

## RELATO DE CASO

## Miocárdio não compactado em paratleta

## Left ventricular noncompaction in a Para athlete

Ednei Costa Maia<sup>1</sup>, Filippo Aragão Savioli<sup>1</sup>, Sanna Roque Pinheiro<sup>1</sup>, Leandro Santini Echenique<sup>1,2</sup>, Japy Angelini Oliveira Filho<sup>1</sup><sup>1</sup> Universidade Federal de São Paulo, São Paulo, SP, Brasil.<sup>2</sup> Hospital Israelita Albert Einstein, São Paulo, SP, Brasil.

DOI: 10.31744/einstein\_journal/2019RC4514

## RESUMO

O miocárdio não compactado é uma cardiomiopatia congênita caracterizada pela presença de trabeculações anormais no ventrículo esquerdo. O presente estudo descreve o caso de uma paratleta de *goalball*, 14 anos, sexo feminino, assintomática, com história pessoal de nistagmo congênito e leve deficiência visual, que apresentou alterações eletrocardiográficas inespecíficas durante avaliação pré-participação. A ressonância magnética cardíaca evidenciou presença de não compactação miocárdica (relação entre camada não compactada/camada compactada igual a 2,5) e disfunção sistólica biventricular leve. Inicialmente, a paciente foi afastada da prática de esportes, e o seguimento clínico foi realizado a cada 3 meses. A paciente permaneceu assintomática durante o período de 1 ano de seguimento, sem história de síncope inexplicada, comprometimento significativo da função sistólica ou taquiarritmias ventriculares importantes ao teste de esforço. Por fim, ela foi liberada para prática competitiva de *goalball*, e o seguimento clínico foi mantido a cada 6 meses. Não há consenso quanto aos critérios de elegibilidade para a prática esportiva nos casos de miocárdio não-compactado. Assim, é prudente individualizar a decisão quanto a prática esportiva, bem como considerar a participação em esportes competitivos para indivíduos assintomáticos e sem repercussões da doença.

**Descritores:** Miocárdio ventricular não compactado isolado; Cardiomiopatias; Anormalidades congênitas; Exercício

## ABSTRACT

The left ventricular noncompaction is a congenital cardiomyopathy characterized by the presence of abnormal trabeculations in the left ventricle. The present study describes the case of a 14-year-old female Para athlete, who plays goalball. She was asymptomatic, with history of congenital nystagmus and mild visual impairment, who presented nonspecific electrocardiographic abnormalities during pre-competition screening. Cardiac magnetic resonance imaging showed left ventricular non-compaction (non-compacted to compacted layer ratio equal to 2.5) and mild biventricular systolic dysfunction. Initially, the patient was excluded from sports participation and clinical follow-up was performed every three months. Patient remained asymptomatic during the one-year follow-up, with no history of unexplained syncope, marked impairment of systolic function or significant ventricular arrhythmias at the exercise stress test. Finally, she was released for competitive goalball participation and clinical follow-up was continued every 6 months. There is no consensus regarding the eligibility criteria for sports participation in cases of left ventricular non-compaction. Thus, it is prudent to individualize the decision regarding practice of sports, as well as to consider participation in competitive sports for asymptomatic individuals and with no disease repercussions.

**Keywords:** Isolated noncompaction of the ventricular myocardium; Cardiomyopathies; Congenital abnormalities; Exercise

## Como citar este artigo:

Maia EC, Savioli FA, Pinheiro SR, Echenique LS, Oliveira Filho JA. Miocárdio não compactado em paratleta. *einstein* (São Paulo). 2019;17(2):eRC4514. [http://dx.doi.org/10.31744/einstein\\_journal/2019RC4514](http://dx.doi.org/10.31744/einstein_journal/2019RC4514)

## Autor correspondente:

Ednei Costa Maia  
Avenida Jerônimo de Albuquerque, S/N, Calhau  
CEP: 65074-220 – São Luís, MA, Brasil  
Tel.: (98) 3268-2710  
E-mail: ednei.maia@hotmail.com

## Data de submissão:

7/4/2018

## Data de aceite:

15/10/2018

## Copyright 2019



Esta obra está licenciada sob  
uma Licença *Creative Commons*  
Atribuição 4.0 Internacional.

