

## Cardiomiopatia Não Compactada: Como a Imagem Pode Contribuir?

*Non-compactation cardiomyopathy: How Can Imaging Contribute?*

José de Arimateia Batista Araújo-Filho, Antonildes Nascimento Assunção-Jr., José Rodrigues Parga

Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo; Hospital Sírio-Libanês, São Paulo, SP – Brasil

A Cardiomiopatia não compactada (CMNC) é uma condição rara e heterogênea, caracterizada morfológicamente pela hipertrabeculação ventricular, com formação de recessos intertrabeculares profundos e diferenciação de duas camadas miocárdicas distintas: uma compactada e outra não compactada.<sup>1</sup> Quanto à apresentação clínica, embora significativa parcela dos pacientes possa ser assintomática, tal condição pode se associar à insuficiência cardíaca grave, a eventos tromboembólicos e a arritmias ventriculares.<sup>2</sup>

Inúmeras lacunas persistem em relação à etiopatogenia, à propedêutica e ao tratamento da CMNC; no entanto, um aumento concreto (exponencial em centros terciários) do diagnóstico de CMNC foi observado nos últimos anos. Tal fato se deve, em parte, à maior conscientização da comunidade médica sobre a doença, à recomendada triagem familiar e aos avanços nas técnicas de imagem cardiovascular. Na contramão desse aumento, há uma atual preocupação das sociedades de cardiologia clínica e imagem cardiovascular sobre o crescente número de casos falso-positivos diagnosticados, com tendência ao sobrediagnóstico da doença.<sup>1</sup>

As evidências científicas disponíveis atualmente não mais sustentam a clássica teoria de que falhas no processo de compactação miocárdica durante as primeiras semanas da vida fetal fossem um substrato fisiopatológico para a CMNC.<sup>3</sup> Além disso, não está claro, até o presente momento, se a hipertrabeculação ventricular classicamente associada à CMNC caracteriza uma forma de cardiomiopatia separada (geneticamente definida ou não), um traço fenotípico compartilhado por diferentes cardiomiopatias<sup>4</sup> ou simplesmente um “epifenômeno” sem adicionais implicações clínicas.

É importante enfatizar que a análise morfológica cardíaca isolada por qualquer método de imagem é insuficiente para o diagnóstico definitivo da CMNC, não existindo ferramenta diagnóstica – inclusive genética – que possa atestar com acurácia seu reconhecimento. A ausência de um padrão-ouro é a principal razão pela qual todos os exames de imagem disponíveis apresentam distintas limitações na propedêutica da

CMNC, o que justifica frequentes laudos relatando impressão diagnóstica “provável”, em detrimento do uso de termos como “sugestivo” ou “compatível”, diante da suspeita da doença. Especialmente no contexto da CMNC, deve-se ter a precípua compreensão de que a avaliação clínica é absolutamente soberana, sendo de central importância para diagnóstico e decisão terapêutica corretos. Um fluxograma sugerido por Aung et al.,<sup>5</sup> para o fluxo do paciente suspeito de CMNC, tem sido amplamente aceito e está representado na figura 1.

Dentre os métodos de imagem disponíveis para avaliação da hipertrabeculação ventricular, a ressonância magnética cardiovascular (RMC) é considerada a melhor modalidade diagnóstica, em virtude de sua superior resolução espacial (com melhor avaliação dos segmentos apicais – mais frequentemente afetados). Também se trata do método com maior reprodutibilidade na avaliação da função cardíaca, importante no seguimento destes doentes. O critério de Petersen na RMC (relação miocárdio Não Compactado – NC/ Compactado – C –  $\geq 2,3$ ) tem sido o mais usado, pois apresenta probabilidade pós-teste elevada em populações de maior risco.<sup>1</sup>

