

## RELATO DE ENDOMIOCARDIOFIBROSE DE VENTRÍCULO DIREITO EM PACIENTE NONAGENÁRIA

### CASE HISTORY OF RIGHT VENTRICULAR ENDOMYOCARDIAL FIBROSIS IN A NONAGENARIAN PATIENT

Karen Favaretto Sposito Isper<sup>1</sup>  
Rodrigo Norio Arakaki<sup>2</sup>  
Fabio Rosseto<sup>1</sup>  
Henrique Issa Artoni Ebaid<sup>1</sup>

1. Hospital Regional de Presidente Prudente, Presidente Prudente, SP, Brasil.

2. Universidade do Oeste Paulista – UNOESTE, Presidente Prudente, SP, Brasil.

Correspondência:  
Karen Favaretto Sposito Isper.  
Rua Adelino Salvador, 161.  
Condomínio Quinta das Flores.  
Presidente Prudente, SP, Brasil.  
CEP: 19010-081.  
karenfavaretto@hotmail.com  
karenisper@icloud.com

Recebido em 09/10/2018,  
Aceito em 09/05/2019.

#### RESUMO

A endomiocardiofibrose é uma cardiopatia restritiva, pouco comum, com descrição recente. Foi descrita pela primeira vez em 1938, por Williams e estudada do ponto de vista anatomopatológico pelo patologista Davies, na África do Sul, recebendo o epônimo Doença de Davies em 1948. Considerando a história natural dessa doença, há maior incidência de diagnósticos nas terceiras e quartas décadas da vida, com média de 32 anos. Queremos chamar a atenção da comunidade científica, relatando o caso de uma senhora com diagnóstico inicial de endomiocardiofibrose aos 90 anos e indagar sobre a incidência e o subdiagnóstico dessa doença, bem como sua evolução.

**Descritores:** Fibrose Endomiocárdia; Nonagenários; Insuficiência Cardíaca; Idoso de 80 anos ou mais.

#### ABSTRACT

*Endomyocardial fibrosis is a rare, recently-described, restrictive cardiopathy. It was first described in 1938 by Williams and studied from an anatomopathological perspective by pathologist Davies in South Africa, receiving the eponym Davies Disease in 1948. In terms of the natural history of this disease, there is a higher incidence of diagnoses in the third and fourth decades of life, at a mean age of 32 years. We want to raise the awareness of the scientific community by reporting the case of a woman who was first diagnosed with endomyocardial fibrosis at 90 years of age and pose questions about the incidence and subdiagnosis of this disease, as well as about its evolution.*

**Keywords:** Endomyocardial Fibrosis; Nonagenarians; Heart Failure; Aged, 80 and over.

#### INTRODUÇÃO

A endomiocardiofibrose (EMF), doença rara, descrita pela primeira vez por Williams, em 1938, se caracteriza por espessamento fibroso do miocárdio e endocárdio subjacente de caráter restritivo.<sup>1</sup>

Davies, em 1947, reconheceu o significado das lesões através de autópsias sucessivas em pacientes jovens que exibiam fibrose mural. Em seu trabalho com Ball e, posteriormente, com Connor, descreveu as características histológicas e macroscópicas encontradas na EMF que recebeu a definição de Doença de Davies.<sup>1</sup>

Pode ocorrer em qualquer sexo ou raça, sendo mais frequente em adultos jovens, com dois picos de incidência, um dos 10 aos 15 anos e outro em torno dos 30 anos,<sup>1</sup> com idade média de 32 anos.<sup>2</sup> No Brasil, o primeiro relato data de 1966<sup>3</sup> sendo o predomínio de mulheres, numa proporção cinco vezes mais frequentes do que nos homens.<sup>4</sup>

Apesar de avançada a data da primeira publicação, não fora até hoje firmado com clareza um mecanismo fisiopatológico elucidativo.

Trata-se de uma doença predominante em trópicos e regiões subdesenvolvidas economicamente.<sup>5</sup>

A EMF é uma cardiopatia rara, que incide exclusivamente sobre o coração, podendo acometer um ou ambos os ventrículos, sendo o acometimento do ventrículo direito (VD) uma forma pouco incidente da doença.<sup>6</sup>

Sua evolução insidiosa permite avanço da doença em períodos representados por poucos sintomas, porém evolui posteriormente com grave repercussão hemodinâmica decorrente da insuficiência cardíaca.

