

## Insuficiência Cardíaca Refratária em um Paciente Portador de Miocárdio não Compactado

*Refractory Heart Failure in a Patient with Non-compacted Myocardium*

Humberto Villacorta<sup>1,2</sup>, Jacqueline Miranda Sampaio<sup>1</sup>, Fernanda Beatriz Amador Dos Santos<sup>1</sup>, Valdo Carrera<sup>1</sup>, Carlos Cleverson Pereira<sup>1</sup>, Evandro Tinoco Mesquita<sup>2</sup>

Hospital Quinta D'Or<sup>1</sup>; Universidade Federal Fluminense<sup>2</sup>, Rio de Janeiro, RJ - Brasil

A não compactação do miocárdio caracteriza-se por excessiva trabeculação e recessos dos ventrículos (usualmente o ventrículo esquerdo), devido à interrupção do processo de compactação das fibras miocárdicas durante a fase embriogênica. Essa anormalidade cursa frequentemente com insuficiência cardíaca, fenômenos tromboembólicos e arritmias cardíacas, conferindo mau prognóstico. Neste artigo descrevemos um caso de um rapaz de 26 anos com insuficiência cardíaca refratária devido a não compactação isolada do miocárdio ventricular esquerdo, que necessitou de transplante cardíaco.

The non-compacted myocardium is characterized by excessive trabeculation and ventricular recesses (usually of the left ventricle) due to the interruption of the myocardial fiber compaction during embryogenesis. This abnormality usually courses with heart failure, thromboembolic phenomena and cardiac arrhythmia, predicting a bad prognosis. We report the case of a 26-year-old male individual with refractory heart failure due to isolated left ventricular non-compacted myocardium that needed a heart transplant.

### Introdução

A não compactação do miocárdio ventricular (NCMV) caracteriza-se por excessiva trabeculação e recessos dos ventrículos (usualmente o ventrículo esquerdo), devido à interrupção do processo de compactação das fibras miocárdicas durante a fase embriogênica<sup>1,2</sup>. Essa anormalidade estrutural cursa frequentemente com insuficiência cardíaca, fenômenos tromboembólicos e arritmias cardíacas, apresentando mau prognóstico<sup>3</sup>. Em alguns casos os pacientes evoluem para insuficiência cardíaca refratária, vindo a necessitar de transplante cardíaco.

Ela foi inicialmente descrita associada a outras anomalias congênitas do coração<sup>4</sup> e também associada a desordens neuromusculares<sup>5</sup>. Na década de 1990, foram descritos os primeiros casos de sua forma isolada<sup>6</sup>. Apesar de ser categorizada como uma cardiomiopatia não classificada pela Organização Mundial de Saúde, em virtude de suas características únicas, alguns autores a descrevem como uma cardiomiopatia distinta<sup>3,7</sup>.

### Relato de Caso

Paciente de 26 anos de idade, com história de cardiomiopatia dilatada há oito anos. Nos dois últimos meses apresentou

piora dos sintomas, quando mudou de médico assistente, ocasião em que foi realizada a suspeita diagnóstica de NCMV acometendo o ventrículo esquerdo, baseada em parâmetros ecocardiográficos. Nessa ocasião, em janeiro de 2007, foi internado com quadro de dor e distensão abdominal, diarreia e fadiga. Inicialmente foi admitido na clínica médica, para investigação de quadro digestivo. Foi medicado com diurético e vasodilatadores sem melhora. Foi encaminhado à equipe de cardiologia 48h após a admissão. Afastadas causas digestivas para os sintomas, foi diagnosticado como insuficiência cardíaca descompensada, com sinais de baixo débito cardíaco, sendo os sintomas digestivos atribuídos à isquemia esplânica. Nesse momento, apresentava-se levemente dispneico, normocorado, com pressão arterial de 100x50 mmHg e frequência cardíaca de 110 bpm, estertores pulmonares em bases e saturando a 92% em ar ambiente e a 99% com máscara de oxigênio. A ausculta cardíaca mostrava presença de terceira e quarta bulhas e sopro sistólico em foco mitral com intensidade de ++++/6+.

