

## AVALIAÇÃO DA ENDOMIOCARDIOFIBROSE PELO ECOCARDIOGRAMA BIDIMENSIONAL. ANÁLISE DA GRAVIDADE E CORRELAÇÃO COM A ANGIOCARDIOGRAFIA

EDMUNDO JOSÉ NASSRI CAMARA, ARMÊNTO COSTA GUIMARÃES,  
ANTONIO GILSON LAPA GODINHO  
Salvador, BA

**Objetivo**— Comparar o ecocardiograma bidimensional (Eco-2D) à angiocardiografia (Angio) na avaliação da gravidade de endomiocardiofibrose (EMF).

**Métodos** — Doze pacientes e idades entre 14 e 35 (média  $24,6 \pm 6,6$ ) anos, sendo 8 mulheres. Para comparar a gravidade pelos 2 métodos, o processo obliterativo foi graduado em cruzes, de acordo com a sua extensão ao longo do eixo maior do ventrículo correspondente na diástole: 1 + ocupando apenas o ápice: 2 + < 50% e 3 + 3 50% desde o ápice até o plano da valva atrioventricular (AV).

**Resultados** — Todos os pacientes tinham doença biventricular na Angio, com predomínio em ventrículo direito (VD) em 5 (42%), em ventrículo esquerdo (VE) em 1 (8%) e balanceado em 6 (50%). Pelo Eco-2D estes números foram 11 (92%), 5 (42%), 1 (8%) e 5 (42%) respectivamente. Em apenas 1 caso o envolvimento do VE (1 +) não foi identificado pelo Eco 2D. O grau de concordância entre o Eco-2D e a Angio foi de 100% para o VD e 75% para o VE ( $p < 0,005$ ). Insuficiência mitral (IM) foi detectada em 7 (58%) e tricúspide (IT) em 11 (92%) pacientes pela Angio. Estes pacientes, exceto 1, tinham a área do átrio correspondente maior que 18 cm, pelo Eco-2D. Observou-se correlação estatisticamente significativa entre a área atrial e a gravidade da insuficiência valval (IM  $p < 0,005$ ; IT  $p < 0,05$ ). O movimento paradoxal do septo interventricular (SIV) foi observado em 6 (50%) pacientes, associando-se a doença predominante do VD, IT severa e IM ausente ou leve.

## EVALUATION OF ENDOMYOCARDIAL FIBROSIS BY TWO-DIMENSIONAL ECHOCARDIOGRAM. ANALYSIS OF THE SEVERITY AND CORRELATION WITH ANGIOCARDIOGRAPHY

**Purpose** — To evaluate the capacity of two dimensional echocardiogram (2D-Echo) to establish the severity of endomyocardial fibrosis (EMF) in comparison with angiography (Angio).

**Methods**— Twelve patients with EMF were prospectively studied by both: 2D-Echo and Angio. The mean age was  $24.6 \pm 6.6$  years (14 to 35), with 8 women and 4 men. To compare the severity by the 2 methods the obliterative process was graded according to its extension relative to the long axis of the respective, in diastole, as follows: 1 + only apical: 2 + < 50% and 3 + 3 50% from the apex to the atrioventricular valve level.

**Results**— All patients (100%) had biventricular disease by Angio, with right ventricle (RV) predominance in 5 (42%), left ventricle (LV) predominance in 1 (8%) and balanced in 6 (50%). By 2D-Echo the se numbers were: 11 (92%), 5 (42%), 1 (8%) and 5 (42%), respectively. The degree of concordance between 2D-Echo and Angio was 100% for the RV and 75% for the LV ( $p < 0.005$ ). In only 1 patient the LV apical involvement (+) was not identified by 2D-Echo. Mitral insufficiency (MI) was detected in 7 (58%) and tricuspid (TI) in 11 (92%) patients by Angio. These patients, except one, had the corresponding atrial area > 18 cm<sup>2</sup> by 2D-Echo. It was observed a statistically significant correlation between the atrial area and the degree of AV valve insufficiency (MI  $p < 0.005$ ; TI  $p < 0.05$ ). Paradoxical movement of the interventricular septum (IVS) was noted in 6 (50%) patients, associated with predominant RV disease, severe TI and mild or absent MI.

