

## Insuficiência Cardíaca na Gravidez – Outra Possibilidade Além da Miocardiopatia Periparto

### *Heart Failure in Pregnancy – Another Possibility Beyond Peripartum Cardiomyopathy*

Antonio José Lagoeiro Jorge<sup>1</sup>, Deborah Luz Diniz Martins<sup>1</sup>, Diane Xavier de Ávila<sup>1</sup>, Otávio Souza de Martino<sup>1</sup>, Mário Luiz Ribeiro<sup>1</sup>, Daniel Gama das Neves<sup>1</sup>, Wolney de Andrade Martins<sup>1</sup>

<sup>1</sup> Universidade Federal Fluminense, Rio de Janeiro, RJ – Brasil

### Resumo

O miocárdio não compactado é uma miocardiopatia primária genética rara descrita como anormalidade na morfogênese endomiocárdica na qual se tem a interrupção da compactação das fibras miocárdicas, gerando um tecido frouxo trabecular. Manifesta-se com insuficiência cardíaca, embolias e arritmias ventriculares. Relata-se um caso de miocardiopatia não compactada sistêmica em paciente de 22 anos, puérpera e portadora de *diabetes mellitus* tipo 1.

### Introdução

Miocardiopatia Não Compactada (MNC) é uma cardiopatia rara, baseada em mutações genéticas, com prevalência entre 0,014 e 1,3% na população geral, de acordo com diferentes estudos.<sup>1,2</sup> A MNC é caracterizada por uma camada epicárdica fina e extensa camada endocárdica não compactada, sendo uma anormalidade da morfogênese endomiocárdica com interrupção da compactação das fibras miocárdicas, gerando tecido frouxo, trabecular, sendo mais comum no sexo masculino.<sup>3</sup>

O diagnóstico diferencial da MNC deve ser feito com a Miocardiopatia Periparto (MCP) em pacientes gestantes que abriam o quadro de Insuficiência Cardíaca (IC). As mulheres que desenvolvem MCP apresentam expressão clínica inconstante, podendo variar entre ausência de sintomas a manifestações clássicas de IC, embolias sistêmicas e arritmias ventriculares, presentes entre último mês da gestação ou até o quinto mês de puerpério, apresentando disfunção sistólica do ventrículo esquerdo e sendo definida somente na ausência de outra causa identificável.<sup>4</sup>

Relata-se um caso de puérpera portadora de *Diabetes Mellitus* (DM) tipo 1, que apresentava quadro clínico de IC.

### Relato de caso

Mulher de 22 anos, afrodescendente, gestante G1P0A0, portadora de DM tipo 1 e história de nefropatia diabética. Procura o serviço de emergência no início do terceiro trimestre

### Palavras-chave

Gravidez; Miocárdio; Diagnóstico.

**Correspondência:** Antonio José Lagoeiro Jorge •

Avenida Marquês do Paraná, 303, Centro. 24033-900, Niterói, RJ, Brasil.  
E-mail: lagoeiro@globo.com

DOI: 10.5935/2318-8219.20190042

de gestação apresentando edema de membros inferiores, ortopneia, dispnéia paroxística noturna e tosse seca. Foi inicialmente tratada como síndrome nefrótica devido à lesão glomerular prévia pela DM1.

Na 37ª semana de gestação, a paciente iniciou trabalho de parto, sendo submetida à cesariana, por indicação da equipe médica. No pós-operatório imediato, evoluiu com IC perfil quente e congesto. Ao exame, apresentava turgência de jugular patológica e refluxo hepatojugular; estertores crepitantes bilaterais e murmúrio vesicular abolido em bases; ritmo cardíaco regular, hepatomegalia dolorosa, ascite e edema de membros inferiores 3+/4 até a raiz da coxa.

