

## Miocárdio não Compactado, Doença de Chagas e Disfunção - Relato de Caso

### *Noncompaction of the Myocardium, Chagas' Disease and Dysfunction - A Case Report*

Ronaldo Peixoto de Mello, Gilberto Szarf, Edson Nakano, Cristiano Dietrich, Claudio Cirenza, Angelo A.V. de Paola

Escola Paulista de Medicina - São Paulo, SP - Brasil

Relatamos a associação entre a cardiopatia associada ao miocárdio não compactado do ventrículo esquerdo (MNCVE) à cardiopatia chagásica crônica (CCC) em paciente com clínica de insuficiência cardíaca, acidente vascular cerebral isquêmico e arritmia cardíaca. As imagens típicas de MNCVE e CCC foram documentadas pela ressonância magnética cardíaca (RMC).

*We report the association between heart disease associated with noncompaction of the left ventricular myocardium (NCLVM) and chronic Chagas' heart disease (CCHD) in a patient with heart failure, ischemic stroke and cardiac arrhythmia. Images typical of NCLVM and CCHD were documented by cardiac magnetic resonance imaging (CMRI).*

### Introdução

Persistência do miocárdio não compactado do ventrículo esquerdo (MNCVE) e a cardiopatia chagásica crônica (CCC) são causas descritas de disfunção ventricular. O MNCVE é caracterizado pela manutenção de trabeculações, recessos intertrabeculares profundos associados à presença de fibrose predominantemente endocárdica<sup>1,2</sup>. Por outro lado, a CCC esta relacionada a longa evolução da doença, disfunção ventricular e fibrose em vários estágios de evolução (endocárdicas, mesocárdicas, epicárdicas ou transmuralis) em região basal ou em ponta do ventrículo esquerdo (VE)<sup>3</sup>. Relatamos a seguir a associação entre essas duas causas de cardiopatia em paciente com disfunção ventricular.

### Relato do caso

AJF, 65 anos, masculino, branco, admitido com queixas de palpitações, edema em membros inferiores, intolerância a exercícios e dispneia progressiva nos últimos 6 meses. Referiu acidente vascular isquêmico encefálico agudo confirmado por tomografia computadorizada. Não referia história familiar de doença cardiovascular. Infecção previa pela Doença de Chagas (DC) foi confirmada por sorologia. O exame físico mostrou pressão arterial de 100/60 mmHg, pulso irregular de 70 bpm, e sopro de regurgitação mitral classe III/VI. O

eletrocardiograma mostrou flutter atrial típico, com frequência ventricular controlada, duração normal de QRS, sem hipertrofia ventricular. Radiografia de tórax evidenciou área cardíaca aumentada. Para avaliar a extensão da disfunção ventricular, a presença de fibrose miocárdica e trombos murais causada pela CCC, uma ressonância magnética cardíaca (RMC) foi realizada. Imagem dinâmica (cine) utilizando a sequência *steady state free precession* (SSFP) evidenciou acinesia localizada na região apical do VE. A fração de ejeção foi estimada em 40%. Imagem de realce tardio transmural apical e trabeculações visíveis a uma relação 6:1 da espessura do miocárdio normal em diástole predominantemente na parede lateral compatíveis com os diagnósticos de CCC e MNCVE foram evidenciadas, respectivamente (Figura 1). Um estudo eletrofisiológico para tratamento ablativo do flutter atrial foi realizado com sucesso. Não houve indução de arritmias ventriculares complexas à estimulação ventricular programada. O tempo de recuperação do nó sinusal foi de 4,4 segundos, compatível com disfunção do nó sinusal (DNS) (normal até 1,5 s). O intervalo HV foi de 60 ms (35 a 55 ms). O ecocardiograma bidimensional intracardiaco foi utilizado para orientar o posicionamento dos cateteres no anel valvar e istmo cavotricuspidé e registrou extensivo MNCVE na parede lateral. O Doppler identificou fluxo no interior das trabeculações (Figura 2). Nenhuma doença arterial coronariana foi detectada durante a coronariografia, que se realizou para excluir doença coronariana crítica passível de reperfusão como causa de disfunção ventricular. Foi optado pelo implante de marcapasso dupla câmara para tratamento da disfunção do nó sinusal. Durante o seguimento clínico houve melhora significativa dos sintomas de insuficiência cardíaca.

### Palavras-chave

Miocárdio ventricular não-compactado, Doença de Chagas, disfunção ventricular esquerda.