No campo da terapia, o tratamento cirúrgico ainda não se apresenta como melhor opção, uma vez que não impede a progressão da doença,<sup>7</sup> sendo a terapia clínica o pilar principal.

Trazemos este relato a fim de mostrar uma singular incidência que foge às faixas até então publicadas, mostrando a evolução favorável do paciente mediante tratamento clínico.

#### RELATO DE CASO

Relataremos o caso de uma paciente, 92 anos, sexo feminino, caucasiana. Com histórico de duas gestações, transcorridas sem complicações e sem antecedentes de cardiopatia. Paciente buscou serviço médico devido quadro de dispneia aos moderados esforços acompanhado

de fraqueza de membros inferiores. Durante investigação ambulatorial, evoluiu com piora da classe funcional sendo então encaminhada ao pronto socorro local. Admitida em classe funcional III na classificação de NYHA, sem queixas de dor torácica.

Ao ecodoppler cardiograma transtorácico, septo e parede de ventrículo esquerdo com espessura e movimentos normais, bem como cavidade de ventrículo esquerdo (VE) com tamanho e função preservados. Átrio Esquerdo (AE) aumentado de grau importante. Este exame também revelou valvas mitral, aórtica e tricúspide com insuficiência moderada acompanhada de disfunção diastólica do VE grau III, de padrão restritivo e derrame pericárdico de grau moderado, chamando atenção para a presença de imagem ecogênica no interior do VD de etiologia não esclarecida.

Prosseguindo a investigação dos resultados ecocardiográficos, a ressonância nuclear magnética (RNM) cardíaca apresentou os seguintes parâmetros morfofuncionais: VE com fração de 69%, enquanto o VD apresentava fração de ejeção 38%, com obliteração apical sugestivo de fibrose miocárdica e subendocárdica acompanhado de trombo e/ou calcificação em sua porção apical. Os volumes e as espessuras das paredes ventriculares estavam preservados, exceto a da ponta ventricular. A RNM ainda contemplava dilatação da veia cava inferior, aumento importante do átrio direito e derrame pericárdico discreto. Assim, os resultados obtidos compatíveis com endomiocardiofibrose isolada de VD. (Figura 1)

Após otimização medicamentosa paciente evoluiu bem, respondendo ao tratamento proposto para insuficiência cardíaca, com melhora de todos os sintomas referidos à

internação, recebendo alta hospitalar com seguimento clínico. Desde então, passados dois anos da internação, paciente permanece estável, sem novos quadros de compensação até a presente data.

## DISCUSSÃO

Em 1948, Davies através de estudo anatomopatológico caracterizou a EMF como um espessamento fibroso do miocárdio e endocárdio o qual poderia ocorrer em qualquer sexo ou raça, sendo mais frequente em adultos jovens. No Brasil, o primeiro relato data de 1966<sup>3</sup> sendo o predomínio de mulheres, numa proporção cinco vezes mais frequentes do que nos homens.

Em relação a faixa etária afetada, a EMF tem frequência bimodal, aos 10 e aos 30 anos de idade.<sup>8</sup> No estudo de Fernandes et al.<sup>2</sup>, a média de idade foi de 32 anos e do estudo de Barreto et al.<sup>9</sup>, a idade máxima na amostra foi de 65 anos. Na revisão de Fagundes et al.,<sup>5</sup> a EMF é predominantemente em mulheres, nos adultos e jovens, com idades que variam de dois anos a 56 anos de idade. No estudo de Mady et al.,<sup>17</sup> a idade dos avaliados variou de nove a 65 anos, enquanto a paciente deste relato apresenta registro com data de 1926, idade raramente alcançada por paciente com o mesmo diagnóstico.<sup>2,9</sup> Houve abertura do quadro de insuficiência cardíaca aos 92 anos de idade, superando o limite superior de 50 anos na amostra do estudo de Iglezias<sup>1</sup> e bem acima da maior idade relatada por artigo brasileiro.<sup>10</sup>

Apesar de avançada a data da primeira publicação, não fora até hoje firmado com clareza um mecanismo etiológico elucidativo. Algumas hipóteses propostas por Davies<sup>11</sup> variam de infecções virais às reações antígeno-anticorpo e desnutrição. Infecção por *Toxoplasma gondii* foi aventada, porém resultados sem valores estatísticos derrubaram a tese.<sup>12,13</sup>

Eosinofilia também fora apresentada como hipótese, uma vez que, em algumas series, os exames laboratoriais mostram eosinofilia de até 10% em um estudo.<sup>1,4,5,9,14</sup> porém sem papel definitivamente firmado.<sup>15</sup>

Trata-se de uma doença predominante na África como principal causa de IC, se estendendo principalmente pelos trópicos e regiões economicamente subdesenvolvidas.

