

Miocárdio Não Compactado em Paciente com Infarto Agudo do Miocárdio

Noncompaction of the Myocardium in a Patient with Acute Myocardial Infarction

Emanuel Correia, Luís Ferreira Santos, Bruno Rodrigues, Pedro Gama, Costa Cabral, Oliveira Santos

Hospital de S. Teotónio, Viseu - Portugal

Miocárdio não compactado (MCNC) é uma cardiopatia congênita rara, resultado da falha na compactação do miocárdio, levando à persistência de trabeculações numerosas e profundas, comunicantes com a cavidade ventricular. Tem como principais manifestações clínicas: insuficiência cardíaca, eventos arrítmicos (supraventriculares ou ventriculares) e episódios de embolismo arterial.

Apresenta-se o caso de um cidadão brasileiro residente em Portugal internado por infarto agudo do miocárdio, do qual resultou disfunção sistólica severa do ventrículo esquerdo. No decorrer do estudo diagnosticou-se MCNC.

Descreve-se a apresentação clínica, ecocardiográfica (bidimensional e tridimensional), imagem de ressonância magnética nuclear (RMN) e ventriculografia. Discutem-se os critérios diagnósticos e opções terapêuticas.

Left-ventricular non-compaction (LVNC) is a rare congenital cardiopathy, which results from the failure of the myocardial compaction process, leading to the persistence of numerous and deep trabeculations communicating with the ventricular cavity. Its main clinical manifestations are heart failure, arrhythmias (supraventricular or ventricular) and episodes of arterial embolism.

The present case reports on a Brazilian patient living in Portugal, who was hospitalized due to acute myocardial infarction, which resulted in severe LV systolic dysfunction. During the patient's assessment, LVNC was diagnosed.

The clinical presentation is described, as well as the echocardiographic evaluation (two-dimensional and three-dimensional), nuclear magnetic resonance (NMR) imaging and ventriculography results. The diagnostic criteria and therapeutic options are discussed.

Introdução

O MCNC é uma cardiopatia congênita que resulta da falha da compactação do miocárdio, entre a quinta e a oitava semanas da embriogênese, levando à persistência de trabeculações profundas e numerosas, comunicantes com a cavidade ventricular¹. Dado que a compactação ocorre da base para a região apical e do epicárdio para o endocárdio, entende-se como alteração predominante a de localização apical.

Clinicamente pode apresentar-se como insuficiência cardíaca, arritmias (supraventriculares e ventriculares) e eventos embólicos arteriais². Um número crescente de casos ocorre em indivíduos assintomáticos.

Até recentemente descrita como rara (prevalência em adultos estimada em 0,014%)³, estudos recentes sugerem que estará subdiagnosticada: num estudo recentemente

publicado quase 25% dos pacientes referenciados a uma clínica de doenças cardíacas e apresentando disfunção sistólica do ventrículo esquerdo, preenchem critérios para este diagnóstico⁴.

O diagnóstico será ecocardiográfico (segundo os critérios adiante referidos) reservando-se a ressonância magnética nuclear (RMN) para a confirmação deste⁵.

Em casuísticas, até 44% dos pacientes têm antecedentes familiares de cardiomiopatia. Em crianças foi descrita transmissão ligada ao cromossoma X, autosômica dominante e mitocondrial. Em adultos tem sido descrita predominância de formas autosômicas dominantes sendo as formas ligadas ao cromossoma X menos frequentes.

Foram descritas mutações em vários genes incluindo: taffazin (TAZ/G4.5), LIM domain binding protein 3 (ZASP/LPB3), α -distrobrevina (DTNA) e lamin A/C (LMNA). Um estudo recentemente publicado identificou variantes de genes codificando proteínas do sarcômero (MYH7, ACTC e TNNT2) em doentes adultos afectados. Esses mesmos genes estão associados a miocardiopatia hipertrófica e dilatada⁶.

Palavras-chave

Infarto do miocárdio, cardiomiopatias, doenças cardiovasculares.

Relato do Caso

Cidadão brasileiro, sexo masculino, 45 anos, raça caucasiana, residente em Portugal há 3 anos, que recorre à Urgência do nosso hospital por suores frios, tonturas, cefaleias, vômitos alimentares e período de desorientação.

Sem antecedentes familiares de doença cardíaca.

Correspondência: Emanuel Correia •

Rua de Sto António nº 45 3200-225 - Lousã - 00351 - Portugal
E-mail: emanuelbaptista@gmail.com, emanuel_baptista@hotmail.com
Artigo recebido em 22/03/09; revisado recebido em 01/08/09; aceito em 08/10/09.

Como antecedentes pessoais apresentava hipertensão arterial, diabetes melito tipo 2, hipercolesterolemia e tabagismo ativo (carga tabágica de 60 UMA). Episódio anterior de angina instável há quatro meses, sendo então submetido a cateterismo cardíaco e angioplastia com implantação de *stent* com fármaco na descendente anterior média (2,50*20mm). O ecocardiograma bidimensional mostrava então ventrículo esquerdo (VE) de dimensões aumentadas, hipocinésia ântero-lateral e boa função sistólica global. Má aderência à terapêutica e às instruções higieno-dietéticas mantendo hábitos tabágicos e não tomando clopidogrel.