Iniciados furosemida, espirolactona, bisoprolol e enalapril. Os exames laboratoriais evidenciaram fosfatase alcalina 257 U/L, gama GT 199 U/L, AST 18 U/L, ALT 20 U/L, bilirrubina total 0,3 mg/dL, ureia 60 mg/dL e creatinina 1,04 mg/dL. Eletrocardiograma sem sobrecarga ventricular, com bigeminismo ventricular.

O Ecocardiograma Transtorácico (ETT) realizado pelo equipamento iE33 (Philips) após compensação clínica apresentava disfunção sistólica global importante, recessos intertrabeculares preenchidos com sangue, aumento dos diâmetros sistodiastólico do Ventrículo Esquerdo (VE) com diâmetro diastólico do VE 3,55 cm/m<sup>2</sup>, diâmetro sistólico do VE 2,51 cm/m<sup>2</sup>, Pressão Sistólica da Artéria Pulmonar (PSAP) 49 mmHg, relação E/e' média de 24,15 e regurgitação mitral moderada. O *Strain* Sistólico Global Circunferencial (SSGC) médio foi -15% e o *Strain* Sistólico Global Longitudinal (SSGL) médio de -13%. Com presença de trabeculações ventriculares em paredes ínfero e anterolateral médio e apical lateral, sendo a relação VE não compactado/VE compactado de 2,07. Ao analisar o mecanismo miocárdico, o mapa *Bull's-eye* demonstrou presença de apical *sparing* (Figura 1).

A Ressonância Magnética Cardíaca (RMC) evidenciou Ventrículo Direito (VD) de tamanho preservado, com disfunção sistólica global do VE com fração de ejeção do VE estimada em 23%, com acentuada trabeculação do VE nas paredes laterais, anterior e inferior, preenchendo critérios de não compactação, com relação média de miocárdio não compactado/compactado de cerca de 3,1 e disfunção sistólica grave. Tronco da artéria pulmonar de calibre aumentado. Ausência de realce tardio e com derrame pleural à direita e derrame pericárdico (Figura 2).

Após estabilização, recebeu alta hospitalar, com acompanhamento ambulatorial em classe funcional II da *New York Heart Association* (NYHA).

