Relato de Caso em Cardiologia

Miocardiopatia não compactada – relato de caso

Alba Fátima Rodrigues Lima¹, Thiago Carvalho Pereira¹,
Emilly Virgínia Costa Borges²

Palavras-chave: cardiomiopatias; insuficiência cardíaca; disfunção ventricular
Key-words: cardiomyopathies; heart failure; ventricular dysfunction

INTRODUÇÃO

As miocardiopatias representam o segundo maior grupo de causas de morte súbita cardíaca. A miocardiopatia não compactada (MNC) tem uma prevalência de 1/10.000 adultos¹, acometendo mais o sexo masculino². Relatada primeiramente por Chin e cols.³ em 1990, trata-se de uma doença congênita, decorrente de uma anormalidade da morfogênese endomiocárdica⁴, classificada como cardiomiopatia primária geneticamente determinada pela Associação Americana de Cardiologia⁵ ou como miocardiopatia não classificada pela Organização Mundial da Saúde⁶.

Durante a fase inicial do desenvolvimento embrionário, o coração consiste em uma trama de fibras musculares, separadas por espaços, chamados intertrabeculares (ou sinusoides). Entre a 5ª e 8ª semana, as fibras do miocárdio se compactam e a circulação coronariana se desenvolve. Na MNC, não ocorre esta compactação das fibras, formando uma rede frouxa de fibras musculares entrelaçadas, caracterizada por uma trabeculação miocárdica excessiva^{4,7}. A causa ainda não é totalmente compreendida, porém acredita-se que a sobrecarga de pressão ou isquemia miocárdica tenham papel fundamental na regressão dos sinusoides embrionários e consequente persistência dos espaços intertrabeculares. A MNC pode ser geneticamente esporádica ou familiar⁴.

As manifestações clínicas são amplas. A maioria dos pacientes apresentarão, ao longo dos anos, sintomas de falência ventricular⁴. Entretanto, podem ser assintomáticos ou apresentar sintomas de insuficiência cardíaca, fenômenos tromboembólicos e arritmias cardíacas, podendo ter início em qualquer idade^{4,2}.

O diagnóstico da MNC é frequentemente realizado pela ecocardiografia. Os critérios mais utilizados foram propostos por Jenni et. al.⁸: (1) Ausência de anormali-

dades cardíacas coexistentes, (2) Estrutura miocárdica de dupla camada (miocárdio não compacto e miocárdio compacto), com razão, no final da sístole, > 2:1; (3) Localização das trabéculas geralmente nas paredes apical/lateral, média/inferior do ventrículo esquerdo. (4) Fluxo entre os recessos intertrabeculares, identificados pelo doppler colorido. Os achados eletrocardiográficos não possuem alterações específicas. As anormalidades mais encontradas são: bloqueios de ramo e arritmias, como fibrilação atrial e taquicardia ventricular⁴.

Diferentes genes têm sido identificados. Foram descritas mutações que codificam as proteínas sarcoméricas, do citoesqueleto e da membrana nuclear, incluindo: G4.5, TAZ, PRDM16, TNNT2, LDB3, MYBPC3, MYH7, ACTC1, TPM1, MIB1 e DTNA2.

O presente relato descreve quadro de paciente com MNC há 10 anos, com ênfase sobre os aspectos clínicos, terapêuticos e relação familiar.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo feminino, 39 anos, parda, técnica em contabilidade, G1P1A0. Diagnosticada com MNC há 10 anos. Nos antecedentes: mãe falecida por morte súbita; tia falecida aos 14 anos por morte súbita; possui cinco irmãos, dos quais três possuem a doença comprovada, todas do sexo feminino.

