

# Miocardiomatia não compactada: relato de caso

## *Non-compactation cardiomyopathy: a case report*

Charles Ulloffen do Nascimento<sup>1</sup>, Francis Lopes Pacagnelli<sup>2</sup>, Franciele Marques Vanderlei<sup>3</sup>, Jessica de Oliveira Campioni<sup>2</sup>, Alexandre Fernandes Araújo<sup>1</sup>, Carlos Eduardo da Costa Nunes Bosso<sup>4</sup>, Luiz Carlos Marques Vanderlei<sup>3</sup>

### Resumo

**Introdução:** A miocardiomatia não compactada é uma doença congênita, que resulta da falha na compactação do miocárdio entre a quinta e oitava semana de vida embrionária. O prognóstico varia amplamente, desde casos em que os pacientes permanecem assintomáticos durante toda a vida até casos de rápida deterioração da função cardíaca com óbito precoce. O método diagnóstico mais utilizado é pela ecocardiografia e seus achados podem denotar melhor prognóstico. **Objetivo:** Descrever um quadro de miocardiomatia não compactada com ênfase sobre os métodos diagnósticos utilizados, em especial para o ecocardiograma. **Casuística e Métodos:** Descreve-se o caso de um paciente do sexo masculino, pardo, com 55 anos de idade e antecedentes pessoais de hipertensão arterial sistêmica, “cardiomatia”, *diabetes mellitus* e doença pulmonar obstrutiva crônica que desenvolveu o quadro de miocardiomatia não compactada. Com base no quadro clínico foi dada ênfase sobre os métodos diagnósticos utilizados, em especial para o ecocardiograma. **Resultados:** O eletrocardiograma evidenciou presença de bloqueio de ramo esquerdo. A ressonância nuclear magnética confirmou o diagnóstico de miocardiomatia não compactada apontado pelo ecocardiograma. **Conclusão:** Uma maior conscientização da comunidade médica da existência desta doença irá permitir o diagnóstico e intervenção terapêutica precoce de um maior número de afetados. Além disso, as imagens de ecocardiografia bidimensional e com o estudo Doppler permitiram o diagnóstico de miocardiomatia não compactada.

**Descritores:** Cardiomiopatis; Insuficiência Cardíaca; Ecocardiografia.

### Abstract

**Introduction:** Non-compactation cardiomyopathy is a congenital disease resulting from the failure of myocardial compaction between the fifth and eighth week of embryonic life. The prognosis ranges widely from cases in which patients remain asymptomatic throughout their lives to cases of rapid deterioration of cardiac function and early death. The most commonly used diagnostic method is echocardiography, and its findings may denote better prognosis. **Objective:** Describe a non-compactation cardiomyopathy clinical condition with emphasis on the diagnostic methods used, especially the echocardiography. **Patients and Method:** We report a case of a 55-year-old brown male patient with a history of hypertension, “heart disease,” diabetes mellitus, and a chronic obstructive pulmonary disease. He developed the non-compactation cardiomyopathy clinical condition. Based on the clinical condition, emphasis was given to the diagnostic methods used, especially the echocardiography. **Results:** The electrocardiogram evidenced the presence of left bundle branch block. Magnetic resonance imaging confirmed the diagnosis of non-compactation cardiomyopathy as indicated by the echocardiogram. **Conclusion:** A greater awareness of the medical community of the existence of this disease will enable early diagnosis and therapeutic intervention concerning a higher number of affected individuals. In addition, two-dimensional echocardiography images together with Doppler study enabled the diagnosis of non-compactation cardiomyopathy.

**Descriptors:** Cardiomyopathies; Heart Failure; Echocardiography.

<sup>1</sup>Hospital Regional “Associação Lar São Francisco de Assis na Providência de Deus”. Presidente Prudente-SP-Brasil.

<sup>2</sup>Universidade do Oeste Paulista (UNOESTE)- Presidente Prudente-SP-Brasil.

<sup>3</sup>Universidade Estadual Paulista(FCT/UNESP)- Presidente Prudente-SP-Brasil.