### Discussão

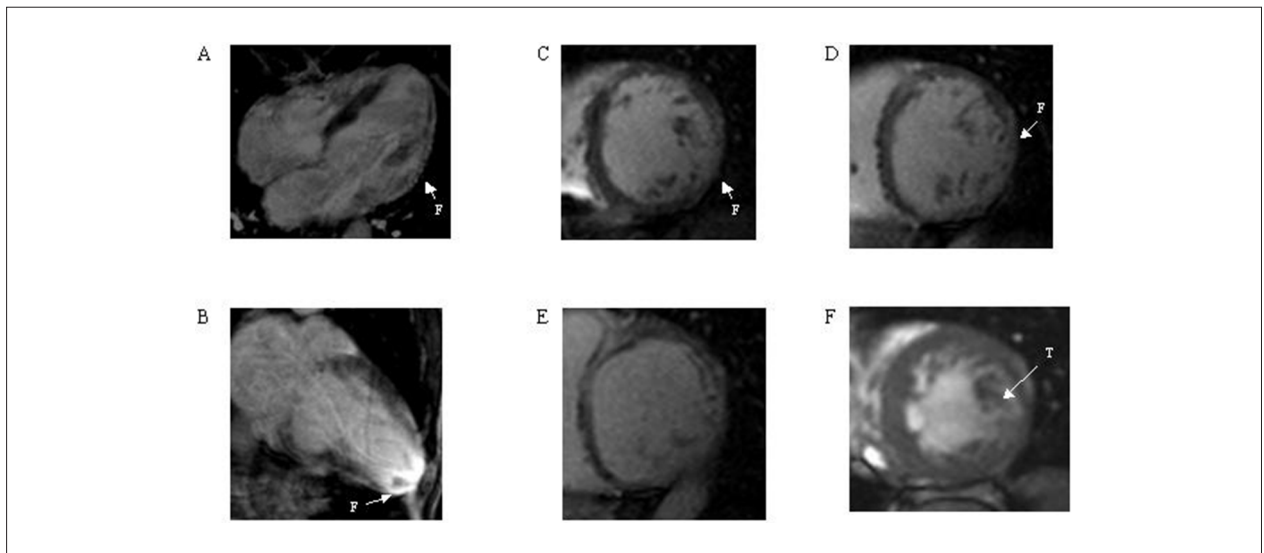
Este relato de caso representa a primeira descrição da associação entre MNCVE e a cardiopatia induzida pela DC. A MNCVE foi demonstrada pela presença de múltiplos recessos trabeculares profundos na face endocárdica da cavidade ventricular esquerda enquanto a CCC foi caracterizada pelo

Correspondência: Ronaldo Peixoto de Mello •

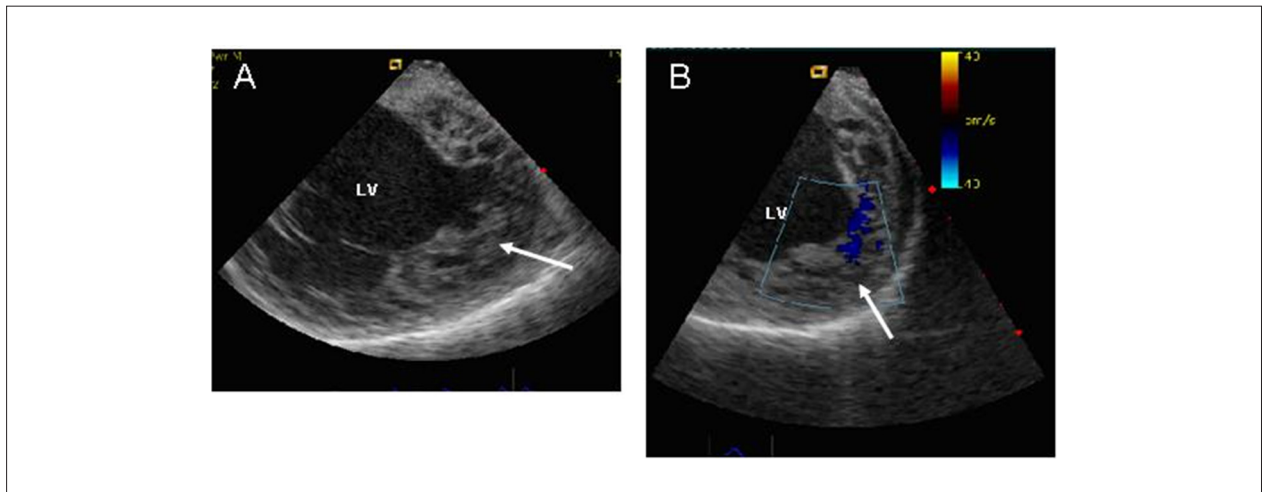
Rua Diogo Domingos Ferreira, 234, Apto 101 - Bandeirantes - 78010-090 - Cuiabá, MT - Brasil

E-mail: peixotomello@cardiol.br, peixotomello@uol.com.br

Artigo recebido em 22/06/09; revisado recebido em 16/10/09; aceito em 23/10/09.