## Relato de Caso

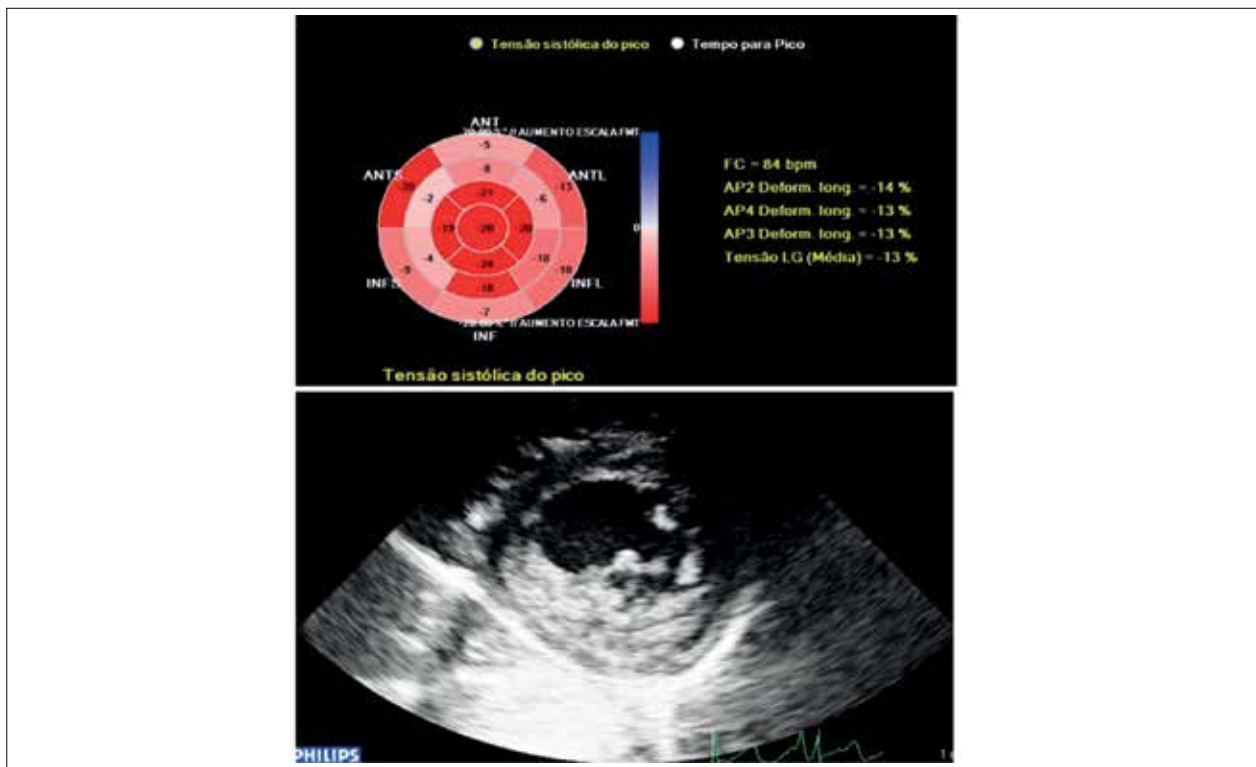


Figura 1 – Mapa Bull's eye mostrando a presença de apical sparing. Ecocardiograma com trabeculações ventriculares em paredes infero e anterolateral médio e apical lateral.

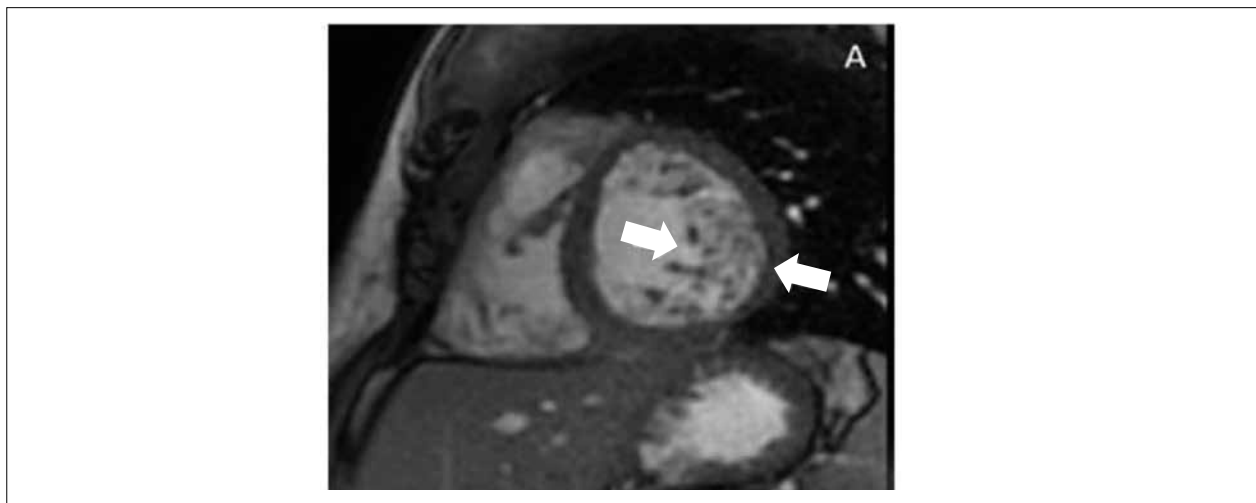


Figura 2 – Ressonância magnética cardíaca. Corte no eixo curto mostrando a relação aumentada entre o miocárdio compactado e não compactado na parede lateral do ventrículo esquerdo.

