

# Fibrose Endomiocárdica: Diagnóstico por Imagem [94]

DAVID DURÃO, JOÃO FRANCO, ISABEL FREITAS, JOSÉ DIOGO FERREIRA MARTINS, CONCEIÃO TRIGO, FÁTIMA F. PINTO, PEDRO MATOS

Serviço de Cardiologia, Hospital de Santarém, Santarém, Portugal  
Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital de Santa Marta, Lisboa, Portugal  
Hospital da CUF, Lisboa, Portugal

Rev Port Cardiol 2008; 27 (10): 1339-1341

## Palavras-Chave

Fibrose endomiocárdica; Ressonância magnética cardíaca;  
Realce tardio

## Endomyocardial Fibrosis Diagnosed by Imaging

## Key words

Endomyocardial fibrosis; Cardiac magnetic resonance;  
Delayed enhancement

## INTRODUÇÃO

**J**ovem de 15 anos referenciada à consulta de Cardiologia Pediátrica por sopro cardíaco, sem sintomatologia associada.

Analiticamente sem alterações relevantes nomeadamente eosinofilia. O electrocardiograma revelou ritmo sinusal, com frequência de 75 pulsações por minuto, dilatação bi-auricular e deficiente progressão de ondas R nas derivações précordiais.

O ecocardiograma mostrou dilatação bi-auricular, ventrículo esquerdo (VE) dilatado de configuração esférica, com função sistólica global conservada, ventrículo direito (VD) a formar o ápex cardíaco por posicionamento anterior ao ventrículo esquerdo em forma de “dedo de luva” (*Fig. 1 e 2*). As paredes de ambos os ventrículos não mostravam hipertrofia ou alterações da ecogenicidade. O estudo Doppler do fluxo da câmara de entrada do ventrículo esquerdo apresentava padrão restritivo.

Realizou cateterismo cardíaco que mostrou hipertensão pulmonar ligeira, padrão restritivo do ventrículo esquerdo (curva em dip and plateau com pressão telediastólica do VE=16mmHg), ventrículo direito de morfologia atípica circundando o ápex do VE (*Fig. 3*).

Na sequência do estudo etiológico de miocardiopatia realizou ressonância magnética cardíaca que confirmou a presença de dilatação

## INTRODUCTION

**A** 15-year-old girl was referred for Pediatric Cardiology consultation for a heart murmur, with no associated symptoms.

Laboratory tests showed no relevant alterations, including eosinophilia. The electrocardiogram revealed sinus rhythm, heart rate of 75 bpm, biatrial dilatation and poor R wave progression in the precordial leads.

Echocardiography showed biatrial dilatation, a dilated left ventricle (LV) with a spherical geometry, preserved global systolic function, and the right ventricle (RV) forming the cardiac apex due to its position anterior to the LV, and shaped like the finger of a glove (*Figs. 1 and 2*). The walls of both ventricles showed no hypertrophy or alterations in echogenicity. Doppler flow study of the LV inflow tract showed a restrictive pattern.

Cardiac catheterization showed mild pulmonary hypertension, LV restrictive pattern (dip and plateau pattern, with end-diastolic pressure of 16 mmHg), and RV with atypical morphology wrapped round the apex of the LV (*Fig. 3*).

To determine the etiology of the cardiomyopathy, cardiac magnetic resonance imaging was performed, which confirmed LV dilatation with spherical geometry, preserved global function and apical septal and apical anterior hypokinesia; moderate mitral

do VE com morfologia esférica, função global mantida e hipocinésia septal apical e anterior apical; insuficiência mitral moderada; ventrículo direito com posicionamento anômalo anterior ao VE na sua porção apical (imagem em “dedo de luva”) (Fig. 4); na sequência de realce tardio (Fig. 5) observou-se hipercaptação localizada de contraste no apex e no subendocárdio dos segmentos septal mediano e apical, sem envolvimento miocárdico. Estes aspectos imagiológicos são compatíveis com fibrose endomiocárdica.

