

Cardiomiopatia não compactada

Antonio Américo Friedmann¹

Serviço de Eletrocardiologia do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo

Um hipertenso de 32 anos de idade, assintomático, controlado com medicamentos anti-hipertensivos, compareceu ao ambulatório para avaliação de rotina. Ao exame físico, apresentava pressão arterial dentro da faixa da normalidade e ausência de alterações. O eletrocardiograma (ECG) mostrou sinais de sobrecarga do ventrículo esquerdo (VE) (**Figura 1**). Os exames de laboratório estavam normais. Suspeitando-se de miocardiopatia hipertensiva, foram solicitados outros exames cardiológicos.

O ecocardiograma (**Figura 2**) revelou aumento das câmaras esquerdas (diâmetro do átrio esquerdo = 5,5 cm e diâmetro diastólico do VE = 7,7 cm), hipocinesia difusa do VE (fração de ejeção = 0,26) e aumento da trabeculação miocárdica em região apical e parede lateral do VE, sugestivo de miocárdio não compactado.

O teste ergométrico mostrou ausência de sinais de isquemia miocárdica e extrassístoles ventriculares frequentes desencadeadas por esforço físico.

A ressonância magnética do coração (**Figura 3**) comprovou a dilatação das câmaras, a disfunção sistólica do VE (fração de ejeção = 31%) e o aumento das trabeculações preenchendo critérios para miocardiopatia dilatada e miocárdio não compactado. Não foram evidenciados defeitos perfusivos ou áreas de fibrose miocárdica.

O paciente foi medicado com inibidor da enzima conversora de angiotensina, betabloqueador e antiagregante plaquetário.

Foi orientado a realizar reavaliações cardiológicas semestrais, mesmo na ausência de sintomas.

DISCUSSÃO

A não compactação do ventrículo esquerdo (NCVE) é uma cardiomiopatia congênita rara que pode ser diagnosticada em qualquer idade. É caracterizada por uma camada epicárdica fina de miocárdio compactado e uma camada endocárdica extensa constituída por trabeculações aumentadas com recessos intertrabeculares profundos, de aspecto esponjoso, que se comunicam com a cavidade ventricular esquerda, mas não têm conexão com a circulação coronária.¹ Acredita-se que essa cardiopatia seja decorrente de uma falha da compactação ventricular durante a vida intrauterina.² Pode surgir de forma isolada ou associada a outras malformações congênitas. Trabeculações podem ser encontradas em corações normais e em outras cardiopatias estruturais, entretanto, quando excessivas e associadas a dilatação e/ou disfunção do VE, predispõem a insuficiência cardíaca, taquicardias ventriculares e fenômenos tromboembólicos.³ Inicialmente descrita em crianças,⁴ a NCVE tem sido encontrada em adultos com insuficiência cardíaca congestiva, arritmias cardíacas, após evento tromboembólico e até mesmo em indivíduos assintomáticos.⁵

¹Professor livre-docente pela Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

Editor responsável por esta seção:

Antonio Américo Friedmann. Professor livre-docente pela Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo.

Endereço para correspondência:

Rua Itapeva, 574 — 5º andar — São Paulo (SP) — CEP 05403-000

E-mail: aafriedmann@gmail.com

Fonte de fomento: nenhuma declarada. Conflito de interesse: nenhum declarado.

Entrada: 6 de novembro de 2017. Última modificação: 6 de novembro de 2017. Aceite: 9 de novembro de 2017.