O eletrocardiograma mostrava ritmo sinusal e sobrecarga de câmaras esquerdas. Os exames laboratoriais mostravam hemoglobina 13 g/dL, leucócitos 6600 (3 bastões), uréia 34 g/dL, creatinina 1,4 g/dL, sódio sérico 137 mEq/L, potássio sérico 5,1 mEq/L e tempo de atividade de protrombina de 62%. As provas de função hepática e pancreática eram normais. A radiografia de tórax mostrava grande aumento de área cardíaca, com pouca congestão pulmonar (Figura 1). Foi submetido à realização de ecocardiograma bidimensional que mostrou grande aumento de ventrículo esquerdo (VE), com diâmetro diastólico final de 8,2 cm e fração de ejeção de 20%.

### Palavras-chave

Cardiomiopatias, insuficiência cardíaca, transplante de coração.

Correspondência: Humberto Villacorta •

Hospital Quinta D'Or - Rua Almirante Baltazar 435 - 7º andar - CEP 20941-150 - Rio de Janeiro, RJ - Brasil  
Email: hvillacorta@quintador.com.br

Artigo recebido em 28/11/08; revisado recebido em 24/03/09; aceito em 06/07/09

## Relato de Caso

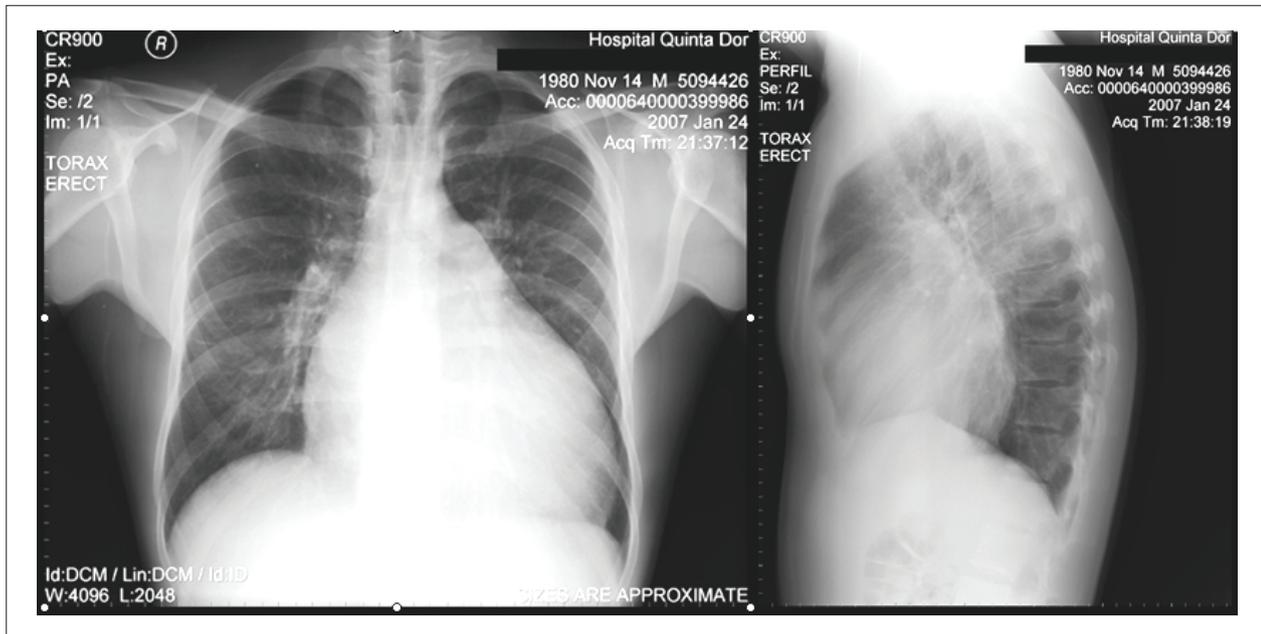


Fig. 1 – Radiografia de tórax em PA e perfil mostrando grande aumento da área cardíaca.