<sup>4</sup>Instituto do Coração (INCOR)- Presidente Prudente-SP-Brasil.

**Conflito de interesses:** Não

**Contribuição dos autores:** CUN, JOC, AFA, CECNB coleta, tabulação, delineamento do estudo e redação do manuscrito. FLP, FMV, LCMV elaboração e revisão crítica do manuscrito.

**Contato para correspondência:** Luiz Carlos Marques Vanderlei

**E-mail:** lcmvanderlei@fct.unesp.br

**Recebido:** 17/09/2016; **Aprovado:** 12/12/2016

## Introdução

A miocardiopatia não compactada (MNC) é uma doença congênita, que resulta da falha na compactação do miocárdio entre a quinta e oitava semana de vida embrionária. Neste processo há a persistência de trabeculações e recessos profundos que comunicam com a cavidade ventricular e geram espessamento do miocárdio em duas camadas distintas (uma compactada e outra não compactada), porém, não estão conectados com a circulação coronariana. Envolve, tipicamente, o ventrículo esquerdo, ainda que o ventrículo direito também possa ser afetado pelo mesmo mecanismo fisiopatológico, sendo ambos os ventrículos envolvidos em menos de 50% dos casos com predominância apical<sup>(1-2)</sup>. A sua prevalência é desconhecida, mas considerando critérios ecocardiográficos, atinge 0,014%; entretanto, é possível que esse número esteja subestimado, pois a maioria dos estudos foi realizado em hospitais terciários e em pacientes sintomáticos<sup>(3)</sup>. O sexo masculino é mais acometido do que o sexo feminino, podendo haver ocorrência familiar entre 18 a 50% dos casos<sup>(4)</sup>. O aspecto clínico da MNC tanto em crianças como em adultos é muito heterogêneo, variando desde ausência de sintomatologia até a tríade composta por insuficiência cardíaca congestiva, arritmias e tromboembolismo sistêmico<sup>(5-6)</sup>.

O prognóstico varia amplamente, desde casos em que os pacientes permanecem assintomáticos durante toda vida até casos de rápida deterioração da função cardíaca com óbito precoce, portanto, o diagnóstico precoce da MNC, permite melhor estratificação de risco (incluindo de morte súbita), rastreamento sistemático das famílias afetadas e tratamento. O método diagnóstico mais utilizado é pela ecocardiografia e seus achados podem denotar melhor prognóstico. Pacientes que se encontram assintomáticos e com função sistólica preservada no momento do diagnóstico têm um prognóstico mais favorável<sup>(7-8)</sup>.

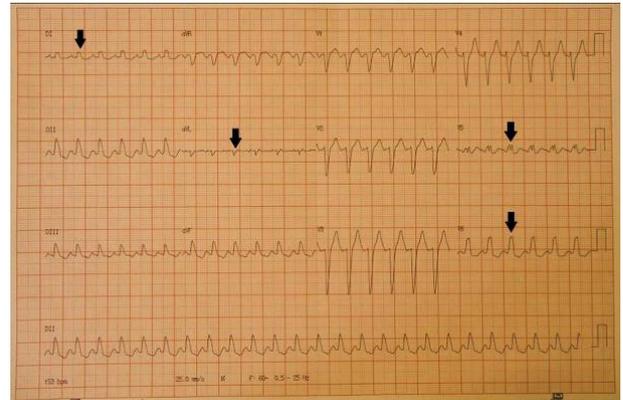
O presente relato descreve um quadro de MNC com ênfase sobre os métodos diagnósticos utilizados em especial o ecocardiograma.

## Relato do Caso

O caso ilustra uma anomalia congênita caracterizada pela MNC. Trata-se de um paciente do sexo masculino, pardo, com 55 anos de idade e com antecedentes pessoais de hipertensão arterial sistêmica, cardiopatia, *diabetes mellitus* e doença pulmonar obstrutiva crônica. O paciente deu entrada no Pronto-Socorro com quadro de dispnéia súbita iniciado há uma hora, com sudorese fria e ausência de dor torácica.