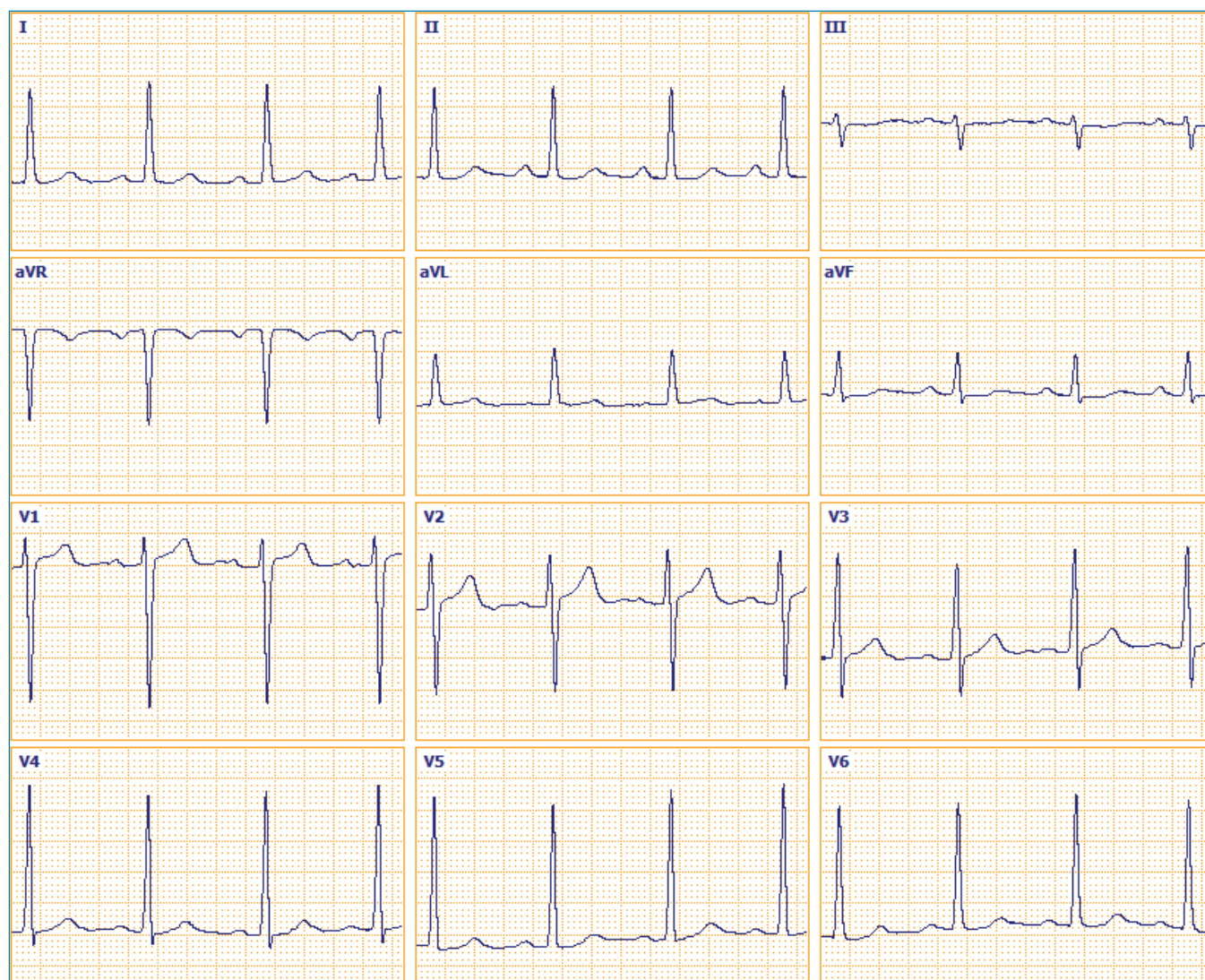


Figura 1. Ritmo sinusal. Frequência cardíaca de 74 bpm. Onda P normal. QRS com aumento de amplitude (índice de Sokolow $SV1 + RV5 = 47$ mm) compatível com sobrecarga ventricular esquerda, em paciente com não compactação do ventrículo esquerdo.

O diagnóstico de NCVE é suspeitado pelo ecocardiograma convencional. As trabeculações são localizadas mais frequentemente nas paredes apical, inferior e lateral do VE. Raramente acometem parede livre e septo interventricular. A observação de duas camadas distintas de miocárdio (não compactada de aspecto esponjoso e compactada mais fina), com uma relação de espessura entre elas $\geq 2:1$ medidas ao final da sístole ventricular, é critério para o diagnóstico.⁶ O Doppler colorido permite visualizar a comunicação dos recessos com a cavidade ventricular.

A ressonância magnética cardíaca é o melhor exame para confirmar o diagnóstico de NCVE e para estratificação de risco. Entre os diversos critérios, destacam-se relação miocárdio

não compactado/compactado $> 2,3$ durante a diástole (sensibilidade de 86% e especificidade de 99%)⁷ e massa de miocárdio trabeculado $> 20\%$ da massa total do VE (sensibilidade de 91,6% e especificidade de 86,5%).⁸ Outros exames de imagem, como o ecocardiograma tridimensional e a tomografia computadorizada, também podem contribuir para o diagnóstico.