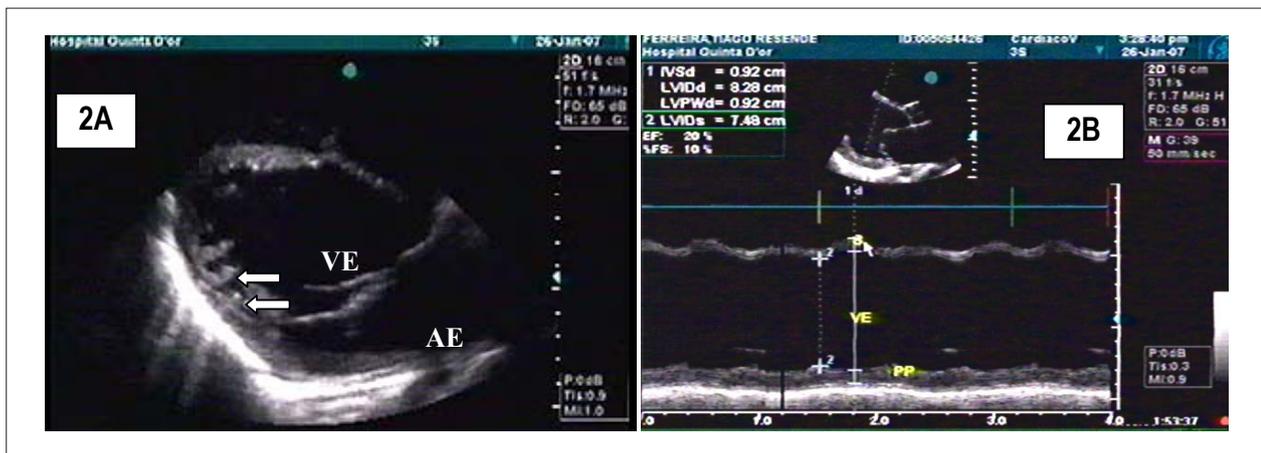


Fig. 2 – Ecocardiograma em corte paraesternal longitudinal, onde evidencia-se presença de trabeculações (setas brancas) e reentrâncias no ventrículo esquerdo (2A), com grande dilatação dessa câmara (2B); VE = ventrículo esquerdo; AE = átrio esquerdo.

Além disso, havia critérios ecocardiográficos para o diagnóstico de NCMV acometendo VE, com extensa trabeculação nessa câmara (Figura 2). Os critérios usados para o diagnóstico de não compactação foram os clássicos descritos na literatura<sup>2,6</sup>, a saber: a) numerosas e proeminentes trabeculações e profundos recessos intertrabeculares na parede ventricular; b) comunicação dos recessos intertrabeculares com a cavidade ventricular, através da demonstração de fluxo nesses recessos; e c) relação miocárdio não compactado/miocárdio compactado  $>2$ , medido em telessístole. Todos esses critérios estavam presentes em nosso paciente. O ventrículo direito era preservado.

O paciente foi submetido à avaliação não invasiva de parâmetros hemodinâmicos através da bioimpedância

elétrica, que mostrou índice cardíaco reduzido ( $1,4 \text{ L/min/m}^2$ ) e resistência arterial periférica aumentada ( $3542 \text{ dinas.seg.cm}^{-5}/\text{m}^2$ ) e conteúdo de fluido torácico normal (Figura 3A). Foi suspenso o diurético nesse momento e iniciado levosimendana na dose inicial de  $0,05 \mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ , aumentada até  $1 \mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ . Após 24h de infusão da droga, houve melhora do quadro clínico. Os parâmetros hemodinâmicos mostravam melhora do índice cardíaco, subindo para  $3 \text{ L/min/m}^2$ , e da resistência arterial periférica, que caiu para  $2211 \text{ dinas.seg.cm}^{-5}/\text{m}^2$  (Figura 3B). O paciente foi submetido nesse momento à realização de ressonância magnética do coração, que confirmou o diagnóstico de miocárdio não compactado do VE. Os critérios usados para o diagnóstico pela ressonância foram os mesmo empregados pela ecocardiografia. Holter mostrou

