

**MIOCÁRDIOPATIA NÃO COMPACTADA BIVENTRICULAR –  
RELATO DE CASO**

**MIOCARDIOPATIA NÃO COMPACTADA- RELATO DE CASO**

**PALAVRAS-CHAVE:**

**Miocárdio Ventricular não Compactado Isolado, Cardiomiopatias, Disfunção Ventricular**

Isolated Noncompaction of the Ventricular Myocardium, Cardiomyopathies, Ventricular Dysfunction

Relatamos a ocorrência da cardiomiopatia não compactada biventricular de ocorrência familiar em indivíduo com disfunção ventricular e hipertensão pulmonar.

## INTRODUÇÃO

A não compactação do miocárdio ventricular é uma doença rara caracterizada por numerosas trabeculações ventriculares proeminentes, provavelmente resultado de uma parada da embriogênese miocárdica normal.<sup>1,2</sup> Envolve principalmente o ventrículo esquerdo, e em raros casos também o direito.<sup>2</sup> Relatamos um caso de não compactação biventricular documentada por ecocardiograma e ressonância magnética, em indivíduo com cardiomiopatia não compactada biventricular, disfunção ventricular e hipertensão pulmonar.

## RELATO DO CASO

JFNL, 20 anos, masculino, negro, admitido com queixa de dispneia e edema de membros inferiores discreto. Relatou história de hipertensão e miocardiopatia, diagnosticada aos dois anos de vida, com necessidade de múltiplas internações pelo mesmo quadro. Estava em uso de digoxina e furosemida. Referiu três irmãos com cardiopatia. O exame físico revelou ritmo cardíaco regular em três tempos, com presença da terceira bulha e hipofonese da primeira bulha, frequência cardíaca de 113 bpm, sopro de regurgitação mitral e tricúspide, murmúrio vesicular diminuído bilateralmente, frequência respiratória de 28 irpm, fígado palpável a 2 cm rebordo costal direito, extremidades mal perfundidas e edema em MMII. A radiografia de tórax mostrou cardiomegalia sem congestionamento pulmonar. A ecocardiografia transtorácica (figura 1) evidenciou presença de trabeculações na região posterior e lateral do VE sugestiva de não compactação miocárdica, grande área de trabeculações no VD, aumento das cavidades direitas com disfunção sistólica moderada do VD, disfunção diastólica do VE de grau leve, insuficiência valvar tricúspide de grau importante e mitral de grau moderado, e hipertensão arterial pulmonar de grau importante. A fração de ejeção foi de FE 54%. A ressonância magnética (figura 2) mostrou átrios com dimensões levemente aumentadas, ventrículo direito com dimensões aumentadas e esquerdo com dimensões dentro dos limites de normalidade e com espessura diastólica das paredes preservadas. Evidenciou a presença de hipertrabeculação em ambos os ventrículos, sendo o aumento da trabeculação no ventrículo esquerdo mais evidente na porção apical e nas paredes anterior e lateral médio-basais, com relação porção compactada/porção não compactada > 2,3, e retificação do septo interventricular. Importante disfunção ventricular direita e moderada disfunção ventricular global esquerda. Presença de pequeno derrame pericárdico. Revelou ainda hipocinesia difusa em regiões basal, medial e apical do VE em repouso. Paciente realizou ainda cateterismo de câmaras direitas, que excluiu a hipótese de tromboembolismo pulmonar. A possibilidade de realização de transplante cardíaco foi contra-indicada pela hipertensão pulmonar. Teve alta com medicações. Foi

realizado rastreamento familiar com ecocardiograma que evidenciou presença de não compactação ventricular na genitora e nos três irmãos do paciente.

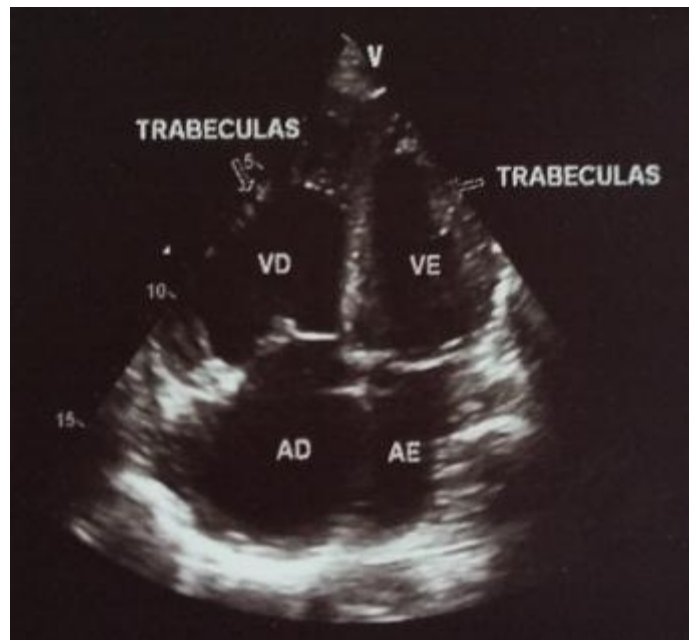


Figura 1: Imagem adquirida por ecocardiograma. É possível identificar múltiplos recessos intertrabeculares de músculo comunicando-se com a cavidade ventricular.