A forma isolada da doença costuma evoluir progressivamente com disfunção sistólica e diastólica culminando com insuficiência cardíaca congestiva. Não existe terapêutica específica. O tratamento tem como objetivo compensar a insuficiência cardíaca e prevenir a ocorrência de arritmias e de tromboembolismo. Em casos de insuficiência cardíaca refratária, a única opção é o transplante cardíaco.⁹

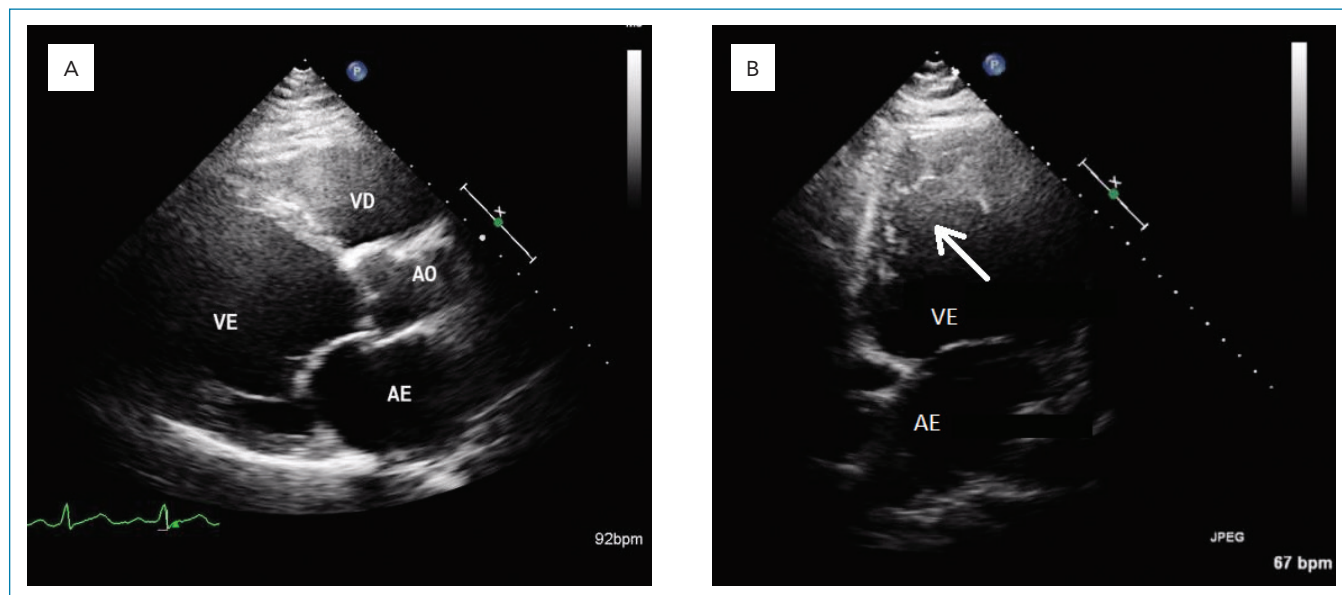


Figura 2. Ecocardiograma em paciente com não compactação do ventrículo esquerdo: A - Dilatação acentuada do ventrículo esquerdo (VE) e do átrio esquerdo. B - Trabeculações grosseiras de aspecto esponjoso (seta) na região apical do VE (B).