Hospital Universitário Prof Edgard Santos, Faculdade de Medicina—UFBA.

Correspondência: Edmundo José N. Câmara—Av. Garibaldi, 1555—Centro Médico Garibaldi, s/ 1105—40210—Salvador, BA.

**Conclusão**— O Eco-2D, método não-invasivo de valor para diagnosticar e estimar a gravidade do envolvimento fibrótico dos ventrículos na EMF, apresenta boa correlação em a Angio.

Palavras-chave: ecocardiograma, endomiocardiofibrose, cardiopatia restritiva.

**Conclusion**— The 2D-Echo, a valuable non-invasive method to diagnose and to grade severity of the fibrotic involvement of the ventricles by EMF, has a good correlation with Angio.

Key-words: echocardiogram, endomyocardiofibrosis, restrictive myocardopathy.

Arq Bras Cardiol 57/4: 307-312—Outubro 1991

A endomiocardiofibrose (EMF) cardiomiopatia restritiva, com distribuição universal é mais prevalente nos países tropicais<sup>1-9</sup>. No Brasil foi reconhecida há 26 anos e bem documentada desde então<sup>10</sup>.

O diagnóstico clínico é geralmente confirmado pelo aspecto angiográfico característico dos ventrículos<sup>11-14</sup>.

Recentemente o ecocardiograma bi-dimensional (Eco-2D) tem permitido a diferenciação da EMF com doença pericárdica e outras doenças cardíacas restritivas. A obliteração e o aumento de ecogenicidade do ápice e da via de entrada de um ou ambos ventrículos, relacionados a fibrose endocárdica, têm sido descritos como importantes sinais para o diagnóstico<sup>8,15,16</sup>.

O Eco-2D pode eventualmente vir a eliminar a necessidade do cateterismo cardíaco para o diagnóstico, avaliação pré e pós operatória e para o acompanhamento longitudinal da EMF, entretanto a sua eficiência em relação ao cateterismo ainda não foi sistematicamente demonstrada.

Objetivamos comparar os dois métodos na avaliação da EMF.

MÉTODOS

Foram estudados prospectivamente 12 pacientes com o diagnóstico eco e angiográfico de EMF, no Hospital Universitário Prof. Edgard Santos (Salvador-BA), entre 1984 e 1988. A média de idade foi de 24,6 ± 6,6 anos, variando de 14 a 35, sendo 8 do feminino. Os dados clínicos e eletrocardiográficos estão resumidos na tabela I.

O cateterismo cardíaco consistiu na análise e medidas das curvas de pressão do átrio direito (AD), ventrículo direito (VD), artéria pulmonar (AP), capilar pulmonar (CP), ventrículo esquerdo (VE) e aorta (Ao) e angiografia (Angio) do VD e VE em posição oblíqua anterior direita e esquerda. Os critérios hemodinâmicos e angiográficos para o diagnóstico de EMF são conhecidos<sup>13,14</sup>. A gravidade da insuficiência mitral (IM) e tricúspide (IT) foi avaliada pela Angio, de zero a 4 + de acordo com critérios já estabelecidos na literatura<sup>17</sup>.

Os ecocardiogramas foram realizados com aparelho CGR-Sonel 400, transdutor de 3MHz, e posteriormente o Siemens-Sonoline CL, transdutor de 3,5MHz, e gravados em vídeo-cassete para

TABELA I—Dados clínicos.

