

# Cardiomiopatia não compactada: doença do nó sinusal como manifestação inicial tratada com marcapasso

## Noncompaction cardiomyopathy: sinus node disease as an initial manifestation treated with bicameral pacemaker

Vinícius Batista Carlesso, Manoela Falsoni, Fredric Assis Pinto de Oliveira, Vitória Adelaide de Sousa Maurício, Juan Carlos Pachón Mateos

Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia, São Paulo, SP, Brasil.

### RESUMO

A cardiomiopatia não compactada é uma doença congênita, que resulta de falha da compactação do miocárdio na vida embrionária. Nesse processo, há a persistência de trabeculações e recessos profundos, que se comunicam com a cavidade ventricular e geram espessamento do miocárdio em duas camadas distintas. O aspecto clínico dessa doença tanto em crianças como em adultos é muito heterogêneo, variando desde a ausência de sintomas até a tríade composta por insuficiência cardíaca congestiva, arritmias e tromboembolismo sistêmico, porém bradicardias sintomáticas são muito raras. Relatamos o caso de uma paciente com doença do nó sinusal como manifestação inicial de cardiomiopatia não compactada.

**DESCRIPTORIOS:** Miocárdio Ventricular não Compactado Isolado; Marcapasso Cardíaco Artificial; Síndrome do Nó Sinusal.

### ABSTRACT

Noncompaction cardiomyopathy is a congenital disease that results from myocardial compaction failure in embryonic life. In this process there is the persistence of deep trabeculations and recesses that communicate with the ventricular cavity, resulting in myocardial thickening in two distinct layers. The clinical aspect of this disease in both children and adults is very heterogeneous, ranging from absence of symptomatology to a triad including congestive heart failure, arrhythmias and systemic thromboembolism. However, symptomatic bradycardias are very rare. We report the case of a patient with sinus node disease as the initial manifestation of non-compaction cardiomyopathy.

**KEYWORDS:** Isolated Noncompaction of the Ventricular Myocardium; Pacemaker, Artificial; Sick Sinus Syndrome.

### INTRODUÇÃO

A cardiomiopatia não compactada é uma doença congênita, que resulta da falha na compactação do miocárdio entre a quinta e a oitava semanas de vida embrionária. Nesse processo, há a persistência de trabeculações e recessos profundos, que se comunicam com a cavidade ventricular e geram espessamento do miocárdio em duas camadas distintas (uma compactada e outra não compactada)<sup>1,2</sup>. O aspecto clínico da cardiomiopatia não compactada, tanto em crianças como em adultos, é muito heterogêneo, variando desde a ausência de sintomas até a tríade composta por insuficiência cardíaca congestiva, arritmias e tromboembolismo sistêmico, porém bradicardias sintomáticas são muito raras<sup>3,4</sup>.

### RELATO DO CASO

Paciente do sexo feminino, com 35 anos de idade, natural e procedente de São Paulo (SP), sem comorbidades prévias, negava uso de medicamentos. O pai apresentou morte súbita cardíaca aos 45 anos de idade, sem mais detalhes. Referia dois episódios de síncope de esforço tipo “liga-desliga” nas

últimas duas semanas, precedidos por palpitações. Procurou uma unidade básica de saúde, sendo encaminhada ao pronto atendimento do Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia (IDPC) em decorrência de bradicardia ao exame físico. Como, à eletrocardiografia de admissão, foram constatados ritmo juncional e frequência cardíaca de 38 bpm, a paciente foi internada para investigação. Havia realizado ecocardiograma transtorácico há 30 dias em outro serviço, com discreto prolapso valvar mitral e insuficiência mínima, insuficiência aórtica de grau mínimo e insuficiência tricúspide de grau discreto, sem demais alterações.