A RMC é ainda especialmente importante no diagnóstico diferencial de casos de hipertrabeculação ventricular associada a diferentes cardiopatias ou mesmo observada em indivíduos normais (incluindo atletas e gestantes), bem como é capaz de detectar a presença de fibrose miocárdica focal pela técnica do realce tardio miocárdico (RTM), geralmente relacionada a menor fração de ejeção, arritmias ventriculares e pior prognóstico.<sup>6</sup> Além de sua importância na estratificação de risco de pacientes com suspeita clínica de CMNC, recente estudo multicêntrico<sup>2</sup> avaliou a importância prognóstica dos achados da RMC ao seguir 113 pacientes por  $48 \pm 24$  meses e concluir que nenhum evento adverso (incluindo desde internação hospitalar até a morte por causas cardíacas) ocorreu na ausência de dilatação ventricular ou RTM positivo, corroborando o relevante valor do método no contexto da doença.

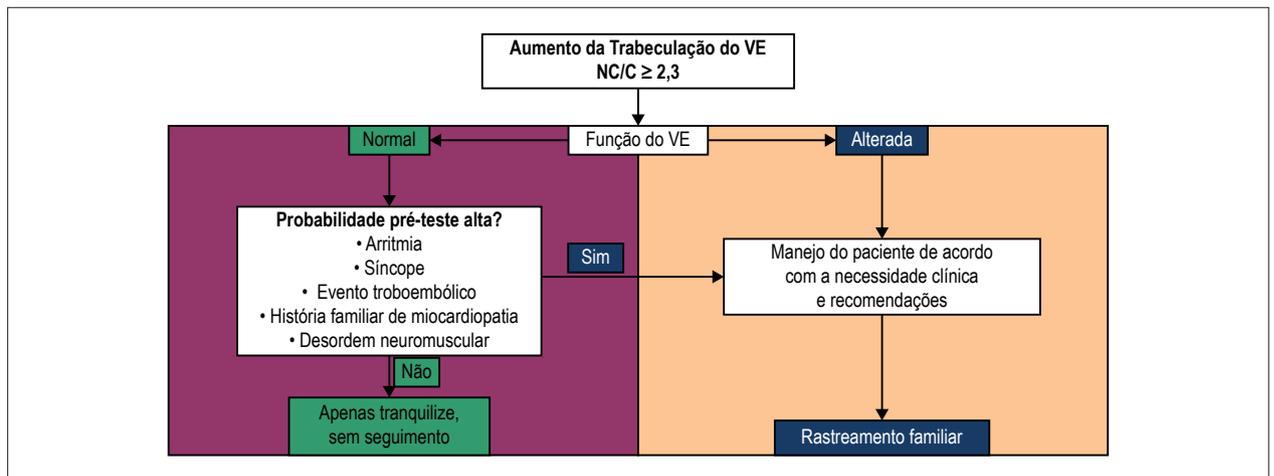
Nos últimos anos, inovações tecnológicas, como o mapeamento T1 por RMC, têm introduzido novos conceitos na caracterização miocárdica em diversas miocardiopatias, com valor incremental à técnica de RT. Essa nova e promissora técnica tem permitido uma investigação não invasiva de alterações na arquitetura miocárdica intersticial potencialmente associadas a diversas cardiomiopatias (isquêmicas e não isquêmicas) pela estimativa do volume extracelular (VEC) miocárdico, uma importante medida indireta para a detecção de fibrose intersticial difusa.<sup>7</sup> Se, por um lado, a fibrose focal detectada pelo RTM é tida como um dano miocárdico irreversível, mesmo após o tratamento, por outro lado, o mapeamento T1 inova ao permitir o reconhecimento de alterações miocárdicas difusas em estágios precoces<sup>8</sup> e potencialmente tratáveis.

### Palavras-chave

Insuficiência Cardíaca; Cardiomiopatias/fisiopatologia; Tromboembolismo; Arritmias Cardíacas; Diagnóstico por Imagem/métodos; Espectroscopia de Ressonância Magnética/métodos.

