

Aspectos Radiológicos da Endomiocardiofibrose

Fábio Fernandes, Charles Mady, Caio de Brito Vianna, Antonio Carlos Pereira Barretto, Edmundo Arteaga, Barbara Maria Ianni, Toshiyasu Fujioka, Dalia Ballas, Giovanni Bellotti, Fúlvio Pileggi

São Paulo, SP

Objetivo - Determinar, através da radiologia convencional, o tipo de envolvimento ventricular presente em pacientes com endomiocardiofibrose (EMF).

Métodos - Foram analisados 56 casos de EMF confirmados por ventriculografia e 9 por necropsia. A idade variou entre 16 e 56 anos (média de 32), sendo 42 pacientes do sexo feminino. Somente um radiologista analisou as radiografias sem conhecimento prévio dos achados cineangiográficos.

Resultados - O lado direito do coração estava basicamente envolvido em 9 pacientes, sendo 8 do sexo feminino. A silhueta cardíaca apresentava forma globular com trama vascular pulmonar diminuída em 66,6%. O índice cardiotorácico foi de $0,62 \pm 0,11$. O lado esquerdo estava envolvido em 11 casos, apresentando a mesma incidência entre os sexos. O aspecto radiográfico simulava doença reumática mitral. O índice cardiotorácico foi de $0,51 \pm 0,09$, com trama vascular pulmonar aumentada em 63,6% dos casos. A doença biventricular ocorreu em 36 casos com uma proporção de 4 mulheres para 1 homem. Os achados radiológicos foram um entremeado do tipo ventricular direito com o tipo ventricular esquerdo. O índice cardiotorácico foi de $0,63 \pm 0,06$ com trama vascular pulmonar diminuída em 38,8%, aumentada em 33,3% e normal em 27,7%.

Conclusão - O estudo radiológico é método complementar importante para o diagnóstico inicial da EMF. O tipo de envolvimento pode ser feito em 66,07% dos casos pela radiografia convencional.

Palavras-chave: endomiocardiofibrose, índice cardiotorácico, cardiomiopatias

Radiological Findings in Endomyocardial Fibrosis

Purpose - To determine through conventional radiology the type of ventricular involvement in endomyocardial fibrosis (EMF).

Methods - We analyzed 56 cases with EMF confirmed by angiocardiology and 9 by postmortem study, aged between 16 and 56 years (mean 32); there were 42 females. Only one radiologist analyzed X-rays without any knowledge of the cineangiography findings.

Results - The right side of the heart was primarily involved in 9 patients and the cardiac silhouette was characteristically globular and had oligemic pulmonary fields (66.66%). The cardiothoracic ratio was 0.62 ± 0.11 . Out of 9 patients, 8 were female. The left side of the heart was established as being primarily involved in 11 cases and simulated rheumatic mitral disease. The cardiothoracic ratio was 0.51 ± 0.09 and there were increased pulmonary fields in 63.6%. The biventricular disease occurred in 36 cases. There were radiologic findings of right and left side. The cardiothoracic ratio was 0.63 ± 0.06 and there was oligemic pulmonary fields in 38.8%, increased pulmonary fields in 33.3% and was normal in 27.7%. There were 4:1 females.

Conclusion - The radiological study is fundamental in the initial diagnosis of EMF. The type of involvement could be done in 66.07% of all cases by chest X-ray.

Key-words: endomyocardial fibrosis, radiography, myocardial diseases

Arq Bras Cardiol, volume 68 (nº 4), 269-272, 1997

Endomiocardiofibrose (EMF) é causa incomum de insuficiência cardíaca. Após o desenvolvimento da cineangiografia e da ecocardiografia, a doença passou a ser diagnosticada com maior facilidade e freqüência. O diagnósti-

co diferencial é feito habitualmente com valvopatias, pericardiopatias e doenças miocárdicas restritivas, basicamente doenças de depósito e a miocardiopatia restritiva idiopática.

