer do seguimento, em seguida regredindo a um estágio quiescente, foram considerados portadores de doença crônica recorrente.

Os sinais de atividade são frequentes em pacientes dos registros clínicos, que apresentam sinais laboratoriais de doença

ativa, hipereosinofilia e edema facial. A doença rapidamente progressiva e a morte podem estar associadas a trombos intraventriculares e disfunção miocárdica.

Os pacientes também são classificados segundo a duração dos sintomas; se estiverem presentes por menos de 6 meses, são considerados portadores de doença aguda. A doença crônica é definida pela presença de sinais e sintomas atribuíveis à FEM por mais de 6 meses e características ecocardiográficas de FEM estabelecida.

Tabela 2 – Principais características em diferentes graus de gravidade da FEM

Grau	Características
I LEVE	Fibrose irregular de qualquer ventrículo, espessamento difuso das cúspides e padrão restritivo de enchimento ventricular, sem qualquer outra alteração estrutural
II MODERADA	Lesões hiperdensas no endocárdio mural e valvular, obliteração do ápice ventricular, trombos ventriculares e/ou disfunção valvular atrioventricular, na ausência de deformação/redução da cavidade ou disfunção miocárdica
III GRAVE	Fibrose e/ou calcificação extensa com miocárdio funcional visível na parte inferior, redução do tamanho do ventrículo, dilatação atrial grave e disfunção valvular AV
IV AVANÇADA	Distorção do coração e deformação da cavidade devido à fibrose ou calcificação extensa que afeta a contratilidade do miocárdio e leva à regurgitação AV livre

AV: atrioventricular.

Experiência de estudos baseados na comunidade e em hospitais

As informações usadas para criar os critérios resultam da avaliação cuidadosa da ecocardiografia transtorácica e do seguimento de 1.534 indivíduos (1.063 indivíduos de todas as idades selecionados aleatoriamente na comunidade, 296 crianças em idade escolar e 175 pacientes com doença estabelecida assistidos em hospitais). Em termos clínicos, as características clínicas, o perfil biológico, os achados durante a cirurgia cardíaca aberta e as características patológicas do tecido obtido *in vivo* foram usados para complementar os estudos.^{6,7} Dos 413 indivíduos com FEM (idade média de 15 anos no momento do diagnóstico, sem diferenças quanto ao sexo), 52 pacientes (12,1%) lembravam-se de alguma queixa antes do diagnóstico, confirmando a alta ocorrência de dissociação clínico-ecocardiográfica na FEM.⁸ As características mais comuns na ecocardiografia estão indicadas na Tabela 3.