A EMF é uma cardiopatia com achado anatomopatológico bem definida e conhecida por espessamento fibroso do endocárdio. Incide exclusivamente sobre o coração, podendo acometer um ou ambos os ventrículos, sendo o acometimento do VD uma forma pouco incidente da doença. No Brasil é mais frequente o comprometimento isolado do VE,<sup>1</sup> sendo o acometimento isolado de ventrículo direito ocorre em menos de 10% dos pacientes.<sup>5</sup>

A depender do grau de fibrose, pode acometer músculos papilares e conseqüentemente as válvulas, sem, entretanto, causar lesão direta nos folhetos.<sup>1</sup>

Sua evolução insidiosa permite avanço da doença em períodos representados por poucos sintomas, podendo evoluir posteriormente com grave repercussão hemodinâmica.

O início do quadro clínico pode ser oligossintomático, com o surgimento de insuficiência cardíaca, direita ou esquerda, dependendo do grau e intensidade de fibrose e da câmara acometida.<sup>7</sup> No caso de envolvimento de VD, os sintomas apresentados podem ser edema de membros inferiores de grau discreto até ascite volumosa, associados a derrame

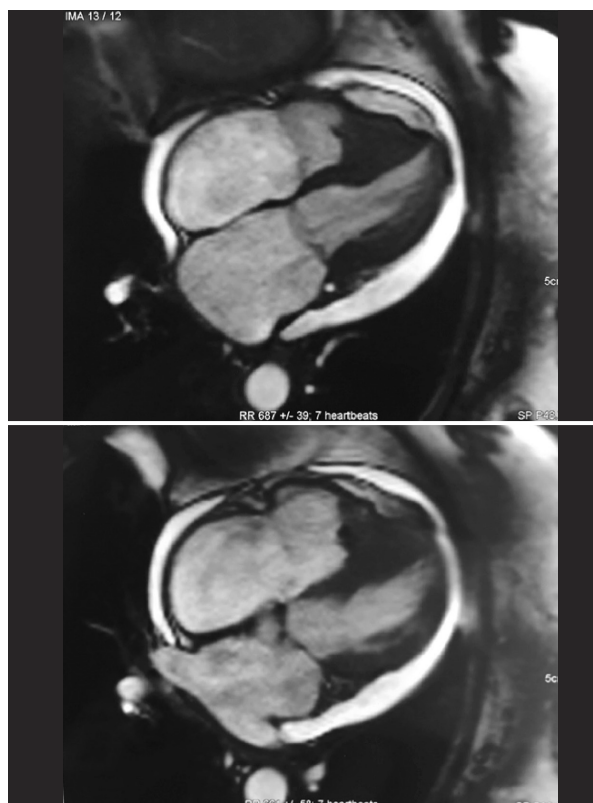


Figura 1. A ressonância magnética cardíaca mostra obliteração do ápice do ventrículo direito e aumento importante do átrio direito.

pericárdico, dispneia e hepatomegalia que pioram conforme o grau de fibrose.<sup>1,4,5,9,15</sup>

A radiografia de tórax pode ser utilizada como auxílio ao diagnóstico, apresentando cardiomegalia de grau variado, com índice cardiotorácico (ICT) aumentado. Em EMF de ventrículo direito, o Índice Cardiotorácico geralmente maior que 0,7 e, nos casos biventricular, é superior a 0,5. Este exame pode auxiliar na percepção de acometimento mono ou biventricular, como no estudo de Fernandes et al.<sup>2,4,5</sup>

O eletrocardiograma geralmente é inespecífico, mas pode mostrar baixa voltagem do QRS, bloqueio atrioventricular de primeiro grau e fibrilação atrial, principalmente no acometimento do ventrículo direito, auxiliando na identificação do tipo de envolvimento ventricular. A bradicardia ou a síndrome bradi-taquí podem ser manifestações do envolvimento do nó sinusal.<sup>4,5,16</sup>