Nesse segundo internamento, à admissão o exame físico era normal, o electrocardiograma de 12 derivações revelava fibrose ântero-septal e elevação do segmento ST em V4 e V5, sugerindo infarto agudo do miocárdio com elevação do segmento ST (EAMCSST). Cateterizado de urgência, apresentando trombose intra e pré-*stent* na descendente anterior média, que foi resolvida por angioplastia com balão. Na ventriculografia observou-se disfunção sistólica severa do VE com acinesia da parede anterior e apex. Cálculo da fração de ejeção de 21% (em OAD).

Realizou ecocardiograma transtorácico bidimensional com estudo Doppler e ecocardiograma tridimensional. Apresentava dilatação do átrio esquerdo (4,6 cm) e ventrículo esquerdo (6,0 cm de diâmetro diastólico) com diminuição severa da fração de ejeção (30% Simpson 4C e 2C); acinesia dos 2/3 inferiores do septo, região apical e ápico-lateral. Na região látero-apical do VE observa-se trabeculação exuberante com mais do dobro da espessura em relação à região compactada e fluxo entre as trabéculas. As imagens tridimensionais evidenciaram a região não compactada (Fig. 1).

A revisão da ventriculografia permitiu observar imagens sugestivas da não compactação do miocárdio.

Realizou RMN que confirmou o diagnóstico de miocárdio não compactado localizado à parede lateral e apex do VE (Fig. 2).

Não foram encontradas mutações no gene TAZ.

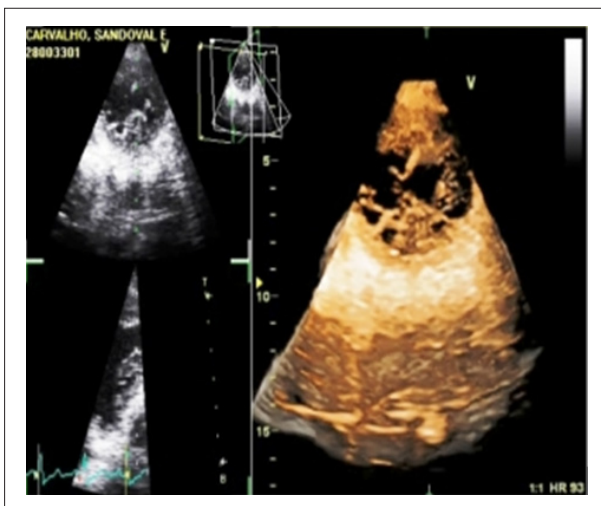


Fig. 1 - Vista tridimensional do eixo curto do ventrículo esquerdo com as trabeculações exuberantes.

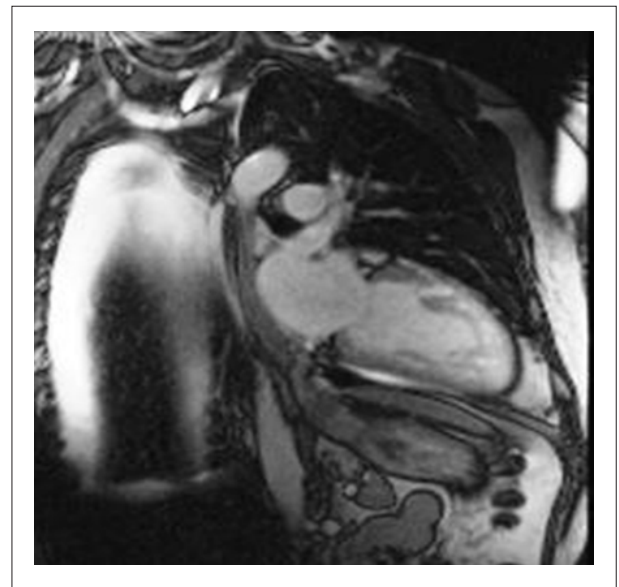


Fig. 2 - Imagem de ressonância magnética da não compactação da região apical do ventrículo esquerdo.

Repetido ecocardiograma 40 dias após o EAMCSST, mantendo depressão severa da função ventricular esquerda. Foi implantado desfibrilador (CDI) em setembro de 2007.

O paciente encontra-se em classe funcional II da NYHA com bom cumprimento da terapêutica e sem necessidade de internamentos.

Discussão

A primeira descrição do “miocárdio esponjoso” foi feita por Chin e cols.⁴, em 1990. Desde então alimentou muita controvérsia em relação aos critérios para o seu diagnóstico, sendo mais aceitos neste momento os dos grupos de Chin, de Jenni e de Stollberger⁷⁻⁹.

Para o grupo de Chin é definido por uma relação inferior a 0,5 entre as distâncias: epicárdio (início das trabéculas) - epicárdio (pico das trabéculas). Essas devem localizar-