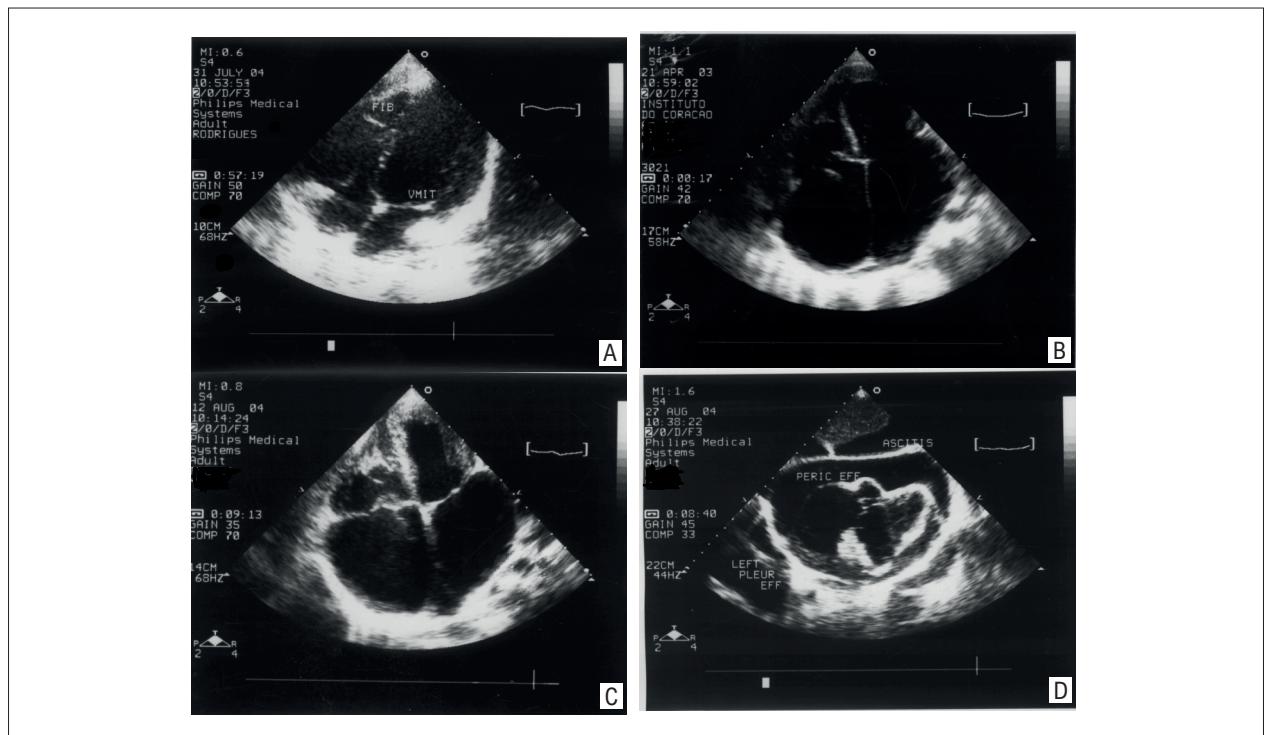


Figura 2 – A classificação da FEM capta a diversidade na localização e severidade das alterações estruturais detectadas por ecocardiografia.

A) Grau I predominio direito; B) Grau II bilateral; C) Grau III bilateral com obliteração do ventrículo direito; D) Grau IV com retração severa do ventrículo direito, distorção cardíaca e derrame pericárdico.

Tabela 3 – Frequência das características ecocardiográficas no lado esquerdo do coração em 411 pacientes com FEM em estudos clínicos e comunitários realizados em Moçambique

Características ecocardiográficas	Estudos comunitários	Registro clínico
Espessamento da CMA	121 (51,3%)	148 (84,5%)
Espessamento da CMP	117 (49,6%)	102 (58,3%)
Espessamento endocárdico da parede septal	106 (44,9%)	140 (80,0%)
Padrão de enchimento restritivo	81 (34,3%)	57 (24,2%)
Densidade aumentada dos músculos papilares	78 (33,1%)	130 (74,3%)
Espessamento endocárdico apical	55 (23,3%)	57 (32,6%)
Espessamento do falso tendão	47 (19,9%)	11 (6,29%)
Obliteração do recesso atrás do CMP	27 (11,4%)	30 (17,1%)
Regurgitação mitral	26 (11,0%)	107 (61,1%)
Dilatação grave do átrio esquerdo	13 (5,5%)	87 (49,7%)
Trombo/obliteração apical	4 (1,7%)	13 (7,4%)
Trombo intraventricular não apical	1 (0,4%)	5 (2,9%)
Trombo no átrio esquerdo	0 (0%)	7 (4,0%)
Total	236	175

CMA: cúspide mitral anterior; CMP: cúspide mitral posterior

Anormalidades do lado esquerdo do coração

A FEM esquerda precoce é frequentemente detectada em indivíduos assintomáticos na comunidade e pode se caracterizar por fibrose dos falsos tendões, espessamento das cúspides mitrais (Figura 2a), trombo apical e/ou obliteração do ápice ou do recesso entre a cúspide posterior e a parede posterior. Os trombos no aparelho subvalvar envolvem as bordas livres de ambos os músculos papilares. O fluxo através da válvula mitral mostra enchimento diastólico precoce.