## CONCLUSÕES

No caso em análise, há a salientar a ausência de sintomatologia tendo a ecocardiografia

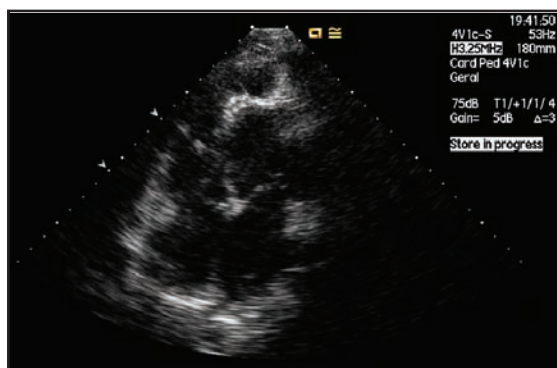


Figura 1. Plano apical de 4 câmaras; Aurículas dilatadas; ventrículo direito “em dedo de luva” anterior à região apical do VE.

Figure 1. 4-chamber apical view, showed dilated atria, and right ventricle shaped like the finger of a glove anterior to the LV apical region.

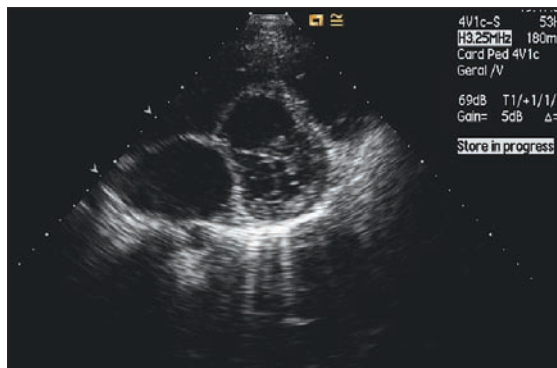


Figura 2. Plano oblíquo evidenciando VE esférico circunferenciado na sua porção apical pelo VD

Figure 2. Oblique view, showing the RV wrapped around the apical portion of the spherical LV

regurgitation; and the RV positioned abnormally anterior to the LV at its apex (shaped like the finger of a glove) (Fig. 4). Delayed enhancement (Fig. 5) revealed localized hyperfixation of contrast in the apex and the subendocardium of the mid and apical segments of the septum, with no myocardial involvement. These imaging features are compatible with endomyocardial fibrosis.

## CONCLUSIONS

Of note in the case presented is the absence of symptoms, with echocardiography revealing structural heart disease and a pattern of restrictive cardiomyopathy. Cardiac magnetic resonance imaging to investigate the etiology of the cardiomyopathy led to a diagnosis of endomyocardial fibrosis, an uncommon pathology. The case also highlights the importance of using gadolinium contrast for delayed enhancement study to assess the extent of fibrosis at the endocardial level.