## INTRODUÇÃO

O miocárdio não compactado (MNC) foi descrito pela primeira vez por Grant, em 1926.<sup>(1)</sup> Desde então, a doença recebeu diferentes denominações na literatura: miocárdio em esponja, hipertrabeculação do ventrículo esquerdo (VE) ou, ainda, trabeculação isolada anormal do VE.<sup>(2)</sup> Durante o desenvolvimento embriológico normal, o processo de compactação trabecular ocorre entre a 12<sup>a</sup> e 18<sup>a</sup> semanas de gestação. Esse processo ocorre inicialmente na base do coração e evolui progressivamente em direção ao ápice. Nos casos de MNC, a compactação miocárdica não ocorre adequadamente por razões ainda desconhecidas.<sup>(3)</sup>

Esta cardiomiopatia congênita é caracterizada pela presença de trabeculações anormais no VE, mais comumente no ápice, e pode estar associada à dilatação ou hipertrofia do VE; à disfunção sistólica e/ou diastólica; ou ainda a cardiopatias congênitas.<sup>(3,4)</sup> A prevalência do MNC na população geral ainda não foi definitivamente estabelecida. No entanto, a prevalência em pacientes adultos encaminhados a um laboratório de ecocardiografia foi de 0,014% (34 casos em 15 anos de seguimento).<sup>(5)</sup> Já a prevalência em membros de famílias afetadas gira em torno de 18% a 50%.<sup>(6)</sup>

Todavia, esses são dados provavelmente subestimados em face ao maior conhecimento da doença e refinamento das técnicas de diagnóstico por imagem, que têm determinado aumento no número de casos entre indivíduos jovens e assintomáticos, incluindo atletas.<sup>(7)</sup>

O objetivo do presente estudo foi descrever o caso de uma paratleta de *goalball* com MNC, mas assintomática.

## RELATO DE CASO

Paratleta de *goalball*, 14 anos, sexo feminino, procurou o Serviço de Cardiologia do Esporte por história de alterações eletrocardiográficas durante avaliação pré-participação. A paciente estava assintomática e treinava, em média, 6 horas por semana. Na história pessoal, apresentava o diagnóstico de nistagmo congênito e deficiência visual associada, o que lhe permitia participar de competições oficiais de *goalball* (Classe Visual B3 – atletas que conseguem definir imagens). Não existiam outras comorbidades. A história familiar foi negativa para doenças cardiovasculares ou morte súbita.

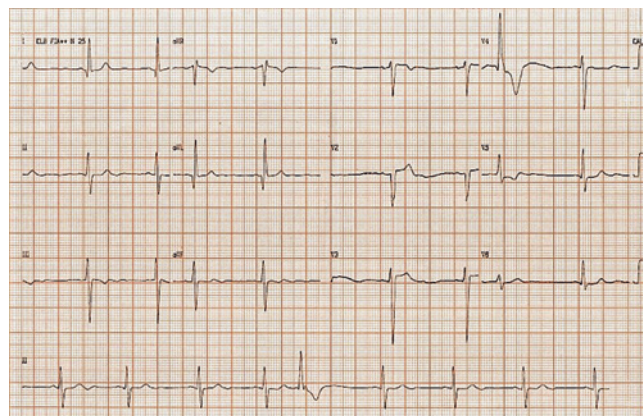
O exame clínico cardiovascular demonstrou frequência cardíaca de 62bpm, pressão arterial de 110/70mmHg, bulhas rítmicas e normofonéticas, ausência de sopros ou outros sinais proeminentes de doença cardiovascular. No exame neurológico, estavam presentes deficiência visual e nistagmo horizontal, sem outras deficiências

motoras ou sensitivas. O exame físico não evidenciou outras alterações significativas.