Na FEM esquerda estabelecida, o espessamento do endocárdio é proeminente no ápice e na parede posterior, atrás do recesso da cúspide posterior da válvula mitral. O ventrículo assume forma esférica (Figura 2b), sendo hipercontrátil em sua porção basal. Nesse estágio, a maioria dos casos pode ter uma válvula mitral competente, mas em alguns casos o movimento da cúspide posterior é restrito, levando a uma regurgitação mitral excêntrica e hipertensão pulmonar passiva. Um achado comum na FEM esquerda é o chamado movimento em M do septo interventricular no modo M.

As características mais marcantes da FEM esquerda avançada são fibrose septal e apical, regurgitação mitral excêntrica grave devido à fusão da cúspide posterior à parede, VE desproporcionalmente pequeno, átrio esquerdo aneurismático e hipertensão pulmonar grave (Tabela 4). Mesmo em pacientes com espessamento endocárdico extenso, não ocorre retração do ápice do VE (Figura 2c).

Anormalidades do lado direito do coração

No princípio da doença na FEM direita, a visão longitudinal do VD (usando a visão do eixo curto do VE no nível da aorta) mostra uma faixa moderadora esticada que separa as vias de entrada e saída da porção trabecular. (Figura 2a) É possível que haja fluxo sanguíneo turbulento dentro da porção trabecular do ventrículo. A obliteração do VD (desaparecimento da porção trabecular do VD) geralmente está associada à regurgitação tricúspide leve a moderada causada pela restrição ao movimento das cúspides anterior e septal da tricúspide. (Figura 2b) Essas cúspides podem estar presas à parede, levando a um quadro ecocardiográfico semelhante ao da “Malformação de Ebstein”, com dilatação do anel tricúspide e jato de regurgitação tricúspide originado dentro do VD.

A FEM direita grave é caracterizada pela retração do VD (Figura 2c, 2d), regurgitação tricúspide grave com quase nenhuma turbulência e restrição do movimento da cúspide causada pelo envolvimento dos músculos papilares no processo fibrótico e pela dilatação do anel tricúspide relacionada à dilatação grave do átrio direito. São comuns imagens espontâneas de contraste no interior do átrio direito, estendendo-se tanto para a via de entrada do VD quanto para a veia cava inferior e as veias supra-hepáticas dilatadas; essas imagens geralmente não mostram as alterações respiratórias normais, indicando aumento da pressão venosa sistêmica.

Em pacientes com FEM direita avançada, a redução do tamanho da cavidade do VD é parcialmente compensada pela dilatação da via de saída, e ocorre regurgitação tricúspide livre devido a um átrio direito aneurismático. Geralmente, há ecos intracavitários dinâmicos ou trombos volumosos. Pode haver equalização da pressão entre o átrio, o ventrículo e a artéria pulmonar, bem como abertura diastólica da válvula pulmonar. O átrio direito aneurismático causa distorção cardíaca e compressão das cavidades esquerdas, dificultando a avaliação da válvula mitral. O derrame pericárdico abundante é comum na FEM direita avançada (Tabela 4).

FEM bilateral

Na FEM bilateral estabelecida, o coração tem um aspecto peculiar de átrios aumentados com ventrículos pequenos – o coração de “Mickey mouse” na visão de quatro câmaras – coexistência de regurgitação mitral e tricúspide (Figura 2b, 2c). A redução do débito ventricular direito e da perfusão pulmonar reduz parcialmente os efeitos da hipertensão venosa pulmonar causada pela doença ventricular esquerda, favorecendo um melhor desfecho em comparação com a FEM esquerda pura.