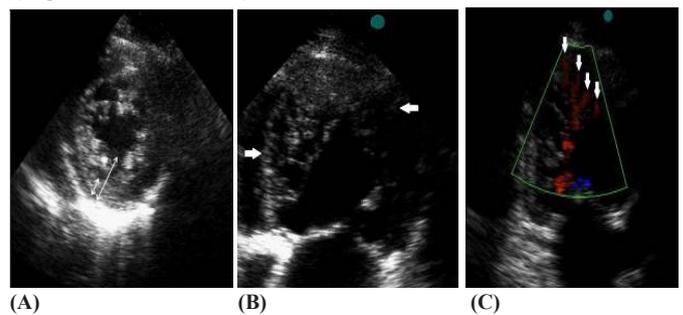
Ao exame físico o paciente apresentou estado geral regular, taquipnéico (32 rpm), corado, frequência cardíaca de 129 bpm, pressão arterial de 140/120 mmHg e a saturação parcial de oxigênio de 81%. Na ausculta pulmonar foram observados murmúrios vesiculares presentes em ambos hemitórax com estertores difusos e na ausculta cardíaca observaram-se bulhas rítmicas hipofonéticas em dois tempos e sem sopro. Foram observados ainda ausência de edema em membros inferiores e Glasgow 15. O eletrocardiograma mostrou presença de bloqueio de ramo esquerdo (Figura 1). Foram tomadas medidas para edema agudo de pulmão utilizando diurético de alça (furosemida), nitrato endovenoso (nitroglicerina), analgésico opioide (morfina), an-

tiagregação plaquetária dupla (AAS e clopidogrel) e instalada a ventilação mecânica não invasiva. Após uma hora, o paciente não apresentou melhora no quadro clínico de entrada. Foi então realizada a intubação orotraqueal e a administração de droga vasoativa (noradrenalina) em virtude da hipotensão após intubação.



**Figura 1.** Eletrocardiograma com presença de bloqueio de ramo esquerdo – demonstrando QRS alargados com duração  $\geq 120$  ms e ausência de “q” em D1, aVL, V5 e V6; variantes podem ter onda “q” apenas em aVL.

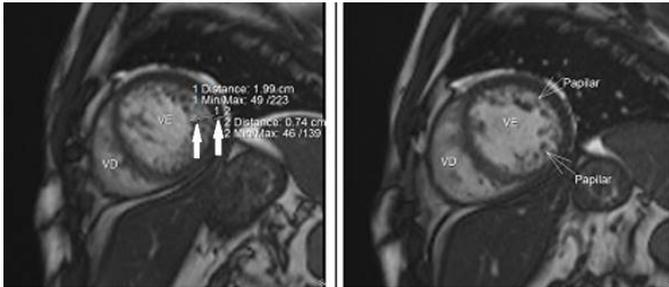
O paciente foi encaminhado à Unidade de Terapia Intensiva Coronariana, onde os exames laboratoriais iniciais demonstraram saturação venosa central de 59.7%, marcadores de necrose do miocárdio negativos, radiografia de tórax com opacidade nos terços inferiores de ambos hemitórax. A avaliação ecocardiográfica mostrou fração de ejeção de 34.9%, com hipocinesia difusa e presença de trabeculações grosseiras na cavidade do ventrículo esquerdo (fluxo ao Doppler entre elas), indicando a presença de MNC (Figuras 2A, 2B e 2C).



**Figura 2.** (A) A razão do miocárdio não compactado com miocárdio compactado no final da sístole é  $> 2:1$ . (B) Localização das trabéculas geralmente nas paredes apical/lateral, média/inferior do ventrículo esquerdo. A maioria dos segmentos não compactados é hipocinética. (C) Doppler colorido pode ser identificado fluxo entre os recessos intertrabeculares.