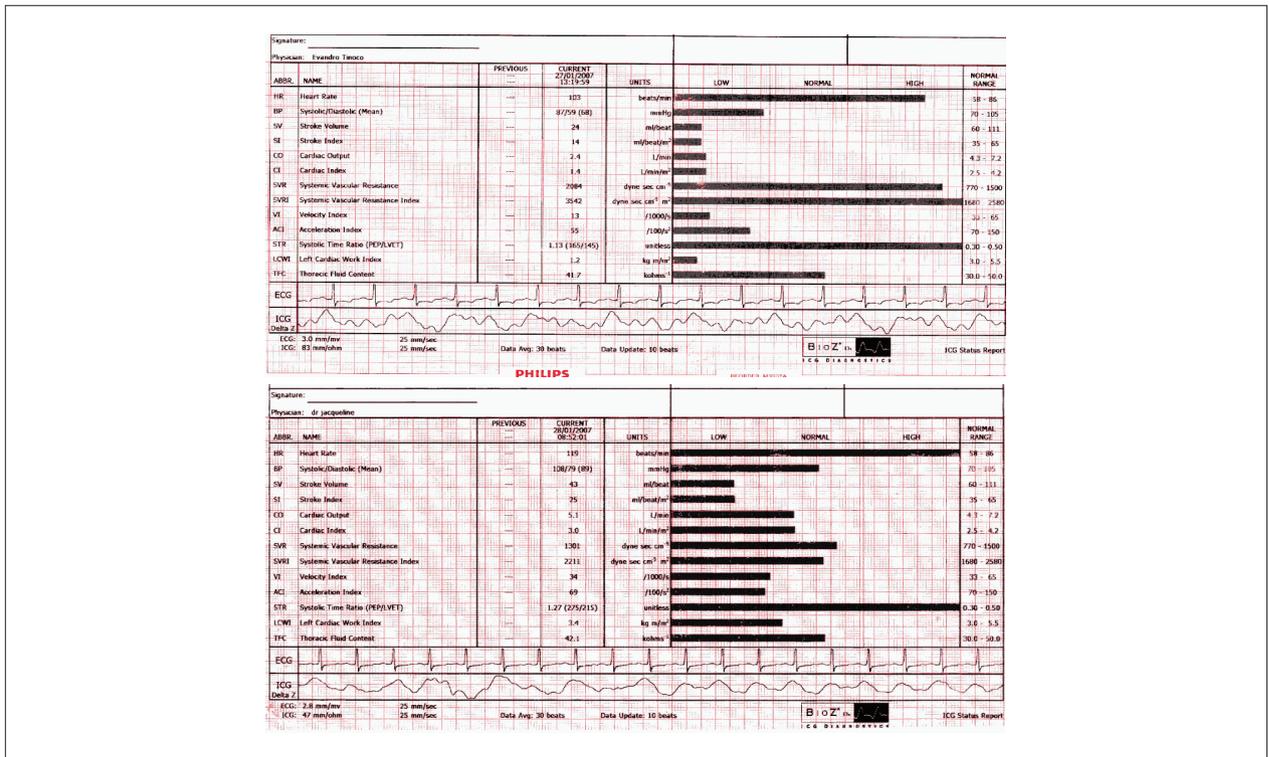


Fig. 3 – Medidas hemodinâmicas obtidas por bioimpedância transtorácica antes (3A) e após (3B) a utilização de levosimendana. Observar a melhora no índice cardíaco de 1,4 para 3,0 L/min/m<sup>2</sup> e a queda na resistência arterial periférica indexada de 3542 para 2211 dinas.seg.cm<sup>-5</sup>/m<sup>2</sup>, 24 h após a administração da droga (retângulo vermelho).

353 extrasístoles ventriculares isoladas e polimórficas, 18 acopladas e 13 episódios de taquicardia ventricular não sustentada. O paciente foi submetido a implante de cardiodesfibrilador implantável, pelo elevado risco de morte súbita. Recebeu alta hospitalar, sendo colocado em lista de transplante cardíaco.