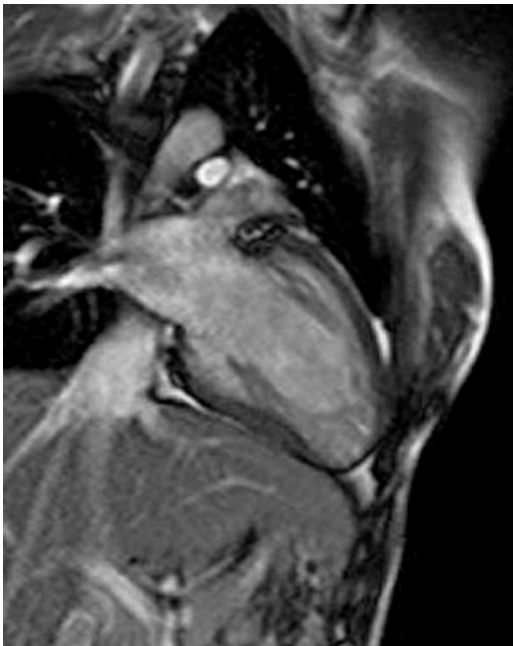
Em investigação complementar, solicitou-se novo eletrocardiograma de repouso (Figura 1), que evidenciou ritmo sinusal com extrassístoles ventriculares, eixo elétrico do QRS  $\approx -30^\circ$ , frequência cardíaca de 56bpm, bloqueio divisional anterossuperior esquerdo e sobrecarga ventricular esquerda pelo índice de *Cornell* (voltagem), além da presença de ondas Q em D1 e AVL. Exames laboratoriais, teste ergométrico, ecocardiograma e Holter de 24 horas realizados foram normais.

A paciente foi orientada a suspender as atividades esportivas até elucidação diagnóstica. Posteriormente, ressonância magnética cardíaca (RMC) com administração endovenosa de gadolínio foi realizada, a qual evidenciou não compactação miocárdica (relação camada não compactada/camada compactada igual a 2,5) e disfunção sistólica biventricular leve (Figuras 2 e 3). Em conjunto, os achados foram considerados suficientes para estabelecer o diagnóstico de MNC, e a paciente foi orientada a continuar afastada da prática de esportes. Optou-se ainda por instituir tratamento profilático com ácido acetilsalicílico na dose de 100mg/dia. O seguimento clínico foi realizado, inicialmente, a cada 3 meses.

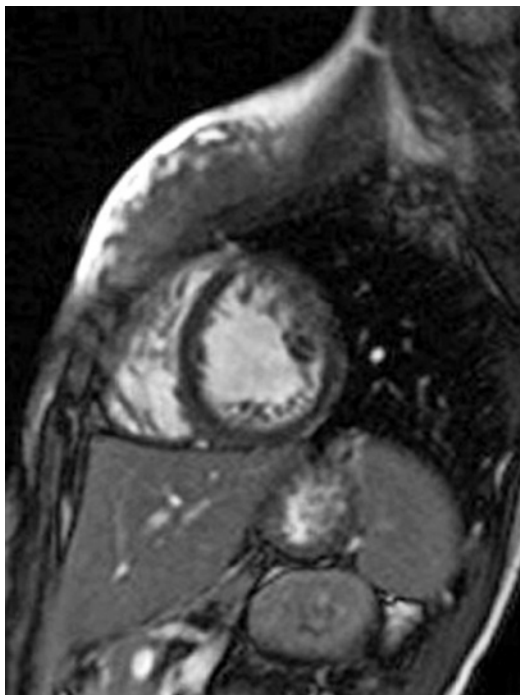
Por fim, como a paciente permaneceu assintomática durante o período de aproximadamente um ano de seguimento, sem história de síncope, comprometimento significativo da função ventricular ou taquiarritmias importantes ao teste de esforço, foi liberada para prática competitiva de *goalball*.<sup>(8)</sup> O seguimento clínico foi mantido a cada 6 meses.



**Figura 1.** Eletrocardiograma em repouso evidenciando sinais de sobrecarga ventricular esquerda (índice de *Cornell* – voltagem), presença de onda Q em parede inferolateral e extrassístolia ventricular isolada



**Figura 2.** Resonância magnética cardíaca no plano coronal evidenciando câmaras cardíacas com dimensões preservadas e aumento da trabeculação miocárdica



**Figura 3.** Resonância magnética cardíaca no plano sagital evidenciando não compactação miocárdica do ventrículo esquerdo: uma camada não compactada de 10mm e uma camada compactada de 4mm