PT.	Idade (anos)	Sexo	Tempo de Sintomas	D	EJ	A	ECG	RX Torax
01	31	F	2 anos	+	-	-	SVE	Cmg
	02	31F	2 anos	+	+	-	SVE, SAE, ARV	Cmg, CP
03	30	M	16 dias	-	-	-	ARV Normal	
04	28	F	8 anos	+	+	+	FA	Cmg
05	27	F	7 anos	+	+	+	SVD, SAD, SAE, ARV	Cmg
06	14	F	5 anos	+	+	+	BCRD	Cmg
07	18	M	4 meses	+	+	+	Bv-QRS	Cmg
08	19	M	1 ano	+	+	+	SAE, Bv-QRS	Cmg
09	22	F	2 meses	+	+	+	Bv QRS, ARV	Cmg, DPI
10	16	M	3 Meses	+	+	+	FA, BCRD	Cmg, CP
11	27	F	3 anos	+	+	+	Bv QRS	Cmg
12	28	F	1 ano	+	-	-	SAE, ARV	Cmg, CP

+ = presente; ¼ = ausente; A = ascite; ARV = Alteração de repolarização ventricular BCRD = bloqueio completo do ramo direito; Bv-QRS = baixa voltagem do QRS; Cmg = cardiomegalia; CP = congestão pulmonar; D = Dispneia; DOI = derrame pleural; EJ = estase jugular; FA = fibrilação atrial; SAD = sobrecarga atrial D; SAE = sobrecarga atrial E; SVD = sobrecarga do VD; SVE = sobrecarga do VE.