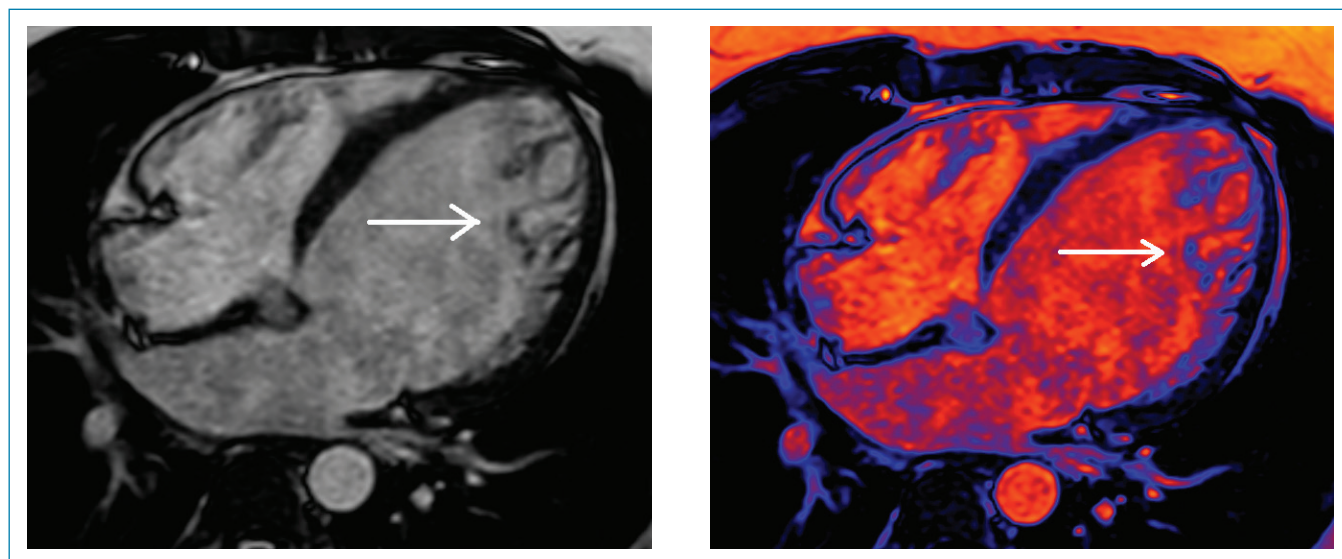


Figura 3. Ressonância magnética do coração de paciente com não compactação do ventrículo esquerdo. Aumento das trabeculações no segmento médio-apical do ventrículo esquerdo (seta). A imagem colorida realça a passagem do sangue nos espaços entre as trabéculas.

No caso apresentado, o paciente ainda era assintomático. O ECG revelou apenas sobrecarga do VE, que foi atribuída à hipertensão arterial, mas levou à solicitação de exames adicionais. O ecocardiograma permitiu estabelecer o diagnóstico de NCVE e miocardiopatia dilatada. O teste ergométrico mostrou o potencial arritmogênico da cardiopatia. A ressonância magnética cardíaca confirmou o diagnóstico. Dado o prognóstico sombrio da doença, a investigação diagnóstica permitiu iniciar tratamento preventivo antes do aparecimento dos sintomas.

CONCLUSÃO

A não compactação do VE é uma cardiopatia rara que pode ser diagnosticada em indivíduos jovens. O conhecimento da história natural da doença é importante dado o potencial de complicações graves, como insuficiência cardíaca, arritmias ventriculares e eventos tromboembólicos. Os achados do ECG são inespecíficos. O ecocardiograma é o principal exame que leva a suspeita desta cardiomiopatia. A ressonância magnética cardíaca confirma o diagnóstico.

REFERÊNCIAS

1. 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. PMID: 11711464.
2. Ritter M, Oechslin E, Sütsch G, et al. Isolated noncompaction of the myocardium in adults. *Mayo Clin Proc*. 1997;72(1):26-31. PMID: 9005281.
3. 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.
4. 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.
5. 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. PMID: 10933363.
6. Stanton C, Bruce C, Connolly H, et al. Isolated left ventricular noncompaction syndrome. *Am J Cardiol*. 2009;104(8):1135-8. PMID: 19801037.
7. Petersen SE, Selvanayagam JB, Wiesmann F, et al. Left ventricular non-compaction: insights from cardiovascular magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol*. 2005;46(1):101-5. PMID: 15992642.
8. Jacquier A, Thuny F, Jop B, 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. PMID: 20089517.
9. Rosa LV, Salemi VM, Alexandre LM, Mady C. Miocardiopatia não compactada: uma visão atual [Noncompaction cardiomyopathy: a current view]. *Arq Bras Cardiol*. 2011;97(1):e13-9. doi: 10.1590/S0066-782X2011000900021.