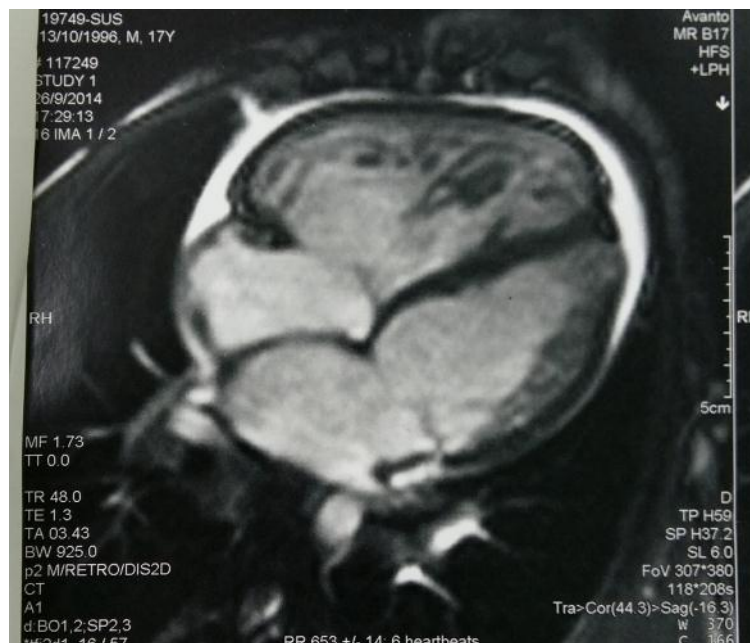


Figura 2: Ressonância magnética cardíaca apresentando trabeculações excessivas compatíveis com não compactação miocárdica.

## DISCUSSÃO

O miocárdio não compactado é considerado uma cardiomiopatia não classificada pela Organização Mundial de Saúde e pela Sociedade Europeia de Cardiologia, e como doença de cunho genético pela Associação Americana de Cardiologia.<sup>4,5</sup> Sua etiologia é desconhecida, mas evidências sugerem que seja decorrente de mutações genéticas, que levam a uma parada no processo de compactação do miocárdio no período embrionário, resultando na persistência de trabeculações e recessos profundos que se comunicam com a cavidade ventricular.<sup>3</sup> Tais alterações sempre estão presentes no ventrículo esquerdo, e o envolvimento biventricular é encontrado em menos de 50% dos casos.<sup>3</sup>

A ocorrência pode ser geneticamente esporádica ou familiar, com padrão de herança autossômica dominante e com o acometimento dos demais familiares variando em torno de 17 a 50% dos casos.<sup>7,8,9</sup> A triagem familiar em pacientes assintomáticos detectou a doença em 8% dos casos, num estudo que avaliou 105 pacientes acometidos,<sup>8</sup> e em 63% dos familiares em outro estudo.<sup>9</sup> É importante realizar aconselhamento genético e rastreamento familiar, pois o diagnóstico precoce é capaz de prevenir complicações graves.<sup>9,10</sup> O rastreamento familiar do nosso paciente, através de ecocardiograma, evidenciou presença da não compactação ventricular também na genitora e nos seus outros três filhos.

Esta cardiopatia pode apresentar-se na forma assintomática ou cursar com insuficiência cardíaca, arritmias e fenômenos tromboembólicos.<sup>6,10</sup> O paciente em questão apresentava insuficiência cardíaca e hipertensão pulmonar. A disfunção cardíaca sistólica e diastólica secundária à não compactação poderia ser a causa da hipertensão pulmonar devido ao aumento da pressão venosa pulmonar.<sup>2</sup>

O diagnóstico é frequentemente obtido através de ecocardiograma, porém a ressonância magnética apresenta maior acurácia para confirmação, e na impossibilidade de realização desta, pode-se optar pela tomografia computadorizada para caracterização das trabeculações.<sup>10</sup>