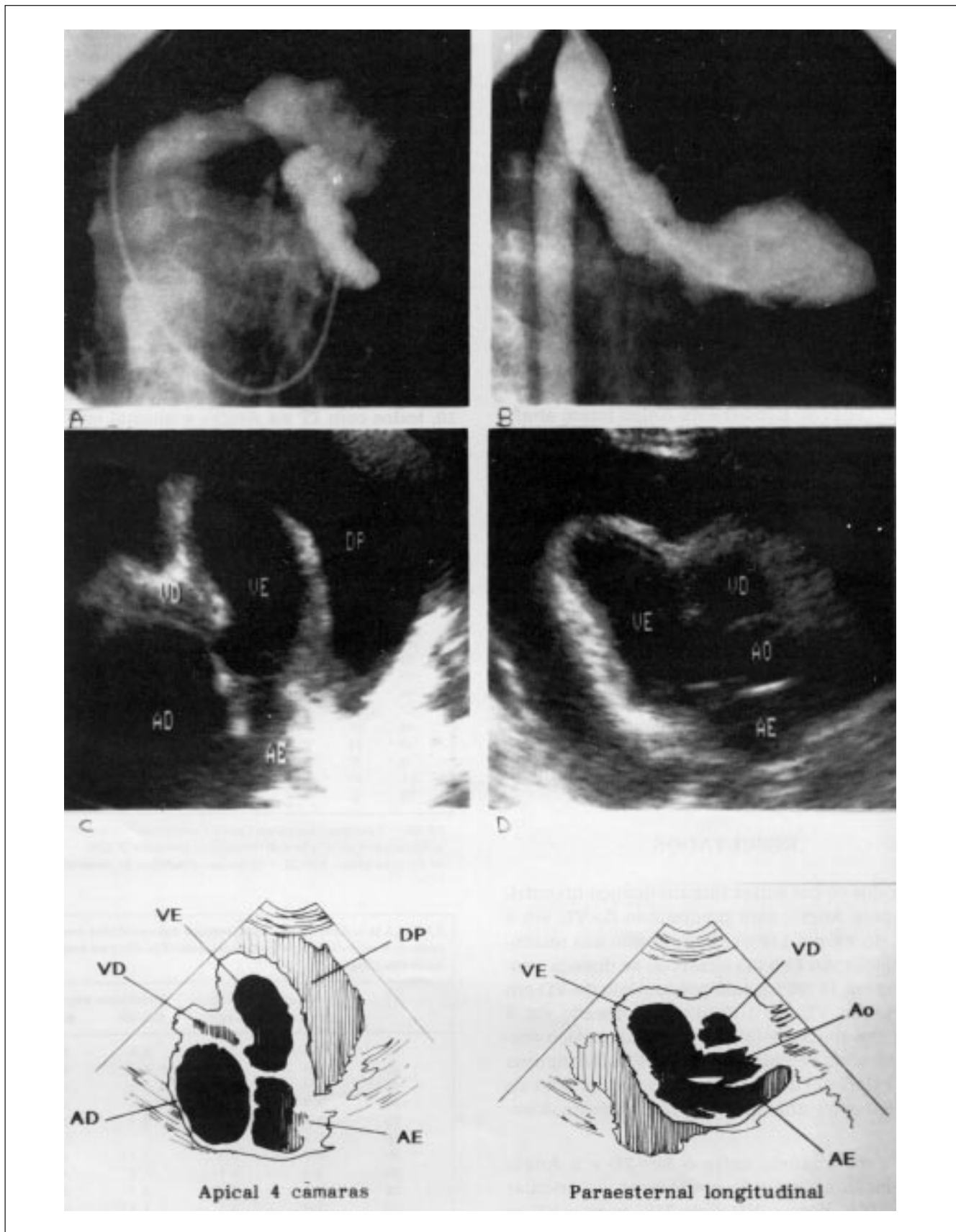


Fig. 1 — A) Angiografia com obliteração grave da via de entrada do VD (3+) e dilatação da via de saída; B) obliteração leve do ápice do VE (1+), imagem tipo “mão fechada”; C) ecocardiografia corte 4 câmaras apical mostrando obliteração completa da via de entrada do VD (3+), dilatação do AD e grande derrame pericárdio; D) eixo longo paraesternal mostrando obliteração leve do ápice do VE (1+) AD = átrio direito; AE = átrio esquerdo; VD = ventrículo direito; VE = ventrículo esquerdo; DP = derrame pericárdio.

posterior análise. Foram obtidos os planos padrões, para external longitudinal e transversal, apical 4 câmeras e subcostal, com algumas variações no sentido de maximizar o eixo longo, para melhor análise do envolvimento ventricular. O principal critério do Eco-2D para o diagnóstico de EMF consistiu da ablação da cavidade ventricular por material ecogênico, difuso, homogêneo e fixo, geralmente a partir do ápice. Evidências indiretas incluíram: dilatação atrial na presença de cavidade ventricular de dimensão normal ou reduzida e movimento paradoxal do septo intraventricular (SIV).

A área atrial foi obtida no Eco-2D pela multiplicação dos diâmetros súpero-inferior e látero-medial máximos do AE e AD no corte apical 4 câmeras.

Os dados do Eco-2D e da Angio foram analisados independentemente por 2 investigadores, sem o conhecimento prévio do resultado do outro exame.

Três níveis de gravidade do envolvimento ventricular foram estimados pelo Eco-2D e Angio para comparação, de acordo com a extensão do processo obliterativo em relação ao eixo maior do ventrículo na diástole: 1 + apenas apical; 2 + < 50% e 3 + > 50%, desde o ápice até o plano da valva AV.

A análise estatística constou de correlação linear para comparar a gravidade do envolvimento ventricular pelas 2 técnicas e correlacionar a área atrial ao grau da IM ou IT. Os dados foram considerados estatisticamente significativos para  $p < 0,05$ .

## RESULTADOS

Todos os pacientes tinham doença biventricular pela Angio, com predomínio do VD em 5 (42%), do VE em 1 (8%) e balanceado nos restantes 6 (50%). Ao Eco-2D observou-se doença ventricular em 11 (92%), com predomínio do VD em 5 (42%), do VE em 1 (8%) e balanceado em 5 (42%). Um paciente (8%) teve o diagnóstico ecocardiográfico de EMF isolada do VD. Nas figuras 1 e 2 estão documentados 2 pacientes com os aspectos eco e angiográficos típicos desta doença.

A concordância entre o Eco-2D e a Angio em relação ao grau de obliteração ventricular foi de 100% para o VD e de 75% para o VE ( $p < 0,005$ ). Houve discreta tendência do Eco-2D subestimar o grau de obliteração do VE em 3 pacientes, levando a uma diferença de 2 + em apenas 1 destes. Este último tinha obliteração

do VD de 3 + por ambos os métodos, enquanto do VE foi 1 + pelo Eco-2D e 3 + pela Angio. Um outro paciente tinha obliteração do VE de 1 + pela Angio, enquanto que o Eco-2D não demonstrou envolvimento deste ventrículo. O acometimento principal e mais grave do VD (3 +) foi corretamente identificado pelo Eco-2D (tab. II).