O estudo radiológico do tórax é método fundamental no reconhecimento inicial da EMF, permitindo levantar essa possibilidade diagnóstica. A descrição dos achados radiológicos tem sido objeto de poucas publicações na EMF, apesar de sua simplicidade e importância. Na maioria dos artigos só é citado o índice cardiotorácico (ICT) e as reper-

Instituto do Coração do Hospital das Clínicas - FMUSP
Correspondência: Charles Mady - Incor - Divisão Clínica - Av. Dr. Enéas C. Aguiar, 44 - 05403-000 - São Paulo, SP
Recebido para publicação em 20/10/96
Aceito em 19/2/97

cussões sobre a circulação pulmonar, omitindo a descrição das câmaras acometidas.

A finalidade deste estudo foi caracterizar os achados radiológicos encontrados e tentar relacioná-los com o tipo de acometimento anatômico apresentado por pacientes com esta doença.

Métodos

O estudo incluiu 56 portadores de EMF, 42 do sexo feminino, com idades entre 16 e 56 (média de 32) anos. Nos 56 casos o diagnóstico foi confirmado por cineventriculografia, sendo que 9 também pela necropsia.

Com base nos dados da cineventriculografia, de acordo com método adotado em nossa Instituição¹, e da necropsia, os 56 casos foram divididos em três tipos: 1) 9 com ventrículo direito (VD) predominante (tipo VD); 2) 11 com ventrículo esquerdo (VE) predominante (tipo VE); 3) 36 biventriculares (tipo BV), ou seja, sem predominância expressiva de um ventrículo.

As radiografias de tórax foram analisadas por um único radiologista, sem conhecimento dos dados cineangiográficos. Os achados radiológicos foram posteriormente analisados para cada tipo - VD, VE e BV.

A análise radiográfica obedeceu à sistematização: arcabouço ósseo, pleuras e seios costo-frênicos, trama vascular do pulmão, cavidades cardíacas (átrio direito (AD), átrio esquerdo (AE), VD e VE), aorta, arco médio, aspecto da via de saída do VD, sinal da retração da ponta do coração, calcificação do miocárdio ao nível da ponta, derrame pericárdico, ICT.

Foram incluídos os casos que tinham documentação radiológica, seja em duas posições (póstero-anterior e perfil esquerdo) ou em três posições (póstero-anterior, oblíqua anterior direita e oblíqua anterior esquerda).

Com base nos achados radiológicos sobre a trama vascular pulmonar e aumento das câmaras do coração procurou-se prever o tipo de predominância ventricular de cada caso, por percentagem simples de acerto.

Como a maior parte da avaliação foi semi-quantitativa, a estatística limitou-se, basicamente, à determinação percentual simples. As idades dos pacientes e o ICT foram expressos em termos de média e desvio-padrão e comparados entre os diferentes tipos pelo teste "t" de Student para amostras independentes. As variáveis sexo e trama vascular foram analisadas quanto à sua ocorrência em cada tipo pelo teste exato de Fisher.

Resultados

Na casuística geral houve predominância de mulheres sobre os homens, numa proporção de 42/14 (3:1). Esta proporção mostrou diferenças significantes (p=0,048) quando analisada para cada tipo. No tipo VD, o predomínio de mulheres foi acentuado, 8/1 (8:1), intermediário no tipo BV, 29/7 (4:1) e no tipo VE a incidência foi semelhante para ambos os sexos, 5/6 (1:1). Nos homens, a incidência de tipo VD foi

pequena (1/14; 7,1%) e nas mulheres foi baixa a incidência de tipo VE (5/42; 11,8%). A distribuição de sexo segundo os tipos de EMF está no tabela I.

A idade média dos 56 pacientes foi de 32±17 anos (média±desvio-padrão) e a do tipo VE 36±15 anos, superior

Tabela I - Distribuição dos pacientes, segundo o sexo, nos tipos de EMF

		Tipo VD	Tipo BV	Tipo VE
Total de casos	56	9	36	11
Mulheres (M)	42	8	29	5
Homens (H)	14	1	7	6
Proporção (M/H)	3:1	8:1	4:1	1:1

à do tipo VD que foi 29±18 anos (p=0,3643). No tipo BV, a idade média foi intermediária, de 32±16 anos, não sendo significante quando comparada ao tipo VD (p=0,5995), nem ao tipo VE (p=0,5011).