A ressonância magnética permite diferenciar com maior acurácia as trabéculas de bandas aberrantes, falsos tendões e inserção anormal de músculos papilares, e afastar ou confirmar outros diagnósticos diferenciais como trombos, cardiomiopatia dilatada, cardiomiopatia hipertrófica, endomiocardiofibrose, cardiomiopatia hipertensiva, hematoma e abscesso intramiocárdico, tumores e metástases cardíacas. Em crianças, deve-se considerar a diferenciação do MNC da atresia valvar pulmonar com septo interventricular intacto, dos hemangiomas- nos quais a proliferação vascular pode se assemelhar a recessos- e de outras patologias que cursem com obstrução do fluxo de via de saída do ventrículo esquerdo.<sup>6,10</sup> Ainda não há critérios claros para o comprometimento do VD, visto que este já é mais trabeculado que o esquerdo.<sup>10</sup>

Apenas a presença de trabeculações no ventrículo esquerdo ao ecocardiograma não define doença, pois elas podem estar presentes em até 68% dos indivíduos com coração normal.<sup>7</sup> Aplicando-se critérios ecocardiográficos na população saudável, 8% dos diagnosticados serão falsos- positivos, sendo estes quatro vezes mais frequentes nos

indivíduos negros, nos quais o aumento das trabéculas é mais prevalente. Por isso, deve-se preferir a RNM como método diagnóstico.<sup>10</sup>

Tem-se recomendado os critérios de Jenni como método diagnóstico ecocardiográfico, que incluem a presença de um miocárdio com duas camadas, sendo a relação não compactada pela compactada  $> 2:1$ , comunicação com o espaço intertrabecular demonstrado pelo Doppler, ausência de anormalidades cardíacas coexistentes e presença de múltiplas trabeculações proeminentes na sístole final.<sup>6,8</sup>

A confirmação do diagnóstico através da ressonância nuclear magnética tem utilizado dois critérios. Um deles considera um índice entre a camada não compactada e compactada  $>2,3$  no eixo longo do local de maior trabeculação medidos no final da diástole, e tem sido bem empregado quando a probabilidade pré-teste da presença de não compactação é alta. O outro, de maior sensibilidade, considera diagnóstico quando a massa trabeculada do VE corresponde a mais de 20% da massa global do VE, no eixo curto e medido ao final da diástole, incluindo o músculo papilar na massa compactada.<sup>10</sup>

O tratamento desta cardiopatia consiste em tratar as manifestações clínicas como insuficiência cardíaca (IC), arritmias e fenômenos tromboembólicos, sendo necessário transplante cardíaco para os casos de insuficiência cardíaca refratária. O prognóstico dos pacientes com miocardiopatia não compactada depende do grau e progressão da IC, e da presença ou não de tromboembolismo e arritmias.<sup>6</sup>

## REFERÊNCIAS

- 1- Towbin, J.A., Lorts, A., and Jefferies, J.L. Left ventricular non-compaction cardiomyopathy. *The Lancet*. 2015; 386: 813–825
- 2- Ciurzynski M, Lichodziejewska B, Tomaszewski A, et al. Biventricular noncompaction associated with left ventricular systolic and diastolic dysfunction and severe pulmonary hypertension in a young man. *Circ J*. 2009;73:2163–5
- 3- Oliveira, D.C. de et al. Forma isolada do miocárdio não-compactado. **Arq. Bras. Cardiol.**, São Paulo, v. 88, n. 2, p. 36-39, Fev. 2007
- 4- T. E. Paterick, M. M. Umland, M. F. Jan et al. Left ventricular noncompaction: a 25-Year Odyssey. *Journal of the American Society of Echocardiography*, vol. 25, no. 4, pp. 363–375, 2012
- 5- T. Tian, Y. Liu, L. Gao et al., “Isolated left ventricular noncompaction: clinical profile and prognosis in 106 adult patients,” *Heart and Vessels*, vol. 29, no. 5, pp. 645–652, 2013
- 6- Bennett CE, Freudenberger R. The Current Approach to Diagnosis and Management of Left Ventricular Noncompaction Cardiomyopathy: Review of the Literature. *Cardiol Res Pract.*, [s.l.], v. 2016, p.1-7, 2016
- 7- Oechslin E, Attenhofer Jost CH, Rojas JR, et al. (2000) Long-term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular noncompaction: a distinct cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol* 36:493–500
- 8- Habib G, Charron P, Eicher JC, Giorgi R, Donal E, Laperche T, et al. Isolated left ventricular non-compaction in adults: Clinical and echocardiographic

- features in 105 patients: Results from a French registry. *Eur J Heart Fail* 2011; 13: 177–185
- 9-** Hoedemaekers YM, Caliskan K, Michels M, Frohn-Mulder I, van der Smagt JJ, Phefferkorn JE, et al. The importance of genetic counseling, DNA diagnostics, and cardiologic family screening in left ventricular noncompaction cardiomyopathy. *Circ Cardiovasc Genet* 2010; 3: 232–239
- 10-** SALEMI, V M C et al. Não compactação ventricular. In: KALIL. *Medicina Cardiovascular: reduzindo o impacto das doenças*. São Paulo: Atheneu, 2016. Cap.68