### Discussão

O miocárdio não compactado do VE é definido como miocardiopatia congênita<sup>5</sup> decorrente de modificações nos genes G4.5 e na alfadistrobrevína,<sup>6</sup> mais comum no sexo masculino. Muitos pacientes apresentam sintomas mínimos ou são assintomáticos, e a progressão da doença nesses pacientes não é bem estabelecida, embora existam evidências de que o

prognóstico em longo prazo não seja bom.<sup>1,5,7</sup> Em pacientes sintomáticos, o curso da doença comumente é de deterioração progressiva da função cardíaca.

A paciente abriu o quadro com IC aguda no final da gestação, porém, de modo geral, a doença tem início insidioso, apresentando hipertrofia ventricular compensatória e dilatação ventricular assintomática, como observado em

outros relatos.<sup>2</sup> A predisposição de abertura do quadro de IC aguda provavelmente foi devido ao alto débito da gestação.

A paciente não possuía história prévia de tromboembolismo pulmonar, apesar de ser comum em pacientes com MNC a ocorrência de estase de sangue nas câmaras, com formação de trombos nos recessos intertrabeculares, levando a complicações pulmonares ou sistêmicas por tromboembolismo.<sup>8,9</sup>

O ETT é útil para o diagnóstico ao combinar os critérios estabelecidos descritos por três autores<sup>7,10-12</sup> (Quadro 1), oferecendo baixa sensibilidade e maior especificidade. As alterações ecocardiográficas observadas no *speckle-tracking* levantaram a suspeita de MNC sendo a paciente encaminhada à RMC, que confirmou o diagnóstico.<sup>12,13</sup> Quando a RMC não está disponível, a MNC pode ser diagnosticada erroneamente como miocardiopatia hipertrófica, Miocardiopatia Dilatada (MCD), fibroelastose endocárdica, fibrose endomiocárdica, miocardiopatia restritiva e miocardite e, nesses casos, o emprego do *strain* longitudinal com aspecto de *apical sparing* pode ser usado nas miocardiopatias de fenótipo dilatado, para diferenciar não compactação de compactação. Tarando et al.<sup>14</sup> compararam 48 pacientes com MNC e 45 com MCD, analisando o *strain* longitudinal do VE. Os resultados foram comparados para definir a melhor ferramenta para diferenciar MNC e MCD. O encurtamento longitudinal foi maior nos indivíduos com MNC do que naqueles com MCD. O gradiente da base ápice do *strain* médio da parede do VE teve sensibilidade de 88,4% e especificidade de 66,7%. Em modelo multivariável, o gradiente da base ápice do *strain* médio da parede do VE foi o único critério ecocardiográfico independente (*Odds Ratio* – OR = 0,76; Intervalo de Confiança de 95% – IC95% 0,66-0,90; p=0,0010) que permitiu a distinção entre MNC e MCD. No presente caso, o *strain* longitudinal mostrou padrão MCD inespecífico, e o cálculo do gradiente não foi realizado, sendo o diagnóstico confirmado pela RMC.

## Conclusão

A miocardiopatia não compactada é uma doença congênita rara, e a paciente encontrava-se assintomática, porém o

## Referências

1. Espinola-Zavaleta N, Soto ME, Castellanos LM, Játiva-Chávez S, Keirns C. Non-compacted cardiomyopathy: clinical-echocardiographic study. *Cardiovasc Ultrasound*. 2006; 4:35.
2. Oechslin EN, Attenhofer-Jost C, 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;36:493-500.
3. Martínez-Baca LF, Alonso Bravo RM, Rodríguez Huerta DA. Características ecocardiográficas da cardiomiopatia não-compactada: diagnóstico perdido ou errôneo. *Arq Bras Cardiol*. 2009; 93(2):e33-e35.
4. Sliwa K, Hilfiker-Kleiner D, Petrie MC, Mebazaa A, Pieske B, Buchmann E, et al. Current state of knowledge on etiology, diagnosis, management, and therapy of peripartum cardiomyopathy: a position statement from the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology Working Group on peripartum cardiomyopathy. *Eur J Heart Fail*. 2010;12:767-78.
5. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, Antzelevitch C, Corrado D, Arnett D, et al.

