

Miocárdio Não Compactado: Apresentação Incomum – Relato de Caso

Myocardial Noncompaction: Unusual Presentation – Case Report

Natan Gomes Saback^{1,2}, Maria Eugênia de Souza¹, Alexandra Antunes Neiva¹, Antônio Carlos Romano Cabral¹, Sérgio Luiz Barrote¹, Alessandra Maria de Almeida Zeringota¹, Maria Helena Albernaz Siqueira^{1,2}

Unieco / Hospital Belo Horizonte¹, Lagoinha; Hermes Pardini Imagem², Funcionários, Belo Horizonte, MG – Brasil

Introdução

O miocárdio não compactado (MNC) é considerado uma cardiomiopatia classificada como congênita, descrita inicialmente em pacientes pediátricos, mas recentemente foi detectada em adultos, tendo como característica clínica a insuficiência cardíaca congestiva.¹ Sua incidência nos adultos é de 0,05%. O diagnóstico na avaliação ecocardiográfica é difícil, sendo feito em apenas 9% dos casos. Atualmente, a ressonância magnética cardíaca (RMC) corrobora os achados ao ecodopplercardiograma transtorácico.²

Relato do Caso

Avaliação de paciente de 19 anos, sexo feminino, apresentando palpitações e cansaço, encaminhada para avaliação cardiológica. Ausculta cardíaca com ausência de sopros, pressão arterial de 120 x 70 mmHg e frequência cardíaca de 76 bpm. O eletrocardiograma de repouso mostrou ritmo sinusal, com distúrbio de condução do ramo esquerdo e FC:94 bpm. A paciente não apresentava outras comorbidades, relatando atividade física em academia no mês anterior – com capacidade funcional (NYHA) I.

O médico assistente solicitou Holter e ecodopplercardiograma transtorácico (ECO-TT). O Holter mostrou: ritmo sinusal irregular (arritmia sinusal respiratória), com frequência cardíaca média de 83 bpm, variando de 51 a 174 bpm. Atividade ectópica ventricular muito frequente (149 EV/h), polimorfa, isolada, bigeminada, 110 pares, um curto ritmo idioventricular acelerado de três batimentos e uma curta taquicardia ventricular não sustentada de três batimentos a 118 bpm: 3% dos batimentos ventriculares ectópicos, sendo dois episódios de taquicardia, bigeminismo e EV isoladas e pareadas (Figura 1).

O ecodopplercardiograma transtorácico apresentou aumento moderado do ventrículo esquerdo (VE) - diâmetro diastólico do VE:61mm e diâmetro sistólico do VE:48mm,

Palavras-chave

Cardiopatias Congênicas/complicações; Cardiopatias Congênicas/diagnóstico; Miocárdio/patologia; Arritmias Cardíacas/complicações.

Correspondência: Natan Gomes Saback •

Rua Alvinópolis, 83. CEP 39860-000, Centro, Nanuque, MG – Brasil

E-mail: natan.saback@hotmail.com

Artigo recebido em 25/05/2015; revisado em 25/06/2015; aceito em 14/09/2015.

DOI: 10.5935/2318-8219.20160005

hipocinesia difusa, com fração de ejeção (FEVE) de 39% e exuberantes trabéculas musculares ventriculares proeminentes em segmentos anterior, lateral e inferior do VE, regurgitações tricúspide e mitral leves (Figura 2).

Em razão dos achados ao ecodopplercardiograma transtorácico, realizou-se RMC que revelou: miocárdio com exuberantes trabeculações em segmentos inferolateral e anterior medioapical do VE. A relação entre a porção compactada e a não compactada do miocárdio foi maior que 2,3 nesses segmentos. FEVE:38% (Figura 3). O médico assistente iniciou tratamento medicamentoso com betabloqueador e inibidor da enzima conversora de angiotensina (IECA). A paciente atualmente está assintomática e em classe funcional I (NYHA).