Discussão

Os critérios ecocardiográficos do diagnóstico da FEM podem ser aplicados para triagem, seguimento e manejo da FEM em áreas endêmicas. Nossa hipótese é que as avaliações em série da FEM precoce usando esses critérios forneceriam uma melhor compreensão de sua história natural. No entanto, é difícil implementar estudos epidemiológicos em áreas endêmicas para validar esses critérios em estudos de seguimento.⁷ Essa classificação foi aplicada para avaliar a variação geográfica na apresentação clínica da FEM na Índia.⁹

Tabela 4 – Características ecocardiográficas da FEM que permitem a classificação como esquerda, direita e bilateral

FEM DIREITA	FEM ESQUERDA
• Realce do eco endocárdico	• Realce do eco endocárdico
• Aparelho da válvula tricúspide aderido à fibrose mural	• Cúspide pós-mitral rebocada
• Obliteração ou retração da porção trabecular do VD; entalhe apical ou cavidade do VD encolhida	• Ápice do VE obliterado, redução do diâmetro longitudinal, com formato oval ou globular
• Características da regurgitação tricúspide	• Características da regurgitação mitral
• Calcificação endocárdica no VD	• Calcificação endocárdica no VE
• Via de saída do VD dilatada e hiperdinâmica; movimento paradoxal do SIV	• Movimento M do SIV e PP; porção basal dilatada e hiperdinâmica do VE
• Padrão restritivo de enchimento do VD	• Padrão restritivo de enchimento do VE
• Átrio direito dilatado	• Dilatação do átrio esquerdo
• Derrame pericárdico variável	• Características da hipertensão pulmonar
• Ecos ou trombos intracavitários dinâmicos	• Ecos ou trombos intracavitários dinâmicos
• Dilatação da VCI e VSH	
• Abertura diastólica da válvula pulmonar	

VD: ventrículo direito; VE: ventrículo esquerdo; FEM: fibrose endomiocárdica; VCI: veia cava inferior; VSH: veias supra-hepáticas; SIV: septo interventricular; PP: parede posterior do VE.

A marca registrada da FEM estabelecida é o espessamento endocárdico em grandes placas ou distribuição irregular, interferindo na função diastólica e reduzindo o débito cardíaco. Com frequência, observa-se trombose ventricular ou “contraste espontâneo”: Na FEM esquerda, os trombos ventriculares são principalmente apicais e podem envolver o aparelho subvalvar, enquanto na doença direita a porção trabecular é mais afetada. Nessa classificação, os trombos recebem uma pontuação alta porque representam um enorme risco vital e são um dos principais determinantes do tratamento e do prognóstico.¹⁰

A distorção cardíaca é uma característica da FEM devido aos átrios aneurismáticos e à exclusão parcial ou completa da porção trabecular ventricular direita da circulação, em casos de retração ventricular com o característico “entalhe apical”, uma característica marcante da FEM direita avançada (Figura 2d).

Os critérios em discussão neste documento não incluem as medidas convencionais de avaliação da função sistólica ventricular esquerda, pois elas são difíceis de aplicar na FEM grave e avançada devido à distorção acentuada da cavidade cardíaca. A avaliação da função miocárdica é dificultada pela presença de fibrose endocárdica que limita a contratilidade do miocárdio subjacente. Utilizam-se escalas visuais semiquantitativas para avaliar a função ventricular sistólica.¹¹ Em relação à avaliação ventricular direita, a fração de encurtamento da via de saída do ventrículo (uma medida simples e não invasiva da função sistólica)¹² não parece adequada, devido à presença de dilatação compensatória e hipercontratilidade da via de saída, como resultado da obliteração ou retração da cavidade trabecular.

Devido às alterações geométricas associadas à FEM, sugere-se que o índice de esfericidade seja uma boa ferramenta para

descrever anormalidades na forma e no volume ventricular. Esse índice é usado para avaliar alterações ocorridas na cardiomiopatia não isquêmica e parece ser uma boa ferramenta para quantificar as alterações geométricas anormais que acompanham a insuficiência cardíaca em VEs dilatados e falhos,¹³ embora precise ser validado.

