

## Miocárdio não compactado – um relatode caso

### Non-compacted myocardium - a case report

DOI:10.34117/bjdv8n9-292

Recebimento dos originais: 30/08/2022

Aceitação para publicação: 29/09/2022

#### **Evandro Vitor de Andrade**

Residente de Cardiologia

Instituição: Hospital São Francisco de Assis

Endereço: R. Itamaracá, 535, Concórdia, Belo Horizonte - MG, CEP: 31110-580

E-mail: evandro10ss@hotmail.com

#### **José Augusto Neves Barbosa**

Residente de Cardiologia

Instituição: Hospital São Francisco de Assis

Endereço: R. Itamaracá, 535, Concórdia, Belo Horizonte - MG, CEP: 31110-580

E-mail: joseaugustoneves@yahoo.com.br

#### **Roberta Passaglia Bolina**

Residente de Cardiologia

Instituição: Hospital São Francisco de Assis

Endereço: R. Itamaracá, 535, Concórdia, Belo Horizonte - MG, CEP: 31110-580

E-mail: bolinaroberta@gmail.com

#### **Yan Ayala Ferreira Oliveira**

Residente de Cardiologia

Instituição: Hospital São Francisco de Assis

Endereço: R. Itamaracá, 535, Concórdia, Belo Horizonte - MG, CEP: 31110-580

E-mail: yafoliveira@yahoo.com.br

#### **Jordan Vieira de Oliveira**

Cardiologista

Instituição: Hospital São Francisco De Assis

Endereço: R. Itamaracá, 535, Concórdia, Belo Horizonte - MG, CEP: 31110-580

E-mail: jordancardio@gmail.com

### **RESUMO**

A insuficiência cardíaca (IC) é uma patologia que pode apresentar diversas etiologias e que muitas vezes não é esclarecida. O miocárdio não compactado (MNC) muitas vezes é subestimado devido a não extensão propedêutica. O esclarecimento da causa da IC pode implicar em avaliação prognóstica do paciente e investigação precoce dos familiares, possibilitando tratamento adequado e aumento da sobrevida desses.

**Palavras-chave:** insuficiência cardíaca, miocárdio não compactado, ressonância cardíaca.

## ABSTRACT

Heart failure (HF) is a pathology that can have several etiologies and is often unclear. The non-compacted myocardium (MNC) is often underestimated due to non-extension propedeutics. The clarification of the cause of HF may imply in prognostic evaluation of the patient and early investigation of family members, enabling adequate treatment and increased survival.

**Keywords:** heart failure, noncompacted myocardium, cardiac resonance imaging.

## 1 INTRODUÇÃO

A insuficiência cardíaca (IC) é uma síndrome clínica comum causada por uma variedade de doenças cardíacas, incluindo doenças que afetam o pericárdio, miocárdio, endocárdio, válvulas cardíacas, vasculatura ou metabolismo. (ROSS et al., 2020).

Existe um grande desafio de encontrar a etiologia correta da IC. Estudos compararam o diagnóstico clínico e o diagnóstico baseado no exame anatomopatológico do coração, com isso, identificou-se uma grande divergência de resultados (ou seja, muitas vezes diagnósticos clínicos errados). As condições que foram mais subestimadas clinicamente incluíram sarcoidose cardíaca, miocardites em geral, displasia arritmogênica do ventrículo direito, cardiomiopatia hipertrófica e miocárdio não compactado (MNC). (MARON et al., 2006).

A cardiomiopatia não compactada é uma condição complexa com apresentações distintas e caracterizada por trabéculas proeminentes do ventrículo esquerdo e espaços intertrabeculares profundos, resultante de uma característica genética associada a vários outros fatores, inclusive alterações congênitas e/ou efeitos ambientais. A presença de miocárdio não compactado por si só não parece causar doença. (MARON et al., 2006).

A prevalência de miocárdio não compactado na população geral não é conhecida e depende do método de imagem utilizado para o diagnóstico. De uma forma geral miocárdio não compactado é subestimado, entretanto a melhoria na qualidade da imagem ecocardiográfica, a possibilidade de detecção da entidade em outros métodos de imagens e o aumento do conhecimento da alteração levam a um melhor reconhecimento da patologia. (ARAS et al., 2006).

Abaixo, relatamos o caso de um paciente em que a possibilidade de miocárdio não compactado não pode ser afastada, conforme RMC. Outras etiologias mais prevalentes de IC foram descartadas.

## 2 RELATO DE CASO

Paciente, sexo masculino, 49 anos, previamente sem comorbidades clínicas conhecidas, informa que estava há cerca de 3 meses realizando acompanhamento ambulatorial para tratamento de dispneia e tosse noturna com formoterol mais fluticasona, mas não apresentando melhora. Além disso, relata que devido a roncos noturnos e queixa de cansaço durante o dia, iniciaram tratamento para apneia obstrutiva do sono, sendo prescrito uso de CPAP, também sem apresentar melhora do quadro.