A dimensão diastólica do VD, medida no plano paraesternal longitudinal, estava aumentada em 6 (50%). A dimensão diastólica final do VE estava levemente aumentada em apenas 1 e a dimensão sistólica final em 2 (17%) (tab. III).

A área do AE estava aumentada ( $< 18\text{cm}^2$ ) em 7, todos com IM demonstrada pela Angio, e normal em 5, os quais não apresentavam IM. A área do AD estava aumentada ( $< 18\text{cm}^2$ ) em 10, todos com IT na Angio, e normal em 2, um deles sem IT e o outro com IT 2 +. Observou-se

TABELA III—Medidas Ecocardiográficas.

	DDVE (mm)	DSVE (mm)	F.Enc. %	DDVD (mm)	AE (mm)	Aorta (mm)	AE/Ao
01	34	34	34	34	59	30	1.97
02	51	35	31	39	51	24	2.12
03	37	27	42	28	40	35	1.14
04	29	17	41	24	60	27	2.22
05	50	42	16	36	52	27	1.93
06	38	25	34	40	35	25	1.40
07	42	27	36	30	42	26	1.61
08	56	39	30	24	55	33	1.67
09	32	20	37	19	40	30	1.33
10	43	29	32	49	33	22	1.50
11	39	25	36	26	30	25	1.20
12	53	32	40	20	50	24	2.08

DDVE = dimensão diastólica final do ventrículo esquerdo; DSVE = dimensão sistólica final do ventrículo esquerdo; F.Enc = fração de encurtamento; DDVD = dimensão diastólica do ventrículo direito.

TABELA II—Gravidade da obliteração das cavidades ventriculares do Ecocardiograma Bi-Dimensional (Eco-2D) e na Angiocardiografia (Angio).

	Ventrículo direito		Ventrículo esquerdo	
	Eco-2D	Angio	Eco-2D	Angio
01	2 +	2 +	1 +	1 +
02	3 +	3 +	3 +	3 +
03	2 +	2 +	1 +	1 +
04	3 +	3 +	1 +	1 +
05	3 +	3 +	3 +	3 +
06	3 +	3 +	—	1 +
07	3 +	3 +	1 +	2 +
08	3 +	3 +	1 +	3 +
09	3 +	3 +	2 +	2 +
10	3 +	3 +	1 +	1 +
11	3 +	3 +	1 +	1 +
12	1 +	1 +	3 +	3 +

1 + = obliteração apenas do ápice ventricular  
2 + = < 50% do eixo longo do ventrículo  
3 + = > ou + 50% do eixo longo do ventrículo

correlação estatisticamente significativa entre a gravidade da IM ( $r = 0,79$ ;  $p < 0,005$ ) ou IT ( $r = 0,65$ ;  $p < 0,05$ ) e a área do átrio correspondente (fig. 2).

A fração de encurtamento do VE estava diminuída em apenas 1 paciente (8%). O movimento do SIV era anormal em 9 (75%), sendo nitidamente paradoxal em 6 (50%). Nestes últimos, a dinâmica septal tinha aspecto muito peculiar, com a porção proximal deslocando-se paradoxalmente, em direção oposta à porção distal, assumindo configuração em S na diástole, observado no corte apical 4-câmaras (fig. 3), o que denominamos de “movimento paradoxal sinuoso do SIV”. Estes pacientes apresentavam doença predominante do VD, IT grave e IM leve ou au-

sente. As valvas AV encontravam-se freqüentemente espessadas, com mobilidade diminuída, e, em alguns casos, aderidas ao processo fibrótico do endocárdio. Este aspecto foi mais freqüentemente visto na valva tricúspide, tornando inclusive sua identificação muito difícil. Em caso (nº 6), a retração e distorção dos folhetos da valva tricúspide era de tal ordem que levou inicialmente a suspeita de anomalia de Ebstein.