Cabe ressaltar que os critérios padronizados para diagnóstico e classificação da FEM identificam os pacientes que podem se beneficiar da cirurgia e permitem a estratificação de risco, definindo os pacientes com FEM leve que não se beneficiam da cirurgia e aqueles que não são adequados para a cirurgia. Espessamento endocárdico extenso com desaparecimento do aparelho da válvula AV, endocárdio espesso sem miocárdio visível sob ele, calcificação extensa e/ou disfunção miocárdica grave são sinais usados para definir a contraindicação à cirurgia. Essa classificação também permite a estratificação do risco cirúrgico, o planejamento de técnicas cirúrgicas personalizadas e o seguimento pós-operatório.

Limitações

Reconhecemos as limitações da ecocardiografia transtorácica para avaliar com precisão as anormalidades estruturais e hemodinâmicas em pacientes adultos com FEM avançada, especialmente quando há calcificação ou distorção importante das cavidades cardíacas. A ecocardiografia tridimensional permite caracterizar melhor a FEM, mas não é amplamente utilizada em ambientes endêmicos. A imagem por ressonância magnética e a ecocardiografia com contraste miocárdico fornecem informações anatômicas e funcionais mais detalhadas, inclusive a localização e o tamanho da fibrose endocárdica e dos trombos, sendo a técnica de escolha na avaliação pré e pós-cirúrgica, principalmente para detectar recorrência.¹⁴⁻¹⁶

Em áreas endêmicas tanto para FEM quanto para doença cardíaca reumática, a distinção entre FEM esquerda e doença valvar cardíaca reumática pode ser desafiadora; enquanto o espessamento irregular difuso das cúspides da válvula AV com cordas finas sugere FEM, o espessamento proeminente das bordas livres das cúspides que se estendem até as cordas é típica da doença valvar reumática.¹⁷

Conclusões

O uso da ecocardiografia permite um diagnóstico confiável e não invasivo da FEM, é essencial para a indicação de cirurgia e escolha de técnicas operatórias, e tem o potencial de ser usado para definir o prognóstico. A FEM apresenta uma grande variabilidade fenotípica, com lesões que variam de espessamento endocárdico irregular, sem alterações hemodinâmicas, a fibrose endocárdica extensa mural e da válvula AV, com as consequentes alterações estruturais e hemodinâmicas.

Como as suposições feitas para calcular os parâmetros de avaliação da função sistólica e diastólica de ambos os ventrículos não estão presentes em um número considerável de indivíduos com FEM moderada, grave e avançada, têm sido usadas medidas e índices não convencionais para avaliar a função ventricular. Os critérios padronizados de diagnóstico e classificação da FEM podem contribuir para melhor entendimento de sua patogênese e história natural,

além de permitir a comparação de indivíduos afetados em diferentes áreas endêmicas.

Contribuição dos Autores

Concepção e desenho da pesquisa, obtenção de dados, análise e interpretação dos dados, redação do manuscrito, revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Mocumbi A.

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 artigo não contém estudos com humanos ou animais realizados por nenhum dos autores.