Evoluiu com quadro de palpitações há 1 semana, associado a desconforto torácico, dispneia aos mínimos esforços, ortopnéia e dispneia paroxística noturna, edema de membros inferiores procurando atendimento em unidade de pronto atendimento e sendo transferido para o hospital. Ao exame físico apresentando estertores pulmonares, turgência jugular patológica, terceira bulha, hepatomegalia, frequência cardíaca (FC) de 200 batimentos por minuto, 30 incursões respiratórias por minuto, dessaturação em ar ambiente, necessitando de máscara facial, mas hemodinamicamente estável. Iniciado tratamento para insuficiência cardíaca (IC) descompensada, perfil quente e úmido, de etiologia e fator descompensador a esclarecer. Eletrocardiograma em taquicardia sinusal, padrão de Wellens, sobrecarga de ventrículo esquerdo e índice de Morris positivo. A radiografia de tórax com índice cardíaco torácico aumentado e congesto, BNP 4.812 (valor de referência (VR) para idade e sexo: superior a 450 pg/mL).

Após medidas descongestivas, paciente apresentou melhora importante dos sintomas e do padrão respiratório. Realizado internação e transferência para unidade de terapia intensiva, apresentando melhora da descompensação após dois dias e transferido para enfermaria da cardiologia para extensão dos cuidados.

Em propedêutica para IC, realizado ecocardiograma transtorácico (ECOTT) evidenciando aumento importante de átrio esquerdo 51mm (VR 20 a 40mm) e moderada de átrio direito, diâmetro diastólico final do ventrículo esquerdo (VE) 65mm (VR 35 a 56mm), diâmetro sistólico final do VE 56mm (VR 25 a 40mm), espessura do septo e parede lateral do VE dentro do VR. Fração de ejeção de VE (FEVE) pelo método de Teicholz, 29%, presença de hipocinesia difusa importante do VE poupando terço basal da parede posterior e da parede lateral. Ventrículo direito (VD) com dilatação leve e hipocontratilidade moderada. Insuficiência mitral moderada e tricúspide leve. Hipertensão arterial pulmonar com pressão sistólica de artéria pulmonar (PSAP) igual a 41mmHg.

Em continuidade a propedêutica de investigação da etiologia da IC, foi descartada etiologia isquêmica no cateterismo cardíaco (CATE), exame com padrão de coronárias isentas de lesões significativas. Tendo em vista histórico de palpitações e FC elevada à admissão, também foi solicitado Holter 24 horas, na tentativa, de identificar arritmias possivelmente associadas à IC e/ou taquicardiomiopatia. Holter foi realizada com o paciente já em contexto de otimização do tratamento clínico da IC, em uso de beta-bloqueador, entretanto exame sem alterações significativas que justificariam a redução importante da fração de ejeção ventricular. Realizadas sorologias diversas e avaliação de distúrbio tireoidiano conforme resultados tabela abaixo (tabela 1).

Paciente durante internação informa que apresentou quadros gripais previamente ao início de todos os sintomas, aumentando a probabilidade de miocardite viral. Tendo em vista que durante toda a internação hospitalar, paciente esteve em serviço de saúde pública e que nesse não há disponibilidade de forma imediata para realização de ressonância nuclear magnética cardíaca (RMC). RMC foi realizada posteriormente e evidenciou miocardiopatia dilatada, com hipocinesia global difusa importante FEVE: 28%, ressaltando áreas de fibrose/necrose desde a base ao ápice (acima de 15% da massa miocárdica) ressaltando-se ainda acentuação do trabeculado junto a parede lateral desde a base ao ápice, acometendo também a parede anterior, não se podendo afastar a possibilidade de miocárdio não compactado.

Paciente recebeu alta hospitalar com melhora completa dos sintomas, tolerando medicações que alteram sobrevida da IC em doses otimizadas, conforme tolerância e com proposta de seguimento ambulatorial no serviço.

Exame realizado I Data	Resultado	Valor de referência (VR)
Citomegalovirus IgG (20/04/22)	47,30	> 6 UA/ml
Citomegalovirus IgG (20/04/22)	0,15	< 0,85 UA/ml
HIV 1/2- teste rápido (23/04/22)	Não reagente	Não reagente
VDRL (23/04/22)	Não reagente	Não reagente
Anti-HBS (23/04/22)	75,77	> 10 mUI/ml
HBsAg (23/04/22)	0,35	< 0,90
Anti-HCV (23/04/22)	0,12	< 1,00
TSH (23/04/22)	0,478	0,4 – 5,0 McUI/mL
T4livre (23/04/22)	1,15	0,70 a 1,80 ng/dL
Trypanossoma cruzi – IgG (23/04/22)	Não reagente	Não reagente
Trypanossoma cruzi – IgM (23/04/22)	Não reagente	Não reagente