Imagens de densidade cálcica foram observadas na superfície endocárdica ou dentro do processo fibrótico em 6 pacientes (50%), nas seguintes localizações: parede livre do VD ( $n = 3$ ), parede posterior do VE ( $n = 3$ ), SIV ( $n = 2$ ), ápice do VE ( $n = 1$ ), e na região basal do VD próximo a valva tricúspide ( $n = 1$ ).

Foram identificados trombos no AD em 3 pacientes (25%).

Derrame pericárdico foi visto em 5 (42%), sendo grande em apenas 1.

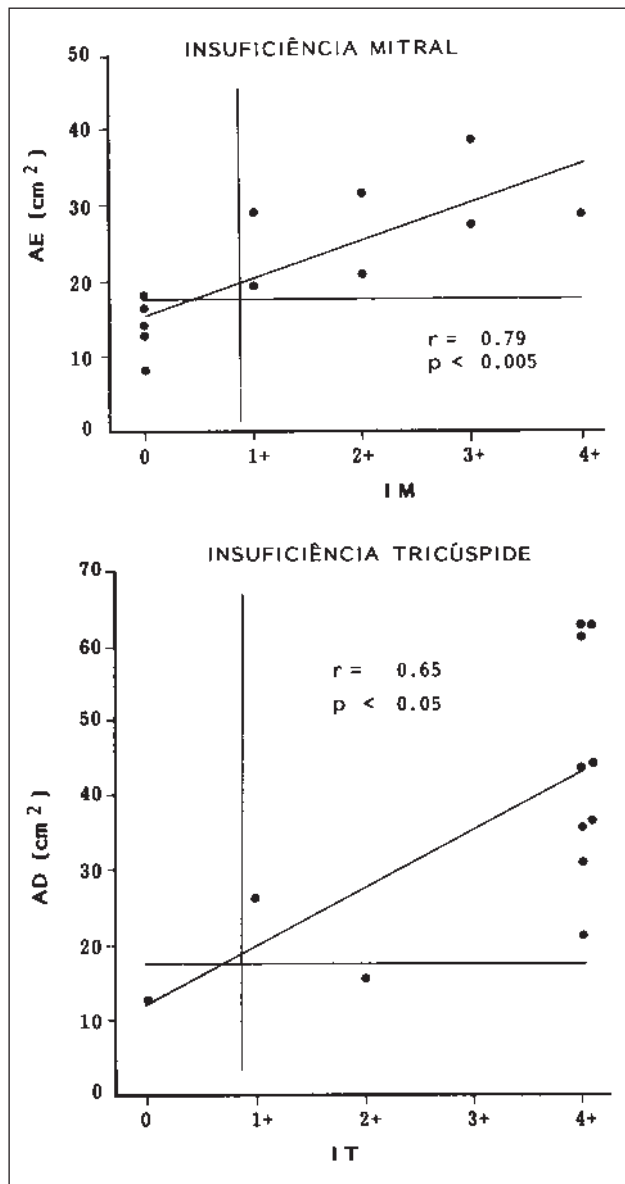


Fig. 2—Correlação do grau de insuficiência mitral e tricúspide na angiografia e as áreas atrial esquerda (AE) e direita (AD), respectivamente medidas pelo ecocardiograma.