Referências

1. Mocumbi AO, Falase AO. Recent Advances in the Epidemiology, Diagnosis and Treatment of Endomyocardial Fibrosis in Africa. *Heart*. 2013;99(20):1481-7. doi: 10.1136/heartjnl-2012-303193.
2. Lachaud M, Lachaud C, Sidi D, Menete A, Jouven X, Marijon E, et al. Tropical Endomyocardial Fibrosis: Perspectives. *Ann Cardiol Angeiol (Paris)*. 2018;67(2):74-81. doi: 10.1016/j.ancard.2018.01.001.
3. Mocumbi AO, Sidi D, Vouhe P, Yacoub M. An Innovative Technique for the Relief of Right Ventricular Trabecular Cavity Obliteration in Endomyocardial Fibrosis. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2007;134(4):1070-2. doi: 10.1016/j.jtcvs.2007.04.062.
4. Fiore A, Grande AM, Pellegrini C, Viganò M, Massetti M. Long-Term Survival Following Surgery for Endomyocardial Fibrosis. *J Card Surg*. 2013;28(6):675-7. doi: 10.1111/jocs.12159.
5. 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.
6. Mocumbi AO, Ferreira MB, Sidi D, Yacoub MH. A Population Study of Endomyocardial Fibrosis in a Rural Area of Mozambique. *N Engl J Med*. 2008;359(1):43-9. doi: 10.1056/NEJMoa0708629.
7. Mbanze J, Cumbane B, Jive R, Mocumbi A. Challenges in Addressing the Knowledge Gap on Endomyocardial Fibrosis Through Community-Based Studies. *Cardiovasc Diagn Ther*. 2020;10(2):279-88. doi: 10.21037/cdt.2019.08.07.
8. Salemi VM, Rochitte CE, Barbosa MM, Mady C. Images in Cardiology. Clinical and Echocardiographic Dissociation in a Patient with Right Ventricular Endomyocardial Fibrosis. *Heart*. 2005;91(11):1399. doi: 10.1136/hrt.2005.063610.
9. Gupta PN, Kunju SM, Rajan B, Koshy AG, Vishwanathan S, George PS, et al. Geographical Variation in the Clinical Presentation of Endomyocardial Fibrosis in India? *Indian Heart J*. 2018;70(1):56-65. doi: 10.1016/j.ihj.2016.12.015.
10. Lungu ND, Dujawara A. Complications of Endomyocardial Fibrosis and Their Physiological Compromise: a Review. *Curr Probl Cardiol*. 2023;48(8):101730. doi: 10.1016/j.cpcardiol.2023.101730.
11. Berdnikov A, Roifman I, Tang E, Muhtaseb O, Chenkin J. Structured Cardiac Assessment Outperforms Visual Estimation in Novice Ultrasound Users: a Randomized Controlled Trial. *J Emerg Med*. 2023;65(6):e563-7. doi: 10.1016/j.jemermed.2023.05.018.
12. Alsoos F, Almobarak M, Shebli H. Right Ventricular Outflow Tract Systolic Excursion: a Useful Method for Determining Right Ventricular Systolic Function. *J Echocardiogr*. 2014;12(4):151-8. doi: 10.1007/s12574-014-0229-x.
13. Krittayaphong R, Boonyasirinant T, Saiviroonporn P, Thanapiboonpol P, Nakyen S, Udompunterak S. Correlation Between NT-Pro BNP Levels and Left Ventricular Wall Stress, Sphericity Index and Extent of Myocardial Damage: a Magnetic Resonance Imaging Study. *J Card Fail*. 2008;14(8):687-94. doi: 10.1016/j.cardfail.2008.05.002.
14. Grimaldi A, Mocumbi AO, Freers J, Lachaud M, Mirabel M, Ferreira B, et al. Tropical Endomyocardial Fibrosis: Natural History, Challenges, and Perspectives. *Circulation*. 2016;133(24):2503-15. doi: 10.1161/CIRCULATIONAHA.115.021178.
15. Moraes F, Lapa C, Hazin S, Tenorio E, Gomes C, Moraes CR. Surgery for Endomyocardial Fibrosis Revisited. *Eur J Cardiothorac Surg*. 1999;15(3):309-12. doi: 10.1016/s1010-7940(99)00027-5.

16. Oh J, Kim SH, Youn JC, Choi BW, Kang SM. Endomyocardial Fibrosis: Evaluation with Myocardial Contrast Echocardiography and Magnetic Resonance Imaging. *Can J Cardiol*. 2012;28(5):612.e11-2. doi: 10.1016/j.cjca.2012.03.004.
17. 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. doi: 10.1378/chest.128.6.3985.



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