Figura 3. Ventriculografia direita

Figure 3. Right ventriculography

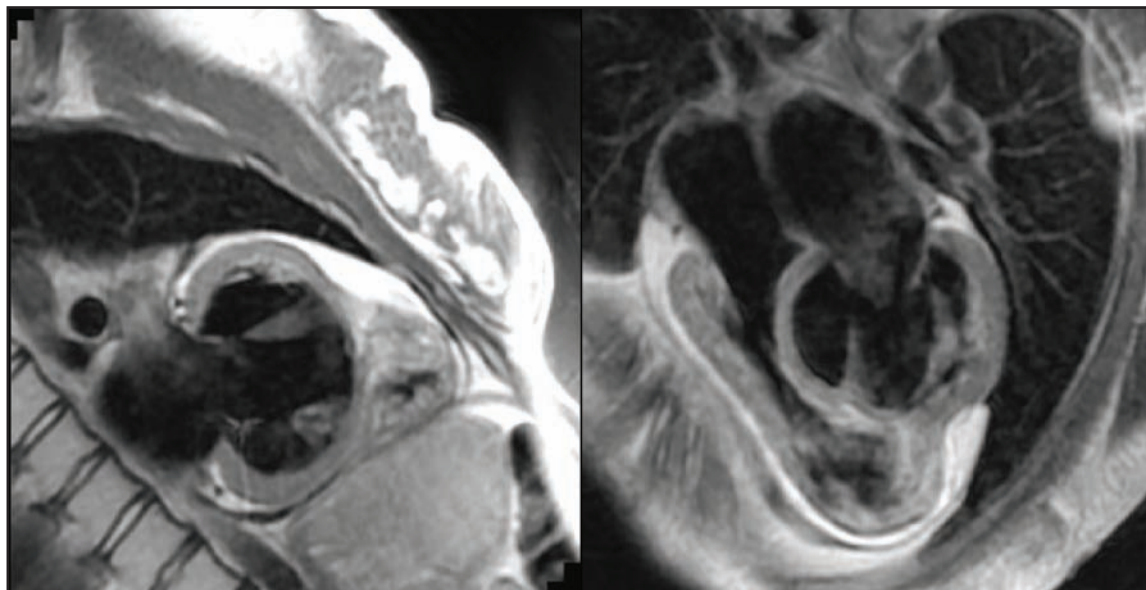


Figura 4. Imagem de 2 e 4 câmaras por RMN cardíaca. Salienta-se a configuração anormal das cavidades cardíacas

Figure 4. Cardiac magnetic resonance imaging, in 2- and 4-chamber view, showing the abnormal geometry of the heart chambers

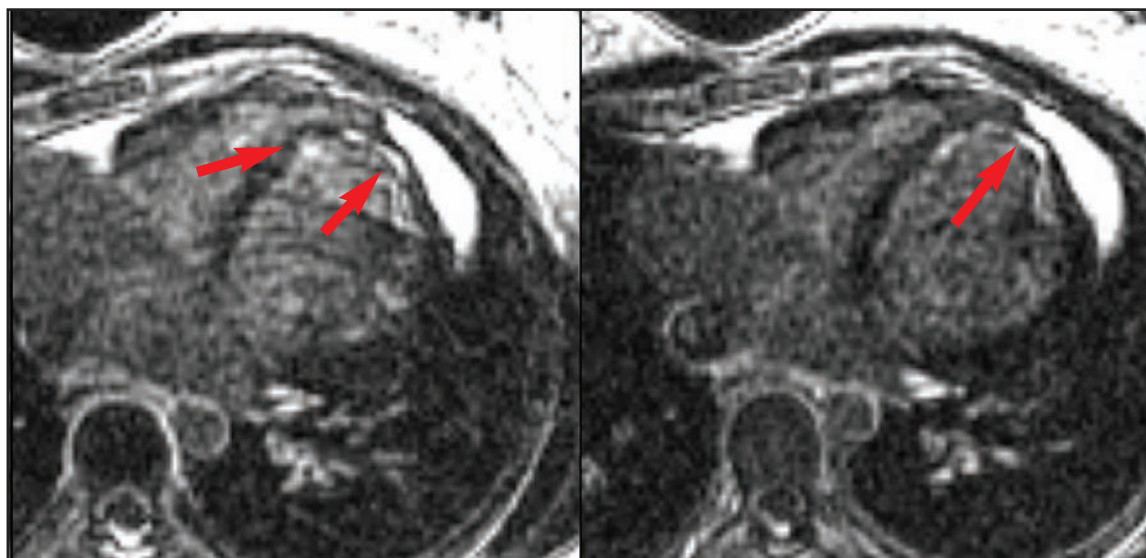


Figura 5. Realce tardio em plano axial, evidenciando regiões de fibrose endocárdica a nível apical e septal anterior mediano do VE (assinalado pelas setas)

Figure 5. Delayed enhancement in the axial plane, revealing areas of endocardial fibrosis of the apical and mid-anteroseptal segments of the LV (arrows)

revelado cardiopatia estrutural e padrão de miocardiopatia restritiva. A ressonância magnética cardíaca realizada no âmbito da investigação etiológica de miocardiopatia, permitiu fazer o diagnóstico de uma patologia pouco frequente como é a fibrose endocárdica. Destaca-se ainda a importância do uso de gadolínio para estudo de realce tardio na avaliação da extensão do processo fibrótico a nível endocárdico.

Pedidos de separatas para:

Address for reprints:

DAVID LUÍS DURÃO  
Serviço de Cardiologia  
Hospital de Santarém  
Av. Bernardo Santarém  
2000-156 Santarém, PORTUGAL  
e-mail: davidluisdurao@hotmail.com