Discussão

Pensava-se que o MNC fosse raro.³ Contudo, a prevalência em pacientes não selecionados encaminhados para um ECO-TT em um centro terciário varia de 0,014% a 1,26%, e em pacientes com insuficiência cardíaca varia de 3% a 4%. Há uma ligação genética em até 50% dos casos, em que os pacientes têm parentes próximos com cardiomiopatia. A confirmação genética ou exclusão de MNC é atualmente um desafio, com a mutação genética relacionada com a doença, às vezes não pode ser identificada e sua ausência não exclui MNC.⁴

Foi relatado que mais de 25% dos indivíduos da mostra-volume sem doença cardíaca ou sintomas poderiam cumprir critérios de imagem para MNC, como temos mostrado recentemente no Estudo Multiétnico da Aterosclerose (MESA).⁵

As trabeculações miocárdicas proeminentes e os profundos recessos intertrabeculares são provavelmente o resultado de um aprisionamento no início do processo de compactação durante a embriogênese, e são, portanto, características morfológicas da não compactação do VE.⁶

Como demonstrado por Oechslin et al. no *Journal of the American College of Cardiology*, em 2000, a apresentação clínica e as sequelas do MNC variam desde falta de sintomas até disfunção sistólica grave, com insuficiência cardíaca, arritmias, eventos tromboembólicos e morte súbita cardíaca.⁷

A comparação dos pacientes afetados com excessiva trabeculação, disfunção sistólica do VE com indivíduos que apresentam os critérios de imagem para MNC e função sistólica do VE preservada é essencial para o manejo clínico.

Relato de Caso

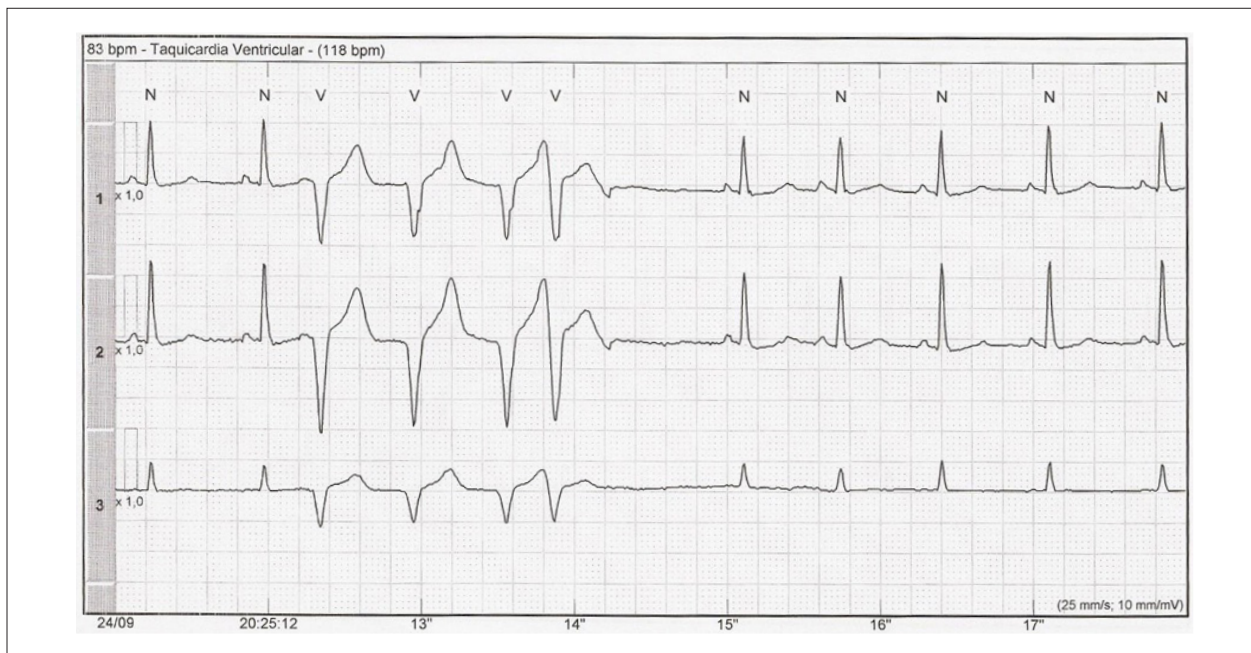


Figura 1 – Holter: taquicardia ventricular.