Relato de infância e início da vida adulta assintomática, com gravidez sem intercorrências. Em 2 meses de pós-parto, evoluiu com edema em membros inferiores e ascite importante, associado à dispnéia e fadiga. Feita a investigação e de acordo com critérios clínicos e identificação em ecocardiograma doppler e ressonância magnética, diagnosticou-se miocárdio não compactado. Seguiu em tratamento medicamentoso com uso de anticoagulantes e betabloqueadores. Após 1 ano, implantou o cardiodesfibrilador implantável (CDI).

Após 6 anos, em 2015, foi submetida à troca de gerador do CDI. Neste período, sofreu acidente vascular cerebral isquêmico (AVCi), devido a trombo em artéria cerebral média. Identificado imediatamente, realizou trombólise e posterior reabilitação de sequelas com terapeuta durante 9 meses, seguindo sem sequelas.

Entretanto, após 2 anos, em 2017, os sintomas de fadiga e dispneia voltaram, associados a ascite, edema nos membros inferiores, enjoos e vômitos, levando-a a procurar o serviço de cardiologia do Hospital Santa Izabel (HSI). Exame físico de entrada: regular estado geral, consciente, orientada, ausculta pulmonar com estertores crepitantes bilateral em terço inferior, ruído cardíaco regular em 2 tempos, bulhas normofonéticas, sem sopros, edema de membros inferiores (++/4+), PA=100x70 mmHg. Eletrocardiograma: flutter atrial com condução atrioventricular 4:1 e bloqueio do ramo direito. Radiografia de tórax (Figura 1): aumento da área cardíaca, abaulamento do arco médio e parênquima pulmonar normotransparente. Ecocardiograma transtorácico (Figura 2): aumento importante de câmeras cardíacas, insuficiência tricúspide de grau importante, devido à falha de coaptação, disfunção sistólica do ventrículo esquerdo de grau importante e disfunção sistólica do ventrículo direito de grau moderado. Ultrassonografia: ascite e derrame pleural bilateral. Laboratório: elevados níveis de escórias nitrogenadas.

Encaminhado à Unidade de Terapia Intensiva Coronariana. Iniciado a terapia com: Marevan; Carvedilol; Lasix (furosema), Aldactone (diurético poupador de potássio), Amiodarona (vasodilatador), Digoxina (digitalico) e Dobutamina. Feito cardioversão elétrica devido ao flutter atrial. Realizado troca para CDI multissítio. Evolui com melhora de função renal e das demais funções orgânicas, hemodinamicamente estável; entretanto, segue com insuficiência cardíaca em uso de Sacubitril/valsartana em doses crescentes. Paciente sem novas complicações recebe alta em bom estado geral. Mantém acompanhamento ambulatorial.

DISCUSSÃO

No Brasil, há 300 mil casos de morte súbita decorrente de algum tipo de arritmia cardíaca por ano. A parada cardíaca súbita é uma das principais causas de morte entre os adultos com mais de 40 anos e tem sido a primeira causa de morte no mundo⁹.

As cardiomiopatias comprometem o músculo cardíaco causando disfunção mecânica e/ou elétrica. Cursa frequentemente com hipertrofia ou dilatação ventricular e falência cardíaca. A MNC possui etiologia genética. Neste caso, encontramos forte relação genética, onde

foi evidenciado 83% de seus parentes do sexo feminino de primeiro grau com disfunção sugestiva ou diagnosticada por MNC. Dados estes, conflitantes com a literatura, em que relata prevalência maior do sexo masculino e recorrência familiar baixa². Alertando que, embora relativamente rara, deve-se considerar a MNC em casos de falência ventricular, arritmia ventricular e embolizações, evitando uma triagem ineficaz e evolução da doença.

A história natural da doença não está bem estabelecida ou o porquê dos sintomas aparecem apenas aos 30 anos. Sugere-se que o período pós-parto tenha propiciado condições que evidenciassem a MNC, devido resposta imunológica a antígeno materno-fetal, em que células fetais podem escapar para a circulação materna e se alojarem no tecido cardíaco, desencadeando resposta autoimune. Condição semelhante ao observado na miocardiopatia periparto (MPP).