## DISCUSSÃO

O MNC é considerado uma cardiomiopatia congênita rara com apresentação morfológica distinta (trabeculada) do miocárdio classificado no grupo de cardiomiopatia

primárias de origem genética.<sup>(9)</sup> A maioria dos casos em adultos é autossômica dominante, embora casos de herança familiar e herança ligada ao X também tenham sido descritos. A presença de três elementos morfológicos é característica da doença: proeminente camada trabecular do VE, camada compactada e recessos intertrabeculares em continuidade com a cavidade esquerda. Por definição, a não compactação marcadamente ocorre no VE, mas pode acometer também o ventrículo direito e constituir apresentação biventricular ou mesmo variante isolada do ventrículo direito.<sup>(10,11)</sup>

O espectro clínico do MNC é bastante variável e engloba desde ausência total de sintomas até manifestações clínicas de insuficiência cardíaca, arritmias ou tromboembolismo.<sup>(12)</sup> O tempo médio para início dos sintomas após o diagnóstico é de cerca de 3,5 anos.<sup>(13)</sup> No momento do diagnóstico, as manifestações clínicas mais frequentes incluem: dispneia (79%), insuficiência cardíaca classe funcional III e IV (35%), dor torácica (26%) e fibrilação atrial crônica (26%).<sup>(6)</sup> As arritmias associadas mais frequentemente descritas são fibrilação atrial e taquicardia ventricular. A incidência de morte súbita tem variado entre 0% e 18% em estudos observacionais.<sup>(12)</sup> O diagnóstico diferencial de MNC deve incluir cardiomiopatia dilatada, doença cardíaca hipertensiva, cardiomiopatia hipertrófica apical, coração de atleta, cardiomiopatia infiltrativa e endomiocardiofibrose.<sup>(12)</sup>

Os achados eletrocardiográficos mais comumente encontrados nos casos de MNC são inversão de onda T, prolongamento do intervalo QT corrigido, infradesnivelamento do segmento ST, hipertrofia ventricular esquerda, distúrbio de condução intraventricular e prolongamento do intervalo PR.<sup>(11)</sup> No entanto, não existe nenhum achado eletrocardiográfico que seja patognômico de MNC. Tradicionalmente, a ecocardiografia é o método inicial empregado no diagnóstico do MNC, o qual é estabelecido quando a relação do miocárdio não compactado para o compactado é superior a dois. Porém, a ecocardiografia encontra dificuldades na visualização da região apical do coração. Assim, outras modalidades de imagem, como a RMC, a tomografia computadorizada e a ventriculografia esquerda ganharam importância para confirmar ou afastar o diagnóstico.<sup>(9)</sup> O método de imagem usualmente mais escolhido é a RMC, por alcançar morfologia cardíaca mais detalhada. O critério de RMC mais aceito define que a relação entre a camada não compactada e a compactada, medida ao final da diástole, seja maior que 2,3 para o diagnóstico da doença.<sup>(3,12)</sup>

No geral, o tratamento é direcionado às três complicações mais frequentemente associadas ao MNC: insuficiência cardíaca, arritmias e complicações tromboembólicas. Alguns autores têm sugerido realização de

estudo eletrofisiológico e de Holter de 24 horas na avaliação inicial, além de seguimento anual dos casos, em função do risco inerente de morte súbita cardíaca.<sup>(14)</sup> Agentes antiplaquetários ou anticoagulantes sistêmicos devem ser considerados, sobretudo quando os átrios ou o VE estiverem dilatados. Em crianças, os agentes antiplaquetários podem ser opção nos casos de disfunção sistólica ventricular esquerda, evidência de contraste ecocardiográfico espontâneo, dilatação grave do VE ou dilatação atrial.<sup>(4)</sup>

Recente posicionamento oficial da *American Heart Association* (AHA) recomenda considerar a participação em esportes competitivos nos casos de pacientes assintomáticos com diagnóstico de MNC, uma vez que apresentem função sistólica normal, sem evidência de taquiarritmias ventriculares importantes no controle ambulatorial ou no teste de esforço, e na ausência de histórico prévio de síncope inexplicável (Classe IIb; Nível de Evidência C).<sup>(8)</sup> Contudo, tem sido sugerido que o aconselhamento quanto à prática esportiva seja individualizado e considere fatores como presença ou não de sintomas (especialmente no exercício), importância do esporte para o atleta, grau de disfunção miocárdica e extensão das trabeculações. Existe ainda a discussão sobre a definição de critérios diagnósticos mais rigorosos para a população de atletas, como forma de minimizar o risco de sobrediagnóstico neste grupo.<sup>(11)</sup>

## CONCLUSÃO

Não há consenso quanto aos critérios de elegibilidade para a prática de esportes nos casos de miocárdio não compactado. Assim, é prudente individualizar a decisão quanto à prática esportiva, bem como considerar a participação em esportes competitivos para indivíduos assintomáticos e sem repercussões da doença.