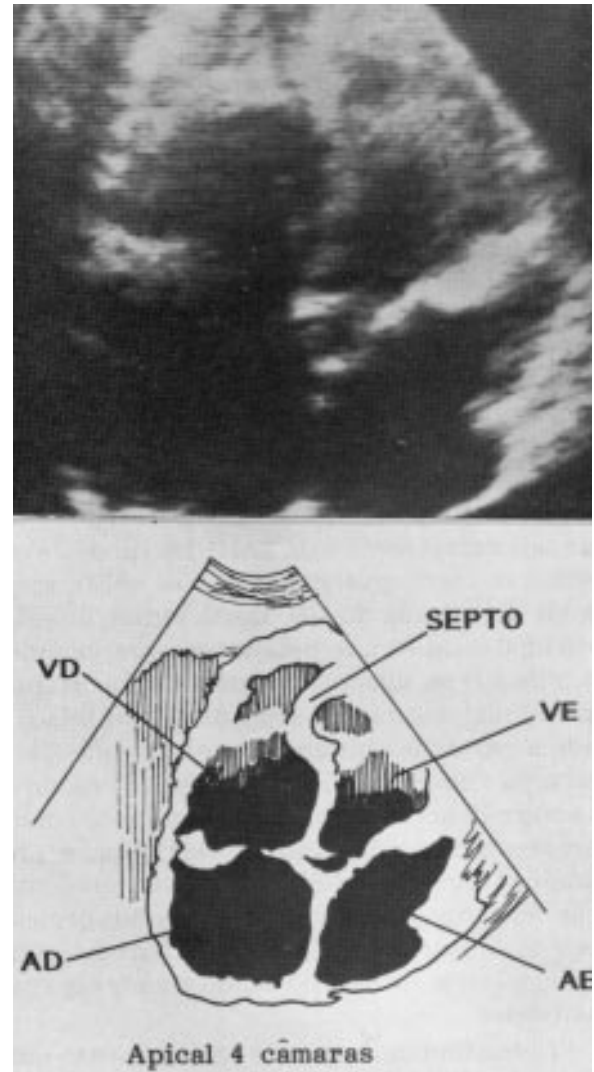


Fig. 3—Corte 4-câmaras apical e sua representação diagramática ilustrando o septo interventricular em “S” na diástole (vide texto).

## DISCUSSÃO

O método semi-quantitativo, ora proposto para comparar a gravidade da obliteração ventricular, é facilmente obtido pelo Eco-2D e a Angio, podendo ser utilizado de rotina. A concordância foi de 100% para o VD e 75% para o VE ( $p < 0,005$ ). Notou-se discreta tendência do Eco2D subestimar o grau de obliteração do VE. Em apenas 1 paciente com obliteração apical (1 +) pela Angio, o Eco-2D foi negativo, enquanto o envolvimento do VD foi corretamente identificado.

O corte epical 4-câmeras foi o mais apropriado para a avaliação ecocardiográfica, porém o plano subcostal mostrou-se de grande utilidade.

Outra vantagem do Eco-2D na EMF é a avaliação morfológica e funcional das valvas AV, importante requisito para a análise pré-operatória adequada de pacientes selecionados para o tratamento cirúrgico. Como demonstrado neste trabalho, área atrial maior que 18 cm<sup>2</sup> associou-se a regurgitação valvar, enquanto todos os pacientes sem IM ou IT na Angio tinham área atrial menor que 18 cm<sup>2</sup>. Observou-se correlação estatisticamente significativa entre a área mitral e a gravidade da IM ou IT. Acquatella e col chamaram a atenção para movimento “tipo vela de barco” do SIV<sup>15</sup>. O movimento paradoxal do SIV ocorre frequentemente em EMF<sup>15,16</sup>, e foi observado em (50%) dos pacientes no atual estudo, todos com IT grave e IM ausente ou leve na Angio. O movimento ondulante peculiar do SIV e a sua configuração em S no final da diástole não tem sido observado em outras condições associadas a movimento paradoxal do SIV, como defeito do septo interatrial, IT de outras etiologias e hipertensão pulmonar. Na realidade, acreditamos que seja característica da EMF. Isto pode acontecer como consequência da IT e da obliteração da via de entrada do VD. Desta forma, o septo proximal é deslocado pela sobrecarga volumétrica do VD na diástole devido a IT, e portanto é paradoxal, enquanto o septo distal está relacionado a cavidade obliterada que não sofre a sobrecarga volumétrica, e movimenta-se na direção normal. Acreditamos que a designação mais apropriada para este fenômeno seja “movimento paradoxal sinuoso do SIV”. Foi possível identificar depósitos de cálcio em metade dos pacientes e trombose do AD em 25%. Derrame pericardio foi visto em 5 (42%), sendo grande em apenas 1 deles.