Três dias após a alta, foi novamente hospitalizado com o mesmo quadro, deteriorando rapidamente, necessitando de inotrópicos. Nova avaliação por bioimpedância transtorácica mostrava retorno do índice cardíaco para 1,4 L/min/m<sup>2</sup>. Não houve possibilidade de alta hospitalar e durante esse período, o paciente ficou dependente de aminas vasoativas, alternando infusões de levosimendana e de dobutamina. Finalmente, um mês depois, o paciente foi submetido a transplante cardíaco. O coração explantado do paciente apresentava extensa trabeculação do VE, confirmando o diagnóstico de não compactação, como mostrado na Figura 4. Atualmente encontra-se bem, em classe funcional I da NYHA, com 21 meses de seguimento. Como existe caráter familiar nessa doença, foi realizada pesquisa dos membros da família através de ressonância magnética, encontrando-se a doença na mãe e em um irmão mais novo, sendo ambos assintomáticos.

### Discussão

Apresentamos um caso de NCMV em paciente jovem, com IC refratária. Em nosso meio, há relatos prévios da doença, mas a apresentação nesses casos foi sob a forma de arritmias ventriculares e não de IC<sup>8,9</sup>. Este caso é peculiar por

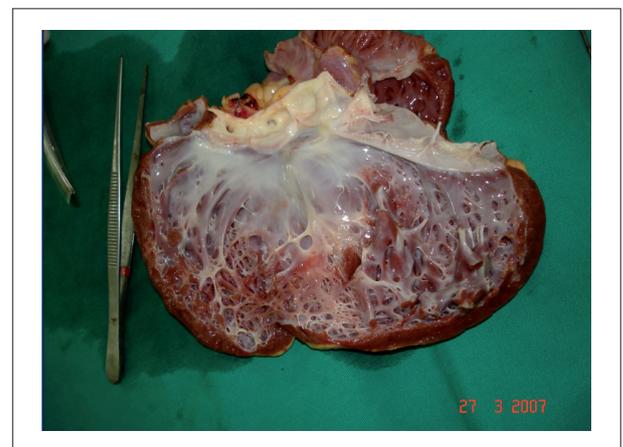


Fig. 4 - Coração explantado mostrando ventrículo esquerdo com extensa trabeculação e comunicação dos recessos intertrabeculares com a cavidade ventricular, achados típicos da não compactação do miocárdio.

descrever um caso de IC refratária, que por ter sido submetido a transplante cardíaco, nos permitiu a observação direta dos achados típicos da doença no coração explantado.

A NCMV é uma entidade relativamente rara, que acomete principalmente o sexo masculino, representando de 56% a 82% dos casos nas quatro maiores séries<sup>1</sup>. A série inicial da descrição da forma isolada da doença era composta principalmente de jovens (idade entre 11 meses e 22 anos)<sup>6</sup>, mas posteriormente a doença foi descrita também

## Relato de Caso

em adultos, incluindo idosos<sup>1</sup>. Sua prevalência em pacientes encaminhados à ecocardiografia, para investigação de IC, foi estimada em 0,014%<sup>3</sup>. A prevalência na população geral, no entanto, não está estabelecida e pode ser maior que o estimado, devido ao não reconhecimento da doença. Em um estudo recente, Kohli e cols.<sup>10</sup>, examinando 200 pacientes encaminhados para investigação de IC, utilizando os critérios ecocardiográficos atuais, encontraram que quase um quarto dos indivíduos preenchia critérios para o diagnóstico de miocárdio não compactado<sup>10,11</sup>.

A NCMV pode ser encontrada em indivíduos assintomáticos ou ter apresentação como IC, fenômenos tromboembólicos ou arritmias cardíacas. A IC pode manifestar-se desde disfunção sistólica assintomática de VE até casos de IC grave, como em nosso paciente. Em uma das maiores séries de NCMV isolada, dois terços dos pacientes apresentavam IC sintomática<sup>3</sup>. Na série de Chin e cols.<sup>6</sup>, 63% dos pacientes apresentavam fração de ejeção de VE reduzida. Hipoperfusão subendocárdica a alterações da microcirculação podem estar envolvidas na gênese da disfunção sistólica e arritmogênese<sup>6</sup>. Disfunção diastólica também pode ser encontrada e resulta do relaxamento anormal ou da restrição ao enchimento em virtude das numerosas trabeculações<sup>1</sup>.