A cineangiocoronariografia comprovou circulação coronariana com irregularidades parietais discretas e ventriculografia com hipocontratilidade difusa (+++). Foi também realizada ressonância nuclear magnética que confirmou o diagnóstico de MNC apontado pelo ecocardiograma (Figura 3). O paciente permaneceu internado por 18 dias, sendo nove dias na Uni-

dade de Terapia Intensiva Coronariana. Destes, seis dias em intubação orotraqueal e ventilação mecânica, com medicações para insuficiência cardíaca (antiarrítmico, diurético, inotrópico positivo e antiagregante plaquetário) e nove dias na enfermaria da cardiologia, em uso das mesmas medicações associadas a vasodilatador (bloqueador do receptor de angiotensina). O paciente recebeu alta hospitalar com acompanhamento no ambulatório de insuficiência cardíaca.



**Figura 3.** Ressonância nuclear magnética evidenciando relação do miocárdio não compactado com o compactado de 2,6:1.

### Discussão

Este relato de caso descreve a história de um paciente diagnosticado com MNC que obteve boa evolução clínica com tratamento de suporte, sendo medicamentos e intervenções invasivas necessárias para reverter o quadro. Pode ser incluído no diagnóstico diferencial de pacientes com MNC: hipertrabeculação do ventrículo esquerdo secundária à doença neuromuscular, miocardiopatia hipertrófica apical, miocardiopatia dilatada, displasia arritmogênica do ventrículo direito, fibroelastose endocárdica, metástases cardíacas, trombos no ventrículo esquerdo, cardiomiopatia infiltrativa e endomiocardiofibrose<sup>(1-2,9-10)</sup>.

No caso descrito o paciente apresentou insuficiência cardíaca, um dos quadros da tríade desta doença. Foi demonstrado que a evolução para insuficiência cardíaca é tão comum em população pediátrica quanto na população adulta o que indica que o miocárdio não compactado isolado é uma doença progressiva ocasionando cronicamente a insuficiência cardíaca<sup>(2-3)</sup>.

O tratamento clínico é semelhante ao de outras cardiomiopatias e deve-se considerar a estabilidade do quadro clínico com o adequado tratamento da insuficiência cardíaca, das arritmias e anticoagulação oral para evitar tromboembolismo. Certas características clínicas parecem ser fatores de pior prognóstico aumentando as taxas de mortalidade como a presença do aumento do diâmetro diastólico do ventrículo esquerdo, ter classificação funcional da *New York Heart Association* (NYHA) III e IV e apresentar fibrilação atrial crônica e bloqueio de ramo<sup>(3)</sup>. A atividade elétrica cardíaca encontra-se alterada na maioria dos pacientes, podendo ser observada desde fibrilação atrial até taquicardia ventricular sustentada e neste caso não foi diferente do esperado.

Os achados do ecocardiograma, cineangiocoronariografia e ressonância nuclear magnética foram evidentes para a MNC, os quais condizem com todos os critérios para o diagnóstico. Dentre os métodos diagnósticos, o ecocardiograma bidimensional é o principal exame complementar para diagnosticar

miocárdio não compactado isolado. Os critérios ecocardiográficos para o miocárdio não compactado isolado são ausência de anormalidades cardíacas coexistentes; visualização de trabéculas e recessos intratrabeculares profundos, com razão entre a camada não compactada e a compactada maior do que 2; ter predomínio em regiões apicais, lateral média e inferior média do ventrículo esquerdo e presença de recessos intratrabeculares com perfusão direta pelo ventrículo<sup>(7)</sup>. O ecocardiograma é fundamental para fazer o diagnóstico diferencial de cardiomiopatia hipertrófica devido as características apresentadas pelo ventrículo esquerdo, e também, de cardiomiopatia dilatada, principalmente, nos casos de insuficiência cardíaca progressiva<sup>(10)</sup>.

### Conclusão

Neste relato de caso todos os achados clínicos e de exames complementares foram importantes para a descrição do caso, visto que se trata de uma doença rara e pouco investigada, portanto, são de fundamental importância para novos casos que surgirão na literatura.

Neste contexto, o controle adequado da pressão arterial, estilo de vida e de vários outros fatores que influenciam nas doenças cardiovasculares podem melhorar o equilíbrio da MNC.