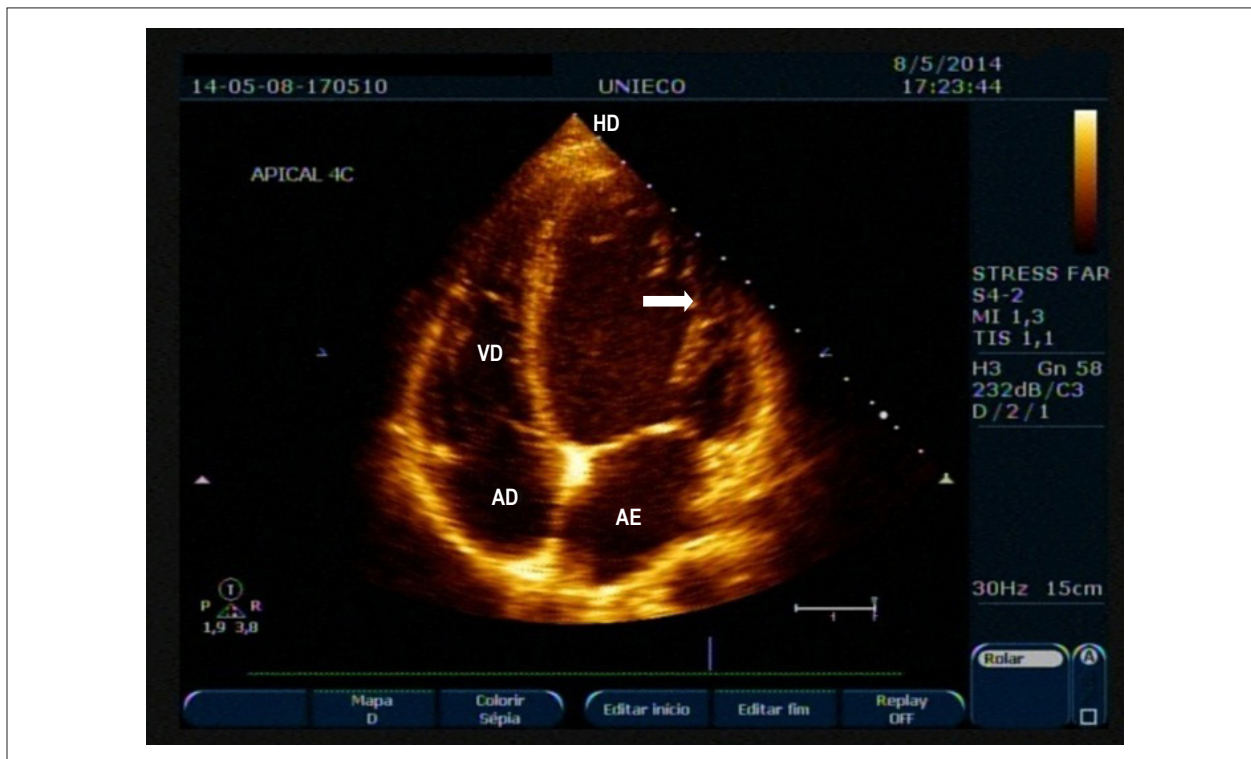


Figura 2 – ECO-TT: janela apical – quatro câmaras, observando-se exuberantes trabeculações em parede inferolateral do VE (seta). VD: ventrículo direito; AD: átrio direito; AE: átrio esquerdo.

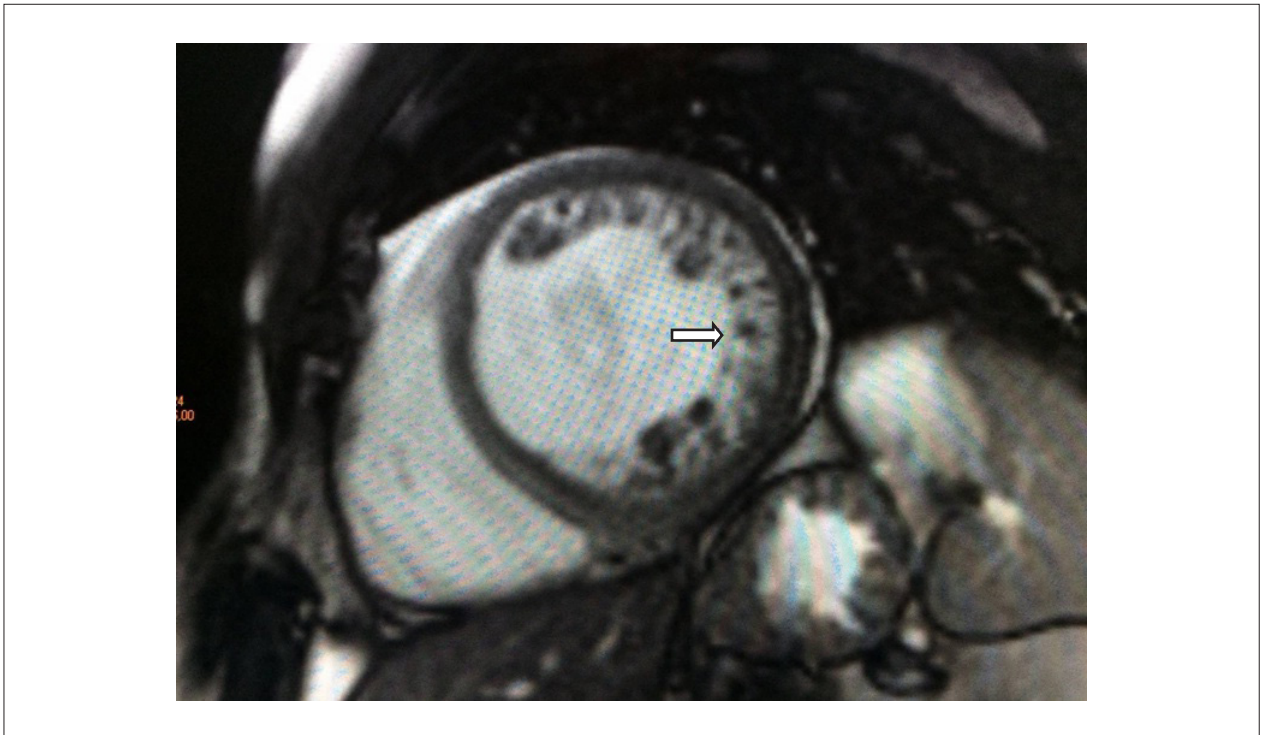


Figura 3 – RMC: eixo curto do VE, observando-se exuberantes trabeculações em paredes anterolateral do VE (seta).

Em pacientes com um diagnóstico claro de MNC com função sistólica do VE comprometida, o tratamento deve seguir as orientações atuais da IC, tais como as recomendações de 2013 do *American College of Cardiology Foundation* e da *American Heart Association*, que contêm uma análise específica dos inibidores da ECA, betabloqueadores, terapia de ressincronização cardíaca e desfibriladores cardioversores implantáveis.⁸

Além disso, os pacientes com MNC com e sem fibrilação atrial (FA) estão em maior risco de complicações tromboembólicas. Pacientes com MNC e FA devem receber anticoagulação de acordo com as diretrizes padrão (se escore CHA₂DS₂-VASc ≥ 1). A anticoagulação também deve ser considerada quando não preencherem os critérios de ressincronização, especialmente em pacientes com fração de ejeção < 40%.

Segundo Ashrith et al., publicado recentemente no *Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance*, pacientes com IC instalada e cardiomiopatia com trabeculações mais exuberantes do VE apresentaram uma pequena melhora da função do VE após o início do tratamento, e permaneceram com mais sintomas na comparação aos pacientes semelhantes, porém com menos trabeculações do VE.⁹

O tratamento de pacientes com MNC, porém, não foi estabelecido em grandes estudos de coorte ou clínicos, e todas as recomendações devem ser justificadas e consideradas numa base individual.

No cenário clínico mais comum, onde encontramos trabeculações excessivas em um paciente com suspeita

para MNC, devemos evitar o estereótipo do paciente com diagnóstico de MNC.¹⁰ Normalmente os portadores MNC apresentam piora progressiva e gradativa da IC (e não abrupta como relatado no caso).

Indivíduos com alta suspeita de MNC tendo em vista os sintomas ou história familiar positiva, e função sistólica preservada, devem permanecer sob acompanhamento criterioso, especialmente com imagens cardíacas (ECO-TT e RMC). Na prática clínica, recomenda-se também a triagem familiar de parentes de primeiro grau.¹¹

Conclusão

Em resumo, um alto grau de trabeculações do VE é um achado comum em exames cardíacos, na maioria dos casos não implicam cardiomiopatia. Os pacientes que apresentam arritmia e IC de início recente (achado comum) devem ter propedêutica estendida, uma vez que podem ser portadores de MNC (achado incomum). Rotulagem de diagnóstico de MNC e estratégias de acompanhamento propostos devem ser feitas usando tanto a informação clínica quanto a propedêutica de imagem cardíaca.

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa: Saback NG, Souza ME, Siqueira MHA; Obtenção de dados: Saback NG, Souza ME, Zeringota AMA, Siqueira MHA; Análise e interpretação dos dados: Saback NG, Souza ME, Neiva AA, Cabral ACR, Barrote S, Zeringota AMA, Siqueira MHA; Análise estatística: Saback

Relato de Caso

NG, Barrote SL, Siqueira MHA; Redação do manuscrito: Saback NG, Siqueira MHA; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Saback NG, Siqueira MHA.

Potencial Conflito de Interesses

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.

Referências

1. Ashrith G, Gupta D, Hanmer J, Weiss RM. Cardiovascular magnetic resonance characterization of left ventricular non-compaction provides independent prognostic information in patients with incident heart failure or suspected cardiomyopathy. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2014;Oct 2,16:64.
2. Captur G, Muthurangu V, Cook C, Flett AS, Wilson R. Quantification of left ventricular trabeculae using fractal analysis. *J Cardiovasc Magn Reson*. 2013; May 10,15:36.
3. Chin TK, Perloff JK, Williams RG, Jue K, Mohrmann R. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium. A study of eight cases. *Circulation*. 1990;82(2):507-13.
4. Jacquier A, Thuny F, Jop B, Giorgi R, Cohen F, Gaubert JY, et al. Measurement of trabeculated left ventricular mass using cardiac magnetic resonance imaging in the diagnosis of left ventricular non-compaction. *Eur Heart J*. 2010;31(9):1098-104.
5. Jenni R, Oechslin E, Schneider J, Attenhofer Jost C, Kaufmann PA. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy. *Heart*. 2001;86(6):666-71.
6. Oechslin EN, Attenhofer Jost CH, Rojas JR, Kaufmann PA, Jenni R. Long-term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular noncompaction: a distinct cardiomyopathy with poor prognosis. *J Am Coll Cardiol*. 2000;36(2):493-500.
7. Petersen SE, Selvanayagam JB, Wiesmann F, Robson MD, Francis JM, Anderson RH. Left ventricular non-compaction: insights from cardiovascular magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol*. 2005;46(1):101-5.
8. Sedmera D, Pexieder T, Vuillemin M, Thompson RP, Anderson RH. Developmental patterning of the myocardium. *Anat Rec*. 2000;258(4):319-37.
9. Stacey RB, Andersen MM, St Clair M, Hundley WG, Thohan V. Comparison of systolic and diastolic criteria for isolated LV noncompaction in CMR. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2013;6(9):931-40.
10. Stöllberger C, Finsterer J, Blazek G. Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction and association with additional cardiac abnormalities and neuromuscular disorders. *Am J Cardiol*. 2002;90(8):899-902.
11. Zemrak F, Ahlman MA, Captur G, Mohiddin SA, Kawel-Boehm N, Prince MR. The relationship of left ventricular trabeculation to ventricular function and structure over a 9.5-year follow-up: the MESA study. *J Am Coll Cardiol*. 2014;64(19):1971-80.