O ICT mostrou aumento mais acentuado nos tipos BV (0,63±0,06) e no tipo VD (0,62±0,11), significativamente mais elevados que no tipo VE (0,51±0,09) (p=0,024).

Os aumentos de átrios e ventrículos ao estudo radiológico foram subjetivamente classificados em discreto, moderado e acentuado. No tipo VD foi relativamente alta a ocorrência de aumento acentuado (ou muito acentuado) de VD (43,75%) e AD (18,75%). No tipo VE em nenhum caso houve aumento acentuado de AE ou VE e o VE foi considerado normal em 45,45% e o AE normal em 18,18%. No tipo BV observou-se resultados intermediários, ou seja, de maneira genérica, aumentos expressivos de AD e VD, discretos de VE, moderados de AE.

Quantificação subjetiva foi também realizada em relação à trama vascular pulmonar (tab. II). No tipo VD observou-se trama vascular diminuída na maioria dos casos (66,6%), normal em 2 (22,2%) e aumentada em 1 (11,1%). No tipo VE a trama vascular foi considerada aumentada em 7 casos (63,6%), normal em 3 (27,2%) e diminuída em 1 (9,0%). No tipo BV foi considerada normal em 10 (27,7%) casos, aumentada em 12 (33,3%) e diminuída em 14 (38,8%).

Aspecto sugestivo de derrame pericárdico foi observado em 12,5% do tipo VD, em 8,3% do tipo BV e em nenhum caso do tipo VE.

Derrame pleural à direita foi observado em 1 caso do tipo VD (11,1%), 1 do tipo BV (2,7%) e em nenhum do tipo VE. Derrame pleural bilateral foi observado em 1 caso do tipo VD (11,1%) e em 10 do tipo BV (27,7%). Derrame pleural à esquerda não foi observado em nenhum caso.

Tabela II - Trama vascular pulmonar nos tipos de EMF

Tipo	VD (n=9)		VE (n=11)		BV (n=36)	
	Nº casos	%	Nº casos	%	Nº casos	%
Diminuída	6	66,6	1	9	14	38,8
Normal	2	22,2	3	27,2	10	27,7
Aumentada	1	11,1	7	63,6	12	33,3

Observou-se calcificação ventricular em 1 caso do tipo VD (11,1%), 1 do tipo VE (9,0%) e em nenhum do tipo BV.

Com base nas características da trama vascular pulmonar e na intensidade de aumento de átrios e ventrículos, o radiologista pôde prever corretamente o tipo cineangiográfico predominante em 66,07% das vezes (tab. III). Em apenas uma vez previu-se como tipo VD um tipo angiográfico VE e apenas uma vez previu-se como tipo VE um tipo angiográfico VD.

Discussão

A EMF é uma síndrome restritiva caracterizada por envolvimento fibrótico do endocárdio e miocárdio adjacente, podendo acometer músculos papilares determinando disfunções atrioventriculares².

Desde sua descrição como entidade nosológica por Davies em 1948, há poucos relatos na literatura analisando os aspectos radiológicos. Uma abordagem sistemática da radiologia cardíaca ainda é método diagnóstico simples e eficaz, possibilitando a identificação do tipo de comprometimento ventricular.

Somers e col³ descrevem os achados radiológicos da EMF de VD e chamam atenção para o aumento do índice cardiotorácico, salientando que esse aumento muitas vezes está relacionado ao derrame pericárdico. Destacam, também, a dilatação do infundíbulo do VD que provoca convexidade na borda externa à esquerda.

Vyayaragharon e col⁴ descrevem os achados radiológicos da EMF de VE e constata a semelhança aos dados observados na estenose mitral. Abordam a presença de cálcio no VE e referem não haver grandes cardiomegalias.