O ecocardiograma é o exame de escolha para o estabelecimento do diagnóstico, evidenciando o comprometimento ventricular. O espessamento da parede inferior basal e a obliteração apical por fibrose são os achados da doença, podendo envolver os músculos papilares. Geralmente, há deposição de trombo ou mesmo calcificação associada à fibrose, com a contratilidade apical geralmente preservada. Observam-se graus variados nas insuficiências das valvas atrioventriculares, o tamanho dos ventrículos é normal e os átrios são dilatados. A função sistólica é preservada e a função diastólica está alterada, variando do padrão de redução do relaxamento até padrão restritivo. A fração de ejeção geralmente está preservada. A presença de derrame pericárdico de grau discreto e moderado também pode ser achado frequente.<sup>4,17</sup>

Após a realização do exame, deve-se analisar os seguintes critérios ecocardiográficos, descritos por Mocumbi et al.<sup>18</sup> (Tabela 1)

Para o diagnóstico, são necessários dois critérios maiores incluindo obliteração do ápice e trombo no ventrículo direito e dois critérios menores.<sup>4</sup>

No campo da terapia, o tratamento cirúrgico ainda não se apresenta como melhor opção, uma vez que não impede a progressão da doença. Um relato de quatro casos, mostrou recidiva da fibrose ventricular após tratamento cirúrgico da EMF, sendo destes, dois óbitos por baixo débito. Mostrando assim, o risco elevado do tratamento cirúrgico,<sup>7</sup> tornando a terapia clínica o pilar principal do tratamento da EMF.

O prognóstico da doença depende da localização e do grau de envolvimento cardíaco. A sobrevida é de dois anos após o diagnóstico em 95% dos casos devido a morte súbita ou insuficiência cardíaca, de acordo com Roberts et al., e depende do grau de função cardíaca e da câmara

Tabela 1. Critérios ecocardiográficos.

Maiores	Menores
Placas endomiocárdicas >2 mm	Parede ventricular afetada por massa endomiocárdica
Espessura fina do endomiocárdio <1 mm em mais de uma área da parede ventricular	Fluxo restrito nas valvas atrioventriculares
Obliteração do ápice ventricular	Abertura diastólica da valva pulmonar
Trombo sem disfunção ventricular grave	Discreto engrossamento do folheto mitral anterior
Entalhe ápice de ventrículo direito	Aumento do átrio com ventrículo de tamanho normal
Disfunção atrioventricular secundária à adesão da valva à parede ventricular	Movimento M do septo interventricular e (FLAT) da parede posterior
	Aumento da densidade da banda ventricular média ou outra.

acometida.<sup>3</sup> A presença de fibrilação atrial está associada a maior prevalência de insuficiência tricúspide e evolui com pior prognóstico.<sup>19,20</sup>

## CONCLUSÃO

De acordo com os dados da literatura, a EMF é uma doença ainda rara e pouco investigada apesar do prognóstico adverso.

O que faz deste caso realmente singular é a incidência que foge de todos os padrões até então publicados. Além da boa resposta à terapêutica clínica.

Dado o exposto, devemos nos questionar se tal patologia não poderia apresentar-se em pacientes com mais idade, fora das faixas até então publicadas e, portanto, ainda encontrar-se subdiagnosticada nesta população.

Diante do fato, este artigo visa mostrar à sociedade científica, que tal patologia pode ser mais incidente e insidiosa do que atualmente sabemos. Mostrando a importância de relato de novos casos a fim de emergir maiores informações sobre a doença para que possamos otimizar cada vez mais seu tratamento.

## CONFLITOS DE INTERESSE

Os autores declaram não possuir conflitos de interesse na realização deste trabalho.

**CONTRIBUIÇÕES DOS AUTORES:** Cada autor contribuiu individual e significativamente para o desenvolvimento do manuscrito. KFSI e RNA foram os principais contribuintes na redação do manuscrito. KFSI e RNA acompanharam a paciente, reuniram dados clínicos, realizaram a pesquisa bibliográfica e a discussão dos dados. RNA, KFSI, FRL e HIAE realizaram a revisão do manuscrito e contribuíram com o conceito intelectual do estudo.