## Quadro 1 - Critério de diagnóstico para miocárdio não compactado isolado.

1. Ausência de anormalidades cardíacas coexistentes (diferentes do tópico 2 a 4) por definição
2. Estrutura típica de duas camadas do miocárdio, sendo uma externa fina e compactada (epicárdica), e uma interna mais espessa e não compactada. Constitui-se de malha trabecular com espaços endocárdicos profundos, tendo como característica a relação sistólica final da camada endocárdica não compactada vs. compactada maior que 2
3. Localização segmentar predominante da anormalidade, isto é, o miocárdio não compactado é predominantemente (>80%) encontrado nas áreas apicais e médio-ventriculares das paredes inferior e lateral
4. Ecocardiograma com Doppler colorido evidencia recessos intertrabeculares profundamente perfundidos (em contraste dos sinusoides miocárdicos e os espaços intertrabeculares não se comunicam com a circulação coronariana)

Fonte: adaptado de Jenni et al.<sup>15</sup>

quadro de alto débito, devido à gestação, foi o gatilho para a agudização da insuficiência cardíaca. O ecocardiograma transtorácico pode suspeitar do quadro de miocárdio não compactado, sendo difícil o diagnóstico diferencial para a miocardiopatia dilatada, porém a ressonância magnética cardíaca é o exame mais indicado para confirmar o diagnóstico. A doença não tem tratamento definitivo e, em alguns casos, pode ser necessário o transplante cardíaco.

## Contribuição dos autores:

Obtenção de dados: Martins DLD, Martino OS, Ribeiro ML, Neves DG, Ávila DX. Redação do manuscrito: Jorge AJL, Martins DLD, Ribeiro ML, Martins WA, Ávila DX. Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Jorge AJL, Martins WA.

## Potencial Conflito de Interesses

Todos os autores declararam não haver conflitos de interesses ou informações financeiras a serem divulgadas com relação ao assunto deste manuscrito.

Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: an American Heart Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology. *Circulation*. 2006;113(14):1807-16.

6. Ichida F, Tsubata S, Bowles KR, Haneda N, Uese K, Miyawaki T, et al. Novel gene mutations in patients with left ventricular noncompaction or Barth syndrome. *Circulation*. 2001;103:1256-63.
7. Chin TK, Perloff JK, Williams RG, Jue J, Mohrmann R. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium: a study of eight cases. *Circulation*. 1990;82(2):507-13.
8. Pott Junior H, Ferreira MCF. Miocárdio não compactado de ventrículo esquerdo: relato de caso com estudo de necropsia. *J. Bras. Patol. Med. Lab*. 2009; 45(5):401-5.
9. Gimenes VML, Pedra SRFF. Não-compactação do ventrículo esquerdo [Noncompaction of the left ventricular myocardium]. *Rev Soc Cardiol Estado de São Paulo*. 2009;19(1):80-6.

## Relato de Caso

10. 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.
11. 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.
12. Stollberger C, Finsterer J. Pitfalls in the diagnosis of left ventricular hypertrabeculation/non-compaction. *Postgrad Med J.* 2006;82(972):679-83.
13. Alhabshan F, Smallhorn JF, Golding F, Musewe N, Freedom RM, Yoo SJ. Extent of myocardial non-compaction: comparison between MRI and echocardiographic evaluation. *Pediatr Radiol.* 2005;35(11):1147-51.
14. Tarando F, Coisne D, Galli E, Rousseau C, Viera F, Bosseau C, et al. Left ventricular non-compaction and idiopathic dilated cardiomyopathy: the significant diagnostic value of longitudinal strain. *Int J Cardiovasc Imaging.* 2017;33(1):83-95.
15. Jenni R, Oechslin EN, van der Loo B. Isolated ventricular non-compaction of the myocardium in adults. *Heart.* 2006;93(1):11-5.