Em estudo realizado na África Equatorial, Cockshott e col⁵ descrevem os achados radiológicos da EMF de VD, VE e BV. Chamam a atenção no acometimento de VD, à semelhança de nossos casos, de um aumento do ICT lembrando derrame pericárdico. Em geral há AD aumentado, chegando em alguns casos a proporções aneurismáticas. No acometimento de VE ressaltam que o diagnóstico é difícil e na maior parte dos casos os achados encontrados eram semelhantes aos encontrados na valvopatia mitral. Destacam os achados radiológicos da forma BV, que eram similares aos encontrados na forma de VD sendo o ponto de diferenciação o tamanho das veias lobares superiores.

Numa análise crítica das observações radiológicas, após confronto com as divisões prévias dos tipos angiográficos

de predomínio de comprometimento ventricular, enumeramos a seguir os dados ancilares que julgamos de importância para a discriminação desses tipos.

No reconhecimento do tipo VD poderá ser realizado por: apresentar trama vascular pulmonar diminuída conseqüente a diminuição do débito cardíaco pelo VD deformado e lesado; exibir considerável cardiomegalia, de forma globosa, com grande dilatação do AD e VD; exibir à radioscopia uma hiperpulsatibilidade, permitindo diferenciar esta cardiomegalia dos derrames pericárdicos; apresentar à projeção da via de saída do VD distendida e dilatada correspondendo ao arco médio longo e abaulado. A linha de calcificação cardíaca, quando presente, vai da ponta do coração para o anel da pulmonar; podendo ainda encontrar um mediastino superior alargado, decorrente da dilatação da veia cava superior. O ICT é >0,7, em 80% dos casos.

No reconhecimento do tipo VE observam-se: pequena ou nenhuma cardiomegalia; pequenos aumentos do AE e do VD havendo hipertensão pulmonar. Presença de morfologia triangular do coração em pósterio-anterior, assemelhando-se à silhueta da valvopatia mitral com aorta discretamente projetada e presença de "mitralização" da trama vascular pulmonar. Arco médio longo, desdobrado e abaulado quando a regurgitação pela valva mitral é significativamente apreciável. Linha curvilínea de calcificação na ponta do VE. Sinais de hipertensão pulmonar não são frequentes, mas, quando presentes, caracterizam-se por pobreza vascular pulmonar periférica e vasos hilares calibrosos, evidenciando uma desproporção hilo-periferia. Em geral ICT é normal ou pouco aumentado.

No reconhecimento do tipo BV, a trama vascular pulmonar pode ser pobre e/ou com aspecto mitralizado, ressaltando principalmente o engurgitamento das veias pulmonares dos lobos superiores. Há a presença de derrames pleurais frequentes, AD com aumento importante, responsável por um ICT >0,5, sendo a grande maioria >0,6. Em geral há um entremeado dos achados radiológicos do tipo VD com o tipo VE.

O estudo radiológico por si não permite diagnosticar a EMF, pois muito dos seus aspectos se assemelham aos de outras cardiopatias, entretanto, sabendo-se que se trata desta doença o aspecto radiológico auxilia na graduação do comprometimento ventricular e de suas repercussões.

O comprometimento isolado do VE é o mais difícil de se diagnosticar, pois não provoca grandes modificações na silhueta cardíaca, a não ser nas formas mais acentuadas, especialmente naquelas com insuficiência mitral. Nesta situação os achados são muitos semelhantes aos de lesão mitral.

No comprometimento do VD, o estudo radiológico é mais rico de alterações e muitas vezes o aspecto da imagem cardíaca permite diagnosticar a doença. A dilatação da via de saída do VD modifica a silhueta cardíaca, com aspecto muito peculiar só observado na EMF (fig. 1). Este aspecto permite orientar a pesquisa da etiologia, direcionado para os métodos que identifiquem a fibrose endomiocárdica.

Drumond Neto⁶ descreve o sinal de retração da ponta na análise do VD na projeção em perfil, como um área de

Angiografia	VD	VE	BV	Total
VD	7	1	1	9
VE	1	9	1	11
BV	10	5	21	36
Total casos	18	15	23	56



Fig. 1 - Estudo radiológico do tórax em posição pósterio-anterior de portador de endomiocardiofibrose de ventrículo direito: observam-se aumento da área cardíaca às custas de câmaras direitas e dilatação da via de saída (seta).