**Fig. 1** - Ressonância magnética cardíaca apresentando trabeculações excessivas (T) compatíveis com MNCVE e fibrose transmural apical e posterolateral basal (F) compatível com CCC. A. Técnica do realce tardio no plano 4 câmaras demonstrando realce tardio transmural no ápice e em grande parte da parede lateral do VE. Identifica-se ainda realce mesocárdico no septo. B. Técnica do realce tardio no plano 2 câmaras demonstra realce tardio transmural no ápice do VE. C, D e E. Técnica do realce tardio no eixo curto do VE. As três imagens neste plano foram obtidas utilizando uma sequência "single shot" que, apesar de oferecer resolução espacial menor, foram de grande utilidade para se minimizar artefatos relacionados à dificuldade de sincronização devido à intensa arritmia. F. Extensiva trabeculação na parede lateral do VE são observados nesta imagem utilizando-se a técnica SSFP.



**Fig. 2** - Imagem adquirida por ecocardiograma bidimensional do VE com ecocardiograma intracardiaco posicionado no ventrículo direito via acesso venoso femoral evidenciando uma área focal de MNCVE. (A) É possível identificar múltiplos recessos intertrabeculares profundos de músculo não compactado comunicando-se com a cavidade ventricular (seta). (B) Imagem em Doppler demonstra fluxo sanguíneo (seta) através daqueles recessos. VE - ventrículo esquerdo.

diagnóstico sorológico, pela presença de acinesia segmentar associada a realce tardio transmural em ápice do VE.

A MNCVE é uma desordem morfogênica do endocárdio com elevada taxa de mortalidade. Essa desordem representa uma interrupção no processo normal de compactação do miocárdio durante a 5ª até a 8ª semana do desenvolvimento e resulta da persistência de múltiplas e proeminentes trabeculações ventriculares. Mutações no gene G 4.5 (em 6% dos casos), CSX, FKBP12, Peg1, anormalidades musculares e mitocondriais já foram implicadas<sup>4</sup>. Tipicamente, a MNCVE envolve o VE; entretanto, o ventrículo direito pode estar

comprometido. Predominância do gênero masculino (55,6%) e ocorrência familiar pode ser identificada<sup>5,6</sup>. A apresentação clínica é variável, desde pacientes assintomáticos a sintomas relacionados a disfunção sistólica ou diastólica ventricular esquerda. Eventos embólicos, arritmias ventriculares fatais, morte cardíaca súbita, defeito septal ventricular, estenose valvar pulmonar ou hipoplasia ventricular direita, ventrículo esquerdo hipoplásico, Síndrome de DiGeorge, cardiopatia hipertrófica e hiperplasia congênita de adrenal já foram relatadas<sup>6</sup>. Arritmia supraventricular, fibrilação atrial e bloqueios cardíacos já foram associados a doença.

## Relato de Caso

O ecocardiograma é o método de escolha para o diagnóstico de MNCVE pela facilidade de realização, mas, outras técnicas como a RMC, a tomografia computadorizada e a angiografia ventricular podem ser úteis<sup>1,4-6</sup>. Os critérios diagnósticos usados para o ecocardiograma envolvem a presença de trabeculações múltiplas associados a múltiplos recessos intertrabeculares profundos que se comunicam com a cavidade ventricular; e a relação entre miocárdio não compactado/compactado > 2:1 em adultos (ou > 1,4 na população pediátrica)<sup>6</sup>. Na RMC tal relação deve ser > 2,3 medida durante a diástole, que pode ser utilizada em casos de difícil obtenção da imagem pela ecocardiografia<sup>7</sup>.

Essas alterações podem ser encontradas isoladamente no VE em 78% dos pacientes, e ambos os ventrículos em 22%. Entretanto, o envolvimento ventricular direito isolado é improvável. Disfunção sistólica do VE pode ser encontrada em 83% dos indivíduos, porém, disfunção diastólica também pode ser demonstrada<sup>1,6</sup>. Trombo e hipertrofia ventricular podem estar presentes. Trabalhos recentes têm ajudado a caracterizar a distribuição da fibrose miocárdica na MNCVE. Esses demonstraram que em 10 pacientes 3 não apresentavam fibrose, enquanto nos 7 restantes essa era predominante na região endocárdica e apenas 1 paciente apresentou fibrose transmural na região mediolateral do ventrículo esquerdo. Nenhum dos envolvidos apresentou acinesia ou fibrose transmural em ápice<sup>2</sup>.