Arritmias cardíacas são achados frequentes, destacando-se taquiarritmias ventriculares, encontradas em cerca de 47% dos casos, e fibrilação atrial, descrita em mais de 25%

dos pacientes<sup>1,3</sup>. A morte súbita foi responsável por cerca de metade dos óbitos nas maiores séries de NCMV isolada<sup>1,3,6</sup>.

O diagnóstico da NCMV pode ser feito pela ecocardiografia na maioria das vezes, havendo critérios pré-definidos<sup>2,6</sup>. Nos casos duvidosos a ressonância magnética cardíaca é ferramenta de extrema valia. Apesar de nas formas típicas o diagnóstico ser relativamente fácil, nas formas mais sutis deve-se fazer o diagnóstico diferencial com outras doenças, entre as quais cardiomiopatia hipertrófica apical, cardiomiopatia dilatada, displasia arritmogênica de ventrículo direito, fibroelastose endocárdica, hipertrabeculação miocárdica normal e trombos apicais de VE.

É importante relatar que a doença apresenta um caráter genético. Foram descritas mutações da cadeia pesada da miosina, actina e troponina T em portadores de NCMV<sup>12</sup>. Desta forma, como demonstrado em nosso caso, familiares do paciente podem apresentar formas assintomáticas da doença e devem ser rastreados.

Em conclusão, apresentamos um caso de NCMV em um jovem que evoluiu com insuficiência cardíaca refratária, sendo submetido a transplante cardíaco, tendo boa evolução até o momento, com 21 meses de seguimento.

## Agradecimentos

Agradecemos a Ana Karla Palis, Clério Azevedo, Marcelo Hadlich, Plínio Resende e Walter Omena pela participação na condução do caso.

## Referências

1. Engberding R, Yelbuz TM, Breithardt G. Isolated noncompaction of the left ventricular myocardium: a review of the literature two decades after the initial case description. *Clin Res Cardiol*. 2007; 96: 481-8.
2. Sá MI, Reis H, Cabral S, Fernandes P, Oliveira F, Torres S, et al. Não compactação do miocárdio ventricular. *Rev Port Cardiol*. 2006; 25: 835-44.
3. Oechslin EN, Jattenhof 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: 493-500.
4. Dusek J, Ostadal B, Duskova M. Postnatal persistence of spongy myocardium with embryonic blood supply. *Arch Pathol*. 1975; 99: 312-7.
5. Stollberg C, Finsterer J, Blazek G. Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction and association with additional cardiac abnormalities and neuromuscular disorders. *Am J Cardiol*. 2002; 90: 899-902.
6. Chin TK, Perloff JK, Williams RC, Jue K, Mohrmann R. Isolated noncompaction of the left ventricular myocardium: a study of eight cases. *Circulation*. 1990; 82: 507-13.
7. Conraads V, Paelinck B, Vorlat A, Goethals M, Jacobs W, Vrints C. Isolated non-compaction of the left ventricle: a rare indication for transplantation. *J Heart Lung Transplant*. 2001; 20 (8): 904-7.
8. Elias J, Valadão W, Kuniyoshi R, Queiroz A, Peixoto CA. Isolated noncompaction of the myocardium. *Arq Bras Cardiol*. 2000; 74: 253-7.
9. de Oliveira DC, Malta MM, Pinheiro JA, Piegas LS. Isolated noncompaction of the myocardium. *Arq Bras Cardiol*. 2007; 88 (2): e36-9.
10. Kohli SK, Pantazis AA, Shah JS, Adeyemi B, Jackson G, McKenna WJ, et al. Diagnosis of left-ventricular non-compaction in patients with left-ventricular systolic dysfunction: time for reappraisal of diagnostic criteria? *Eur Heart J*. 2008; 29: 89-95.
11. Anderson RH. Ventricular non-compaction: a frequently ignored finding? *Eur Heart J*. 2008; 29: 10-1.
12. Klaassen S, Probst S, Oechslin E, Gerull B, Krings G, Schuler P, et al. Mutations in sarcomere protein genes in left ventricular noncompaction. *Circulation*. 2008; 117: 2893-901.