Nos exames laboratoriais de admissão, não apresentava distúrbios hidroeletrólíticos, a função tireoidiana estava normal e a sorologia para Chagas foi não reagente. A radiografia de tórax não apresentava alterações. O ecocardiograma transtorácico realizado no IDPC apresentou aumento moderado do átrio esquerdo (44 ml/m<sup>2</sup>) e discreto do ventrículo esquerdo (diâmetro indexado do ventrículo esquerdo de 32 mm/m<sup>2</sup>). A fração de ejeção do ventrículo esquerdo era de 61% e apresentava prolapso de ambas as cúspides com abertura preservada, sem demais alterações significativas. Ao Holter de 22 horas, observou-se ritmo

juncional, ritmo juncional de suplência e pausas sinusais (1.718 episódios entre 2,5-6,2 segundos) (Figura 1). À ressonância magnética cardíaca (RMC), observou-se espessura globalmente reduzida, relação trabeculação/miocárdio compactado > 2,3 em múltiplos segmentos do ventrículo esquerdo, ausência de fibrose, e função sistólica do ventrículo esquerdo preservada (Figura 2). Optou-se pela passagem de marcapasso transvenoso provisório em veia jugular direita, com posterior implante de marcapasso dupla-câmara definitivo com cabos-eletrodos no septo médio do ventrículo direito e parede livre do átrio direito em modo DDDR. A paciente recebeu alta assintomática após o procedimento, com retorno ambulatorial agendado.

## DISCUSSÃO

A prevalência de cardiomiopatia não compactada em adultos ainda não foi determinada. Alguns estudos observacionais identificaram alta prevalência de cardiomiopatia não compactada, da ordem de 1:500, em adultos avaliados em um determinado laboratório de ecocardiografia<sup>5</sup>. Sabe-se que a prevalência da cardiomiopatia não compactada aumentou nos últimos anos, provavelmente em decorrência do incremento da capacidade diagnóstica dos exames de imagem, como ecocardiografia e RMC. A verdadeira incidência da cardiomiopatia não compactada na população geral ainda é incerta, visto que há outras cardiomiopatias que se assemelham com cardiomiopatia não compactada, além da ausência de um critério diagnóstico padrão<sup>6</sup>.

As arritmias apresentam-se como manifestações clínicas frequentes em portadores de cardiomiopatia não compactada. Ritter et al.<sup>7</sup> avaliaram 17 pacientes adultos e demonstraram vários padrões de arritmia, que variaram de fibrilação atrial (5 pacientes) a taquicardia ventricular sustentada (2 pacientes) nos 8 pacientes (47%) monitorados com Holter. Morte súbita cardíaca ocorreu em 3 pacientes durante o acompanhamento. Entre os eletrocardiogramas de repouso, 88% apresentavam achados anormais, como bloqueio de ramo esquerdo (35%), bloqueio divisional ântero-superior esquerdo (17%), bloqueio de ramo direito (17%) e alterações do segmento ST (17%), porém não houve relato de doença do nó sinusal nessa população estudada. Sabe-se que a doença do nó sinusal na cardiomiopatia não compactada é descrita na população pediátrica, porém com baixa prevalência quando comparada com as demais arritmias, como na análise de Ergul et al.<sup>4</sup>, que demonstrou 3 casos de bradicardia sinusal (12,5%) nos 24 pacientes estudados com faixa etária



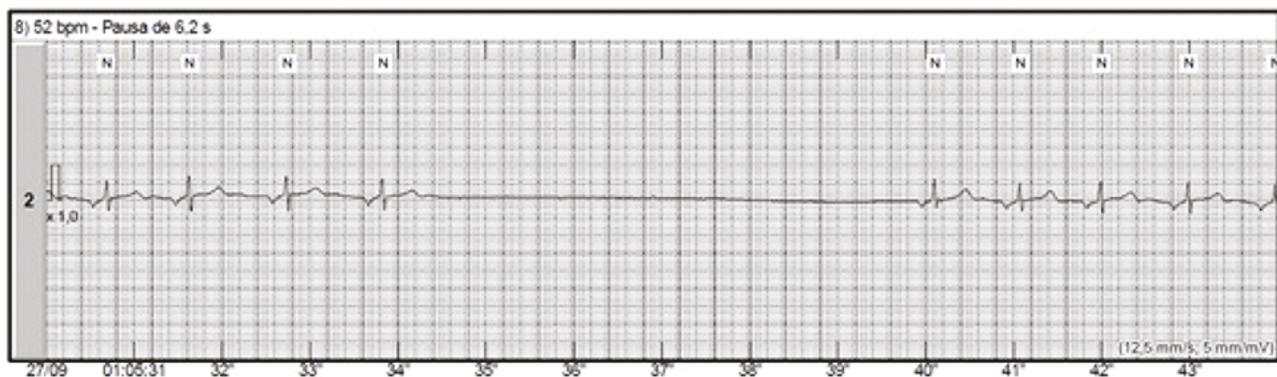
**Figura 2:** Ressonância magnética cardíaca (corte transversal).