## REFERÊNCIAS

1. Iglézias SD. Endomiocardiofibrose: patologia e correlação clínica em material de ressecção cirúrgica. São Paulo: Universidade de São Paulo; 2007. Disponível em: <<http://www.teses.usp.br/teses/disponiveis/5/5144/tde-02062008-113135/en.php>>. Acesso em: 16 ago. 2017.
2. Fernandes F, Mandy C, Vianna CB, Barretto ACP, Artega E, Ianni BM, et al. Aspectos radiológicos da endomiocardiofibrose. *Arq Bras Cardiol.* 1997; 68(4): 269-72.
3. LIRA, VMC. Patologia. *Arquivos Brasileiros de Cardiologia.* V. 67, n. 4. 1996. Disponível em: <<http://publicacoes.cardiol.br/>

- abc/1996/6704/default2.asp?artigo=/abc/1996/6704/67040011.pdf>. Acesso em: 10 agost. 2017.
4. Gimenes VML. Cardiomiopatias restritivas e infiltrativas In: Tratado de cardiologia Socesp. 2 ed. Barueri: Manole. V.1, Cap. 6. 1208-1221. 2009.
  5. Fagundes DS, Atik FA Douglas RAG. Endomiocardiofibrose: modelo de miocardiopatia restritiva. Arq Med ABC. 1994; 17(1-2):30-6.
  6. Braunwald E. Tratado de medicina cardiovascular. 7. ed. São Paulo: Roca, 2013.
  7. Moraes CR, Buffolo E, Moraes Neto F, Rodrigues JV, Gomes CA, Branco JNR, et al. Recidiva da fibrose após correção cirúrgica da endomiocardiofibrose. Arq Bras Cardiol. 1996; 67(4): 297-9.
  8. Bukhman G, Ziegler J, Parry E. Endomyocardial fibrosis: still a mystery after 60 years. Plos Negl Trop Dis. 2008; 2(2):e97.
  9. Barreto ACP, Mady C, Oliveira SA, Arteaga E, Dal Bó C, Ramires JAF. Clinical meaning of ascites in patients with endomyocardial fibrosis. Arq Bras Cardiol. 2002; 78(2):96-199.
  10. **Carvalho EL, Santos FCP, Fichino MZ, Abensur H, Berlink MF. Endomiocardiofibrose biventricular em paciente de 70 anos. Rev Fac Ciênc Méd Sorocaba. 2016; 8(3): 27-9.**
  11. Davies JNP, Ball JD. The pathology of endomyocardial fibrosis in Uganda. Br Heart J. 1955;17(3): 337-58.
  12. Falase AO, Ogunba EO. Parasitic infections and heart muscle disease among adult Nigerians. West African Medicine Journal. 1976;26:35-71.
  13. Ijaola O, Falase AO. Distribution of antibodies against Coxsackie B viruses, arboviruses and Toxoplasma gondii among patients with endomyocardial fibrosis (EMF) compared with normal subjects from EMF endemic and non-endemic zones of Nigeria. African Journal of Medicine and Medical Sciences. 1990;19(2):93-103.
  14. Aggarwal A, Sinha B, Rajpal S, Dwivedi S, Sharma V. Right ventricular endomyocardial fibrosis presenting with ventricular tachycardia and apical thrombus – an interesting presentation. Indian Pacing and Electrophysiol J. 2009; 9(6):360-63.
  15. Brockington IF, Chir B, OlsenEGJ. Löeffler's endocarditis and Davies' endomyocardial fibrosis. American Heart Journal. 1973; 85:308-22.
  16. Vilela PB, Oliveira GMM, Pedroso JM, Silva NAS, Ferreira RM, Coloma MV, et al. Endomiocardiofibrose associada à doença do nodo sinusal: Relato de caso. Rev SOCERJ. 2007;20(5):372-5.
  17. Mady C, Salemi VMC, Ianni BM, Arteaga E, Fernandes F, Ramires JAF. Avaliação quantitativa da movimentação parietal regional do ventrículo esquerdo na endomiocardiofibrose. Arq Bras Cardiol. 2005;84(3):241-44.
  18. 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.
  19. Bocchi EA. Heart failure in South América. Curr Cardiol Rev. 2013;9(2):147-56.
  20. Barreto ACP, Mady C, Nussbacher A, Ianni BM, Oliveira SA, Jatene A, et al. Atrial fibrillation is marker of worse prognostic. International Journal of Cardiology. 1998;67(1):19-25.