## INFORMAÇÃO DOS AUTORES

Maia EC: <http://orcid.org/0000-0001-9255-3478>  
 Savioli FA: <http://orcid.org/0000-0002-8871-4512>  
 Pinheiro SR: <http://orcid.org/0000-0003-4874-313X>  
 Echenique LS: <http://orcid.org/0000-0001-5182-2192>  
 Oliveira Filho JA: <http://orcid.org/0000-0002-5591-0285>

## REFERÊNCIAS

- Grant R. An unusual anomaly of the coronary vessels in the malformed heart of a child. *Heart*. 1926;13:273-83.
- Rodrigues GH, Parga Filho JR, Pierri H, Serro-Azul JB, Gebara OC, Nussbacher A, et al. Miocárdio não-compactado. *Rev Assoc Med Bras*. 2004;50(4):349-62.
- Ikeda U, Minamisawa M, Koyama J. Isolated left ventricular non-compaction cardiomyopathy in adults. *J Cardiol*. 2015;65(2):91-7.
- Towbin JA, Lorts A, Jefferies JL. Left ventricular non-compaction cardiomyopathy. *Lancet*. 2015;386(9995):813-25.
- Oechslin EN, Attenhofer Jost CH, Rojas JR, Kaufmann PA, Jenni R. Long-term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular noncompaction: a distinct cardiomyopathy with poor prognosis. *J Am Coll Cardiol*. 2000;36(2):493-500.
- Murphy RT, Thaman R, Blanes JG, Ward D, Sevdalis E, Papra E, et al. Natural history and familial characteristics of isolated left ventricular non-compaction. *Eur Heart J*. 2005;26(2):187-92. Erratum in: *Eur Heart J*. 2008;29(15):1925. Kiotsekolglou, Anatoli [corrected to Kiotsekolglou, Anatoli].
- Caselli S, Attenhofer Jost CH, Jenni R, Pelliccia A. Left Ventricular Noncompaction Diagnosis and Management Relevant to Pre-participation Screening of Athletes. *Am J Cardiol*. 2015;116(5):801-8.
- Maron BJ, Udelson JE, Bonow RO, Nishimura RA, Ackerman MJ, Estes NA 3rd, et al. Eligibility and Disqualification Recommendations for Competitive Athletes With Cardiovascular Abnormalities: Task Force 3: Hypertrophic Cardiomyopathy, Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy and Other Cardiomyopathies, and Myocarditis. A Scientific Statement From the American Heart Association and American College of Cardiology. *J Am Coll Cardiol*. 2015;66(21):2362-71.
- Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, Antzelevitch C, Corrado D, Arnett D, Moss AJ, Seidman CE, Young JB; American Heart Association; Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology/Interdisciplinary Working Groups; Council on Epidemiology and Prevention. Contemporary Definitions and Classification of the Cardiomyopathies. An American Heart Association Scientific Statement From the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention. *Circulation*. 2006;113(14):1807-16.
- 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. Erratum in: *J Am Coll Cardiol*. 2016;68(16):1821.
- Coris EE, Moran BK, De Cuba R, Farrar T, Curtis AB. Left Ventricular Non-Compaction in Athletes: To Play or Not to Play. *Sports Medicine*. 2016;46(9):1249-59.
- Rosa LV, Salemi VM, Alexandre LM, Mady C, Rosa LV, Salemi VM, et al. Miocardiopatia não compactada: uma visão atual. *Arq Bras Cardiol*. 2011;97(1):e13-9.
- Ritter M, Oechslin E, Sutsch G, Attenhofer C, Schneider J, Jenni R. Isolated noncompaction of the myocardium in adults. *Mayo Clinic proceedings*. 1997; 72(1):26-31.
- Pena FM, Paiva B, Paiva Neto U, Paiva M, Elias Neto J, Soares J. Não compactação isolada do miocárdio ventricular esquerdo: relato de caso. *Rev Bras Cardiol*. 2010;23(1):74-7.