entre 8 dias e 15 anos. O caso descrito, portanto, apresenta-se como uma forma rara, considerando-se a literatura vigente<sup>8</sup>, visto que se trata de uma paciente de 35 anos com doença do nó sinusal associada a cardiomiopatia não compactada.

Ichida et al.<sup>9</sup> observaram fibrose intersticial e fibroelastose subendocárdica em biópsias endomiocárdicas de peças de corações com cardiomiopatia não compactada, concluindo que a fibrose endomiocárdica progressiva pode levar a anormalidades na condução. Dessa forma, pode-se inferir, de forma hipotética, que esse seja o mecanismo responsável pela deterioração da função do nó sinoatrial na situação descrita.

Diversas alterações genéticas já foram descritas como determinantes na doença do nó sinusal e na cardiomiopatia não compactada. No entanto, no estudo de Milano et al.<sup>10</sup>, foram identificadas três mutações no gene HCN4 quando analisada uma família holandesa que apresentava bradicardia sinusal e cardiomiopatia não compactada simultaneamente. Essas mutações diminuem a corrente *I<sub>f</sub>* (*funny*) nas células sinoatriais, causando a bradicardia. No entanto, o mecanismo que correlaciona essas mutações com cardiomiopatia não compactada ainda é indefinido.

Em uma análise recente, Garcia-Pavia e de la Pompa<sup>11</sup> sugerem que o diagnóstico de cardiomiopatia não compactada deve ser admitido apenas nos pacientes que preenchem critérios quantitativos na avaliação do eixo curto (critério de



**Figura 1:** Holter demonstrando pausa de 6,2 segundos.

Jenni para ecocardiografia ou critério de Jacquier para RMC) e naqueles com pelo menos uma das seguintes características: cardiomiopatia não compactada diagnosticada em outro familiar, anormalidades segmentares de contração do miocárdio, complicações relacionadas à cardiomiopatia não compactada (arritmias, insuficiência cardíaca ou tromboembolismo) e ser portador de uma mutação genética patológica associada à cardiomiopatia não compactada em várias famílias. No caso em questão, a paciente apresentou critérios na RMC e arritmias como complicação intrínseca da cardiomiopatia não compactada.

No estudo de Ergul et al.<sup>4</sup>, apenas 3 dos 24 pacientes pediátricos estudados apresentaram bradicardia sinusal, e apenas 1 necessitou de implante de marcapasso dupla-câmara em decorrência de bradicardia grave, intolerância ao exercício e disfunção do ventrículo esquerdo. Os outros 2 pacientes foram diagnosticados no período neonatal, com melhora durante o acompanhamento. No relato em questão, apesar da doença do nó sinusal, a paciente apresentava função ventricular preservada.

## CONCLUSÃO

No caso aqui relatado, considerou-se que a doença do nó sinusal surgiu como consequência da cardiomiopatia não compactada. Dessa forma, optou-se pelo implante de marcapasso dupla-câmara de acordo com as Diretrizes Brasileiras de Dispositivos Cardíacos Eletrônicos Implantáveis<sup>12</sup>, de 2007, que consideram indicação I e nível de evidência C para doença do nó sinusal espontânea com manifestações documentadas de síncope. A diretriz europeia de estimulação cardíaca<sup>13</sup>, de 2013, define como indicação I e nível de evidência B o implante de marcapasso dupla-câmara com preservação da condução atrioventricular nos casos de doença do nó sinusal intermitente e síncope documentada.