### 3 DISCUSSÃO

O MNC é considerado uma cardiomiopatia cuja a prevalência não é conhecida, mas acredita-se ser uma doença rara, que pode atingir todas as faixas etárias de ambos

os sexos. É importante destacar que a doença apresenta um caráter genético acometendo cerca de 50% dos indivíduos que tem parentes próximos. Há uma ampla variedade de mutações genéticas, principalmente relacionada em genes que codificam proteínas sarcoméricas, citoesqueléticas, de linha Z e mitocondriais. Assim, o teste genético é recomendado, sobretudo se haver característica sindrômicas em familiares. Desta forma, existe a recomendação de rastrear familiares de pacientes de primeiro grau com MNC, pois podem apresentar formas assintomáticas da doença. (ELLIOTT et al., 2008; MARON et al., 2006).

As manifestações da MNC são amplo espectro e variam com apresentações diversas, entre elas sintomas de insuficiência cardíaca, eventos tromboembólicos, arritmias e até morte súbita. A dispneia é o sintomas mais comum. (SCUDERI et al., 2019).

O diagnóstico na maioria das vezes é feito pela ecocardiografia com critérios predefinidos. Caso não haja esclarecimento do diagnóstico, pode utilizar-se da RMC, caso está não esteja disponível ou apresente alguma contraindicação, há também a possibilidade de realizar tomografia computadorizada (TC) cardíaca. Vale ressaltar que tais exames também fazem diagnóstico diferencial com outras patologias, como cardiopatia dilatada, displasia arritmogênica do ventrículo direito e cardiomiopatia hipertrófica apical. (SABACK et al., 2016; ROSS et al., 2020).

O tratamento de pacientes com MNC é individualizado, pois as manifestações clínicas são polimórficas. O que é sugerido é avaliação clínica anual de rotina com exames laboratoriais, eletrocardiograma (ECG) de 12 derivações e ecocardiograma transtorácico em adultos, pois tais pacientes possuem risco aumentado para complicações cardiovasculares. Sendo assim, para aqueles com insuficiência cardíaca recomenda-se o tratamento preconizado para IC (seguindo as recomendações do American College of Cardiology Foundation e da American Heart Association). Além disso, nos pacientes com MNC existe maior risco de arritmias cardíacas, por exemplo, fibrilação atrial (FA) e fenômenos tromboembólicos. Para esses pacientes deve-se aplicar o escore CHA2DS2-VASc e caso pontue pelo menos 2 pontos para homem e 3 pontos para mulher recomenda-se iniciar anticoagulação. (SCUDERI et al., 2019; ROSS et al., 2020).

#### **4 CONCLUSÃO**

Sendo assim, nota-se a importância da realização de propedêutica nos paciente com insuficiência cardíaca de etiologia não definida. Tendo em vista que não há

tratamento específico para MNC, essa enfermidade é tratada de forma semelhante as demais miocardiopatias nos pacientes que possuem fração de ejeção reduzida e a anticoagulação deverá ser considerada conforme o risco tromboembólico e risco de sangramento individual. É importante a investigação dos parentes de primeiro grau com RMC. Diagnóstico e tratamento realizado em fase precoce da doença visa melhor sobrevida e prognóstico dos pacientes.

## REFERÊNCIAS

ARAS, D. et al. Clinical features of isolated ventricular noncompaction in adults long-term clinical course, echocardiographic properties, and predictors of left ventricular failure. **J Card Fail.** v. 12, n. 19, p. 726-733, 2006.

ELLIOTT, P. et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society Of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. **Eur Coração J.** v. 29, n. 2, p. 270-276, 2008.

MARON, B.J. et al. Definições contemporâneas e classificação das cardiomiopatias: uma Declaração Científica da American Heart Association do Conselho de Cardiologia Clínica, Insuficiência Cardíaca e Comitê de Transplantes; **Grupos de Trabalho Interdisciplinares de Pesquisa em Qualidade de Atendimento e Resultados e Genômica Funcional e Biologia Translacional; e Conselho de Epidemiologia e Prevenção.** v. 113, p. 1807-1816, 2006.

ROSS, S. B. et al. A systematic review and metaanalysis of the prevalence of left ventricular non-compaction in adults. **Eur Heart J.** v. 41, n. 14, p. 1428-1436, 2020.

SABACK, N. G. et al. Miocárdio não compactado: apresentação incomum – relato de caso. **Arq Bras Cardiol: Imagem cardiovasc.** v. 29, n. 1, p. 17-20, 2016

SCUDERI, C.; OSÓRIO, A. P. S.; UEDA, L. S. I. Miocardiopatia não compactada: um relato de caso. **FAG Journal of Health.** v. 1, n.4, p. 124-129, 2019.