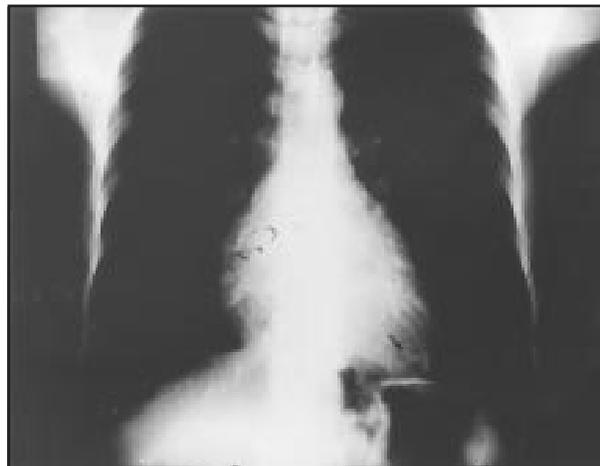


Fig. 2 - Estudo radiológico do tórax em posição pósterio-anterior de portador de endomiocardiofibrose de ventrículo esquerdo: observam-se área cardíaca normal e calcificação na ponta (seta).

hipertransparência na porção inferior do limite anterior da imagem cardíaca, interpondo-se entre esta e o gradil costal. Porém, não observamos em nossa casuística o encontro desse achado radiológico.

Derrame pericárdico e pleural só foram observados nos casos com comprometimento de VD e temos observado que é tanto mais freqüente quanto mais intensa a fibrose da câmara.

O ICT aumentado também é observado nos casos de comprometimento ventricular direito e, especialmente, com a presença do derrame pericárdico. Neste artigo tomou-se o cuidado de procurar identificar sua presença antes de descrever as modificações na silhueta.

Calcificação ventricular é outro achado que auxilia no diagnóstico da doença e da câmara acometida, achado pouco freqüente, porém, quando presente, auxilia muito o diagnóstico (fig. 2).

Há casos em que apesar de existir insuficiência mitral importante ao exame físico, não encontramos um VE aumentado devido a restrição ocasionada pelo tecido fibrótico.

Concluindo, o estudo radiológico auxilia na quantificação do comprometimento ventricular, pois as modificações de silhueta estão relacionadas à repercussão hemodinâmica provocada pela doença. Embora a ecocardiografia e o estudo angiográfico permitam o diagnóstico, uma vez que identificam a fibrose endomiocárdica, o estudo radiológico oferece informações sobre as repercussões da doença nos átrios e circulação pulmonar. Assim, a análise radiológica simples de tórax deve ser empregada na EMF como método diagnóstico importante, pois, além de ser de fácil obtenção, é procedimento de baixo custo. Com melhor conhecimento de métodos propedêuticos simples, poderemos aumentar muito a sensibilidade diagnóstica de nossos clínicos perante esta doença.

Referências

1. Pereira-Barretto AC, Luz PL, Oliveira SA et al - Determinants of survival in endomyocardial fibrosis. *Circulation* 1989; 80: 1177-82.
2. Mady C - Endomiocardiofibrose. *Arq Bras Cardiol* 1992; 59: 483-6.
3. Somers K, Breton DP, Sood NK - Clinical features of endomyocardial fibrosis of right ventricle. *Br Heart J* 1968; 30: 309-21.
4. Vyayargharon G, Cherion G, Krishnascoami et al - Left ventricular endomyocardial fibrosis in India. *Br Heart J* 1977; 39: 563-8.
5. Cockshott WP, Saric S, Ikeme AC - Radiological findings in endomyocardial fibrosis. *Circulation* 1967; 35: 913-22.
6. Drumond Neto C - Endomiocardiofibrose restritivo - obliterativa do ventrículo direito. Aspectos clínicos e hemodinâmicos. *Folha Médica* 1972; 3: 533-44.