## REFERÊNCIAS

- Rosa LV, Salemi VMC, Alexandre LM, Mady C. Noncompaction cardiomyopathy: a current view. *Arq Bras Cardiol.* 2011;97(1):e13-9. DOI: <http://dx.doi.org/10.1590/S0066-782X2011000900021>
- Udeoji DU, Philip KJ, Morrissey RP, Phan A, Schwarz ER. Left ventricular noncompaction cardiomyopathy: updated review. *Ther Adv Cardiovasc Dis.* 2013;7(5):260-73. DOI: <http://dx.doi.org/10.1177/1753944713504639>
- Celiker A, Ozkutlu S, Dilber E, Karagoz T. Rhythm abnormalities in children with isolated ventricular noncompaction. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2005;28(11):1198-202. DOI: <http://dx.doi.org/10.1111/j.1540-8159.2005.09498.x>
- Ergul Y, Nisli K, Varkal MA, et al. Electrocardiographic findings at initial diagnosis in children with isolated left ventricular noncompaction. *Ann Noninvasive Electrocardiol.* 2011;16(2):184-91. DOI: <http://dx.doi.org/10.1111/j.1542-474X.2011.00428.x>
- Sandhu R, Finkelhor RS, Gunawardena DR, Bahler RC. Prevalence and characteristics of left ventricular noncompaction in a community hospital cohort of patients with systolic dysfunction. *Echocardiography.* 2008;25(1):8-12.
- Paterick TE, Gerber TC, Pradhan SR, Lindor NM, Tajik AJ. Left ventricular noncompaction cardiomyopathy: what do we know? *Rev Cardiovasc Med.* 2010;11(2):92-9.
- Ritter M, Oechslin E, Sutsch G, Attenhofer C, Schneider J, Jenni R. Isolated noncompaction of the myocardium in adults. *Mayo Clin Proc.* 1997;72(1):26-31. PMID: 9005281 DOI: <http://dx.doi.org/10.4065/72.1.26>
- Baysan O, Köz C, Uzun M, Yokuşoğlu M. An isolated case of left ventricular non-compaction with sick sinus syndrome. *Anatol J Cardiol.* 2008;8(2):175-6.
- Ichida F, Hamamichi Y, Miyawaki T, et al. Clinical features of isolated noncompaction of the ventricular myocardium: long-term clinical course, hemodynamic properties, and genetic background. *J Am Coll Cardiol.* 1999;34(1):233-40. PMID: 10400016 DOI: [http://dx.doi.org/10.1016/S0735-1097\(99\)00170-9](http://dx.doi.org/10.1016/S0735-1097(99)00170-9)
- Milano A, Vermeer AM, Lodder EM, et al. HCN4 mutations in multiple families with bradycardia and left ventricular noncompaction cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol.* 2014;64(8):745-56. PMID: 25145517 DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jacc.2014.05.045>
- Garcia-Pavia P, de la Pompa JL. Left ventricular noncompaction: a genetic cardiomyopathy looking for diagnostic criteria. *J Am Coll Cardiol.* 2014;64(19):1981-3. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jacc.2014.08.034>
- Martinelli Filho M, Zimmerman LI, Lorga AM, Vasconcelos JTM, Rassi A Jr. Guidelines for Electronic Cardiac Implantable Devices of the Brazilian Society of Cardiology. *Arq Bras Cardiol.* 2007;89(6):e210-e238.
- Brignole M, Auricchio A, Baron-Esquivias G, et al. 2013 ESC Guidelines on cardiac pacing and cardiac resynchronization therapy: the Task Force on cardiac pacing and resynchronization therapy of the European Society of Cardiology (ESC). Developed in collaboration with the European Heart Rhythm Association (EHRA). *Eur Heart J.* 2013;34(29):2281-329.