Geralmente, a MNC tem início insidioso, com certa hipertrofia ventricular compensatória e dilatação ventricular esquerda assintomática. Habitualmente, a intolerância aos exercícios físicos progride até insuficiência cardíaca (IC) franca, o que indica se tratar de doença progressiva. No caso, evoluiu com IC grave.

A IC é resultado de uma redução da contratilidade do miocárdio, por consequência do miocárdio não compactado. Possui características de grande volume diastólico residual, dilatação do anel valvular e insuficiência relativa das valvas mitral e tricúspide. Devido à estase de sangue nas câmeras, pode haver formação de trombos, levando a complicações sistêmicas; evidenciado, neste caso, no AVCi.

O plano terapêutico é direcionado para as manifestações mais frequentes da doença, a fim de evitar a morte súbita. Realizou-se, dessa forma, o tratamento da insuficiência cardíaca, anticoagulação profilática e avaliação do risco pró-arritmico. A prevenção das complicações tromboembólicas possui controvérsias na literatura, sendo indicada apenas por alguns autores. Entretanto, a diretriz brasileira recomenda anticoagulação aos pacientes que apresentam função sistólica diminuída com fração de ejeção inferior a 40%, história de tromboembolismo ou fibrilação atrial¹⁰, justificando o uso na paciente.

Devido à arritmia ventricular sintomática e função sistólica prejudicada, a prevenção indicada é por meio de desfibriladores cardíacos implantáveis (CDI). No caso estudado, a paciente implantou, inicialmente, o aparelho de dupla câmara. A troca para estimulação multissítio buscou melhora do sincronismo intracavitário.

Este caso ilustra a relação da MNC com a genética e reforça a necessidade de, na presença das caracte-

ísticas destacadas, não descartar a possibilidade da doença.

FIGURAS

Figura 1. Radiografia de tórax em incidência postero-anterior, mostrando aumento da área cardíaca. Notar presença do CDI.

Figura 2. Ecocardiograma transtorácico. Razão miocárdio não compactado/ compactado = 3,7 (critérios de Jenni e cols.).

REFERÊNCIAS

1. Papadakis M, Sharma S. Sudden cardiac death. *Medicine*, 2010;38:502-506.
2. Meneguz-Moreno, R et. al.. Isolated left ventricular noncompaction causing refractory heart failure. *Rev Port Cardiol*. 2016;35(3):185-185
3. 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.
4. Rosa Leonardo Vieira da, Salemi Vera Maria Cury, Alexandre Leonardo Machado, Mady Charles. Miocardiopatia não compactada: uma visão atual. *Arq. Bras. Cardiol.* [Internet]. 2011.
5. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, et. al.. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies. *Clinical Cardiology*. 2006;113(14):1807-16.
6. Oechslin E, Jenni R. Isolated left ventricular non-compaction: increasing recognition of this distinct, yet unclassified cardiomyopathy. *Eur J Echocardiogr*. 2002;3(4):250-1.
7. Junior, H P. Ferreira, M C F. Noncompaction of ventricular myocardium: case report with autopsy. *J Bras Patol Med Lab*. v.45 n.5. p.401-405.2009.
8. Jenni R, Oechslin E. et. al.. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy. *Heart*. 2001;86(6):666-71.
9. Avezum et. al.. Cardiovascular disease in South of America: current status and opportunities for prevention. *Heart*, v.95,n.18,p.1475-1482,2009.
10. Magalhães LP, Figueiredo MJO, Cintra FD, Saad EB, Kuniyoshi RR, Teixeira RA et. al.. II Diretrizes Brasileiras de Fibrilação Atrial. *Arq. Bras. Cardiol.* [Internet]. 2016.

1. Serviço de Cardiologia do HSI
2. Acadêmica de Medicina da Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública.

Endereço para correspondência:
albalima82011@hotmail.com