Todos tinham fração de encurtamento normal, concordante com os achados de literatura<sup>15,16</sup>. A contratilidade miocárdica está geralmente

preservada na EMF, mesmo em pacientes com quadro de insuficiência cardíaca<sup>13,15</sup>.

Este estudo demonstra ser o Eco-2D excelente método não invasivo para o diagnóstico e avaliação funcional de pacientes com a EMF. O método semi-quantitativo ora estabelecido para graduar o processo obliterativo é simples e parece ser acurado, tomando-se como referencial a Angio. Além disto, é possível avaliação morfológica e funcional das valvas AV, frequentemente envolvidas pelo processo fibrótico. Atualmente, com o estudo Eco-Doppler e o mapeamento de fluxo a cores é possível identificar com segurança a presença e a gravidade de IM e IT. O estudo ecocardiográfico permite também avaliar a presença de derrame pericárdico, depósito de cálcio e trombos cavitários.

## REFERÊNCIAS

1. Davis JNP—Obscure diseases affecting mural endocardium. *Am Heart J*, 1960; 59: 600-31.
2. Faruque AA—Adult endomyocardial fibrosis in Britain. *Lancet* 1963 2: 331-3.
3. Connor DH, Somers K, Hutt MSR et al—Endomyocardial fibrosis in Uganda (Davies disease). Part I. Epidemiologic, clinical and pathologic study. *Am Heart J*, 1967; 74: 687-809.
4. Nair DV—Endomyocardial fibrosis in Kecal. *Indian Heart J*, 1971; 23: 182-90.
5. Brokington IF, Edington GM—Adult heart disease in Western Nigeria. *Am Heart J*, 1972; 83: 27-40.
6. Vijayaraghavan G, Cherian G, Krishnaswami S, Sukumar IP — Left ventricular endomyocardial fibrosis in India. *Br Heart J*, 1977; 39: 563-8.
7. Betrand E, Chauvetz O, Assamoi M et al—Evaluation des résultats du traitement chirurgical de la fibrose endomyocardique. Etude de 31 malades opérés et 30 malades non-opérés. *Bull Acad Nat Med* 1982; 166: 1179-86.
8. Fawzy ME, Ziady G, Halim M et al—Endomyocardial fibrosis: report of eight cases. *J Am Coll Cardiol*, 1985 5: 93-8.
9. Valiathan MS, Kartha CC, Panday VK et al—A geochemical basis for endomyocardial fibrosis. *Cardiovasc Res*, 1986; 20: 879-82.
10. Andrade ZA, aumarães AC—Endomyocardial fibrosis in Bahia, Brazil. *Br Heart J*, 1964; 26: 813-20.
11. Guimaraes AC, Esteves JP, Filho AS, Macedo V—Clinical aspects of endomyocardial fibrosis in Bahia, Brazil. *Am Heart J*, 1971; 81: 7-19.
12. Guimaraes AC, Filho AS, Esteves JP et al—Hemodynamics in endomyocardial fibrosis. *Am Heart J*, 1974; 88: 294-303.
13. Hess OM, Turina M, Senning A et al—Pre-and postoperative findings in patients with endomyocardial fibrosis. *Br Heart J*, 1978; 40: 406-15.
14. Coekshott WP—Angiocardiography of endomyocardial fibrosis. *Br J Radiol*, 1965; 38: 192-200.
15. Acquatella H, Schiller NB, Puigbó JJ et al—Value of Two-dimensional Echocardiography in endomyocardial disease with and without eosinophilia. A clinical and pathologic study. *Circulation*, 1983; 67: 1219-26.
16. Vijayaraghavan G, Davies J, Sadanandan S et al—Echocardiographic feature of tropical endomyocardial disease in south India. *Br Heart J*, 1983; 50: 450-9.
17. Grossman W, Dexter L—Profiles in valvular heart disease. In: Grossman W, eds. *Cardiac Catheterization and Angiography*. 2 th ed. Philadelphia: Lea & Febiger, 1980: 312.
18. Metras D, Coulibaly AD, Quattara K—The surgical treatment of endomyocardial fibrosis: results in 55 patients. *Circulation* 1985; 72 (supl. II): II-274-9.