Há uma necessidade de estabelecer um registro para investigar MNC, a sua história natural e as estratégias de farmacoterapia com o objetivo de promover a estabilização dos sintomas e prevenir recorrências. Uma maior conscientização da comunidade médica da existência desta doença irá permitir o diagnóstico e intervenção terapêutica precoce de um maior número de afetados. Apresentamos o caso de um paciente em que as imagens de ecocardiografia bidimensional e com o estudo Doppler permitiram o diagnóstico de MNC.

### Referências

- Rosa LV, Salemi VMC, Alexandre LM, Mady C. Noncompaction cardiomyopathy: a current view. *Arq Bras Cardiol.* 2011;97(1):e13-9.
- 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.
- Vinardell JM, Avila MD, Santana O. Isolated left ventricular noncompaction cardiomyopathy: a transient disease? *Rev Cardiovasc Med.* 2016;17(1-2):80-4.
- Arbustini E, Favalli V, Narula N, Serio A, Grasso M. Left ventricular noncompaction: a distinct genetic cardiomyopathy?. *J Am Coll Cardiol.* 2016;68(9):949-66.
- Antônio M1, Costa C, Venâncio M, Martins P, Dionísio T, Pires A, et al. Ventrículo esquerdo não compactado: experiência de um serviço de cardiologia pediátrica. *Rev Port Cardiol.* 2011;30(3):295-311.
- Enríquez RA, Baeza VR, Gabrielli NL, Córdova AS, Castro GP. Miocardiopatia não compactada: uma serie de 15 casos. *Rev Med Chile.* 2011;139(7):864-71.
- Zhang X, Yuan L, Qiu L, Yang Y, Lv Q, Li L et al. Incremental value of contrast echocardiography in the diagnosis of left ventricular noncompaction. *Front Med.* [Epub ahead of print]. 2016.
- Pinto FJ. When and how to agree in disagreeing on the diagno-

sis of noncompaction by echocardiography? JACC Cardiovasc Imaging. 2015;8(11):1258-9.

9. Correia E1, Rodrigues B, Santos L, Faria R, Ferreira P, Gama P, et al. Miocárdio não-compactado isolado: caracterização e seguimento de população afetada. Rev Port Cardiol. 2011;30(3):323-31.

10. Aung N, Zemrak F, Petersen SE. Left ventricular noncompaction, or is it? J Am Coll Cardiol. 2016;68(20):2182-4.

Charles Ulloffo do Nascimento é médico assistente do Hospital Regional “Associação Lar São Francisco de Assis na Providência de Deus” de Presidente Prudente-SP e especialista em Cardiologia e Ecocardiografia pela Universidade do Oeste Paulista (UNOESTE). E-mail: charles.med@hotmail.com

Francis Lopes Pacagnelli é fisioterapeuta docente do curso de graduação em Fisioterapia da Universidade do Oeste Paulista (UNOESTE) e doutora em Ciência Animal pela Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP). E-mail: francispacagnelli@unoeste.br

Franciele Marques Vanderlei é fisioterapeuta docente do curso de graduação em Fisioterapia da Universidade Estadual Paulista (UNESP) e doutora em Medicina em Cardiologia pela Universidade Federal de São Paulo (USP). E-mail: franmvanderlei@gmail.com

Jessica de Oliveira Campioni é graduanda de Medicina da Universidade do Oeste Paulista (UNOESTE). E-mail: jessica.campioni@hotmail.com

Alexandre Fernandes Araújo é médico cardiologista assistente do Hospital Regional “Associação Lar São Francisco de Assis na Providência de Deus” de Presidente Prudente-SP. E-mail: alexandre@cuorecardiologia.com.br

Carlos Eduardo da Costa Nunes Bosso é médico especialista em cardiologia e terapia intensiva do Instituto do Coração de Presidente Prudente-SP. E-mail: cadubosso@hotmail.com

Luiz Carlos Marques Vanderlei é fisioterapeuta docente do curso de graduação em Fisioterapia e Mestrado em Fisioterapia da Universidade Estadual Paulista (UNESP) e livre docente em Cardiologia pela Universidade Estadual Paulista (UNESP). E-mail: lcmvanderlei@fct.unesp.br