Anormalidades eletrocardiográficas são prevalentes nesta doença<sup>6</sup>. O tratamento na MNCVE depende basicamente da presença de complicações, das comorbidades e dos sintomas associados. A doença evolui para insuficiência cardíaca, eventos embólicos agudos, taquicardia ventricular e morte<sup>1,5</sup>.

A CCC, por outro lado, é uma doença infecciosa muito importante no continente sul americano e produz alterações na contratilidade, fibrose e anormalidades de condução cardíaca. O desenvolvimento de disfunção ventricular, bradiarritmias, taquicardia ventricular e morte cardíaca

súbita são traços marcantes da doença. Na apresentação típica, disfunção ventricular sistólica aparece após um longo tempo assintomático. A doença pode ser suspeitada pelo ECG graças às alterações típicas relacionadas a anormalidades da condução infra-hissiana: bloqueio de ramo direito, bloqueio de divisional anterosuperior esquerdo. A disfunção do nó sinusal é uma apresentação comum nessa doença mesmo em pacientes assintomáticos.

Nesses, as anormalidades do ECG são comuns<sup>8,9</sup>. Caracteristicamente, quando avaliados pela RMC pela técnica de realce tardio, aqueles pacientes apresentam fibrose na região posterobasal e no ápice do VE<sup>3</sup>. O processo de fibrose na CCC é diferente daquela produzida pela MNCVE.

No presente caso, encontramos músculo não compactado caracterizado por trabeculações e recessos junto à parede endocárdica do VE<sup>1,10</sup> e identificamos realce tardio transmural no ápice do VE associada a acinesia típicos da CCC<sup>3</sup>. A RMC na CCC tem a vantagem de identificar a extensão da hipocinesia e da fibrose típicas da doença além de ser um método útil na identificação de outras anormalidades anatômicas como a MNCVE e a exclusão de trombos em pacientes com janela acústica difícil.

### Potencial Conflito de Interesses

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

### Fontes de Financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

### Vinculação Acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

## Referências

- 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.
- Dursun M, Agayev A, Nisli K, Ertugrul T, Onur I, Oflaz H, et al. MR imaging features of ventricular noncompaction: emphasis on distribution and pattern of fibrosis. *Eur J Radiol*. 2009 (In press).
- Rochitte CE, Oliveira PF, Andrade JM, Ianni BM, Parga JR, Avila LF, et al. Myocardial delayed enhancement by magnetic resonance imaging in patients with Chagas' disease: a marker of disease severity. *J Am Coll Cardiol*. 2005; 46 (8): 1553-8.
- Weiford BC, Subbarao VD, Mulhern KM. Noncompaction of the ventricular myocardium. *Circulation*. 2004; 109 (24): 2965-71.
- Ichida F, Hamamichi Y, Miyawaki T, Ono Y, Kamiya T, Akagi T, et al. Clinical features of isolated noncompaction of the ventricular myocardium: long-term clinical course, hemodynamic properties, and genetic background. *J Am Coll Cardiol*. 1999; 34 (1): 233-40.
- Pignatelli RH, McMahon CJ, Dreyer WJ, Denfield SW, Price J, Belmont JW, et al. Clinical characterization of left ventricular noncompaction in children: a relatively common form of cardiomyopathy. *Circulation*. 2003; 108 (21): 2672-8.
- Petersen SE, Selvanayagam JB, Wiesmann F, Robson MD, Francis JM, Anderson RH, et al. Left ventricular non-compaction: insights from cardiovascular magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol*. 2005; 46 (1): 101-5.
- Pimenta J, Miranda M, Pereira CB. Electrophysiologic findings in long-term asymptomatic chagasic individuals. *Am Heart J*. 1983; 106 (2): 374-80.
- Maia IG, Sá RS, Loyolla LH, Cruz Filho F, Studart PCC, Amino JGC, et al. O nódulo atrioventricular na cardiopatia chagásica crônica: estudo eletrofisiológico. *Arq Bras Cardiol*. 1984; 42 (3): 191-5.
- Jenni R, Oechslin E, Schneider J, Attenhofer Jost C, Kaufmann PA. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy. *Heart*. 2001; 86 (6): 666-71.