**Correspondência:** José de Arimateia Batista Araújo-Filho •  
Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Universidade de São Paulo  
Setor de Imagem Cardiovascular  
Av. Dr. Enéas Carvalho de Aguiar, 44, 1 subsolo. CEP 05403-900, Cerqueira César, São Paulo, SP - Brasil  
E-mail: ariaraujocg@gmail.com

DOI: 10.5935/2318-8219.20190004



**Figura 1** – Algoritmo propedêutico proposto por Aung et al.<sup>5</sup> para o manejo clínico de pacientes com hipertrabeculação ventricular. VE: ventrículo esquerdo; NC/C: relação miocárdio não compactado/compactado.

Especificamente nos pacientes com diagnóstico de CMNC, nosso grupo recentemente demonstrou, por meio do mapeamento T1, a existência de uma expansão extracelular por fibrose intersticial difusa no miocárdio sem fibrose focal pelo RT, o que foi associada à maior disfunção ventricular e a arritmias ventriculares pelo Holter 24 horas.<sup>9</sup> Tais achados sugerem potencial valor desta técnica no refino da estratificação de risco também em pacientes com CMNC, o que ainda precisa ser validado clinicamente em futuros estudos prospectivos com desenhos mais adequados. Outro achado deste estudo foi especialmente relevante: a

ausência de correlação entre o tamanho da hipertrabeculação e a quantidade de fibrose intersticial, indicando que esta alteração ventricular é mais provavelmente um epifenômeno do que um mediador de adversidade.

À margem de todas essas questões, novos esforços para estudos multicêntricos e prospectivos, com adequada correlação entre dados clínicos, genéticos, achados de imagem e patologia são essenciais para lançar novas luzes sobre o mistério dessa condição tão intrigante quanto heterogênea, elucidando muitas das lacunas ainda persistentes sobre o tema.

## Referências

1. Towbin JA, Lorts A, Jefferies JL. Left ventricular non-compaction cardiomyopathy. *Lancet*. 2015;386(9995):813–25.
2. Andreini D, Pontone G, Bogaert J, Roghi A, Barison A, Schwitler J, et al. Long-term prognostic value of cardiac magnetic resonance in left ventricle noncompaction. *J Am Coll Cardiol*. 2016;68(20):2166–81.
3. Anderson RH, Jensen B, Mohun TJ, Hons BA, Petersen SE, Aung N, et al. Key Questions Relating to Left Ventricular Noncompaction Cardiomyopathy: Is the Emperor Still Wearing Any Clothes? *Can J Cardiol [Internet]*. 2017;1–11. *Can J Cardiol*. 2017;33(6):747–57.
4. Arbustini E, Weidemann F, Hall JL. Left ventricular noncompaction: A distinct cardiomyopathy or a trait shared by different cardiac diseases? *J Am Coll Cardiol*. 2014;64(17):1840–50.
5. Aung N, Zemrak F, Mohiddin SA, Mbc HB, Petersen SE, Hil DPLV Noncompaction Cardiomyopathy or Just a Lot of Trabeculations? 2017;10(6):4–7.
6. Nucifora G, Aquaro GD, Pingitore A, Masci PG, Lombardi M. Myocardial fibrosis in isolated left ventricular non-compaction and its relation to disease severity. *Eur J Heart Fail*. 2011;13(2):170–6.
7. Taylor AJ, Salerno M, Dharmakumar R, Jerosch-Herold M. T1 Mapping Basic Techniques and Clinical Applications. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2016;9(1):67–81.
8. Puntmann VO, Peker E, Chandrashekar Y, Nagel E. T1 Mapping in Characterizing Myocardial Disease: A Comprehensive Review. *Circ Res*. 2016;119(2):277–99.
9. Araujo-Filho JAB, Assuncao-Jr AN, Tavares de Melo MD, Lima CR, Dantas Jr RND, Nomura CH, Salemi VMC, Parga JR. Myocardial T1 mapping and extracellular volume quantification in patients with left ventricular non-compaction cardiomyopathy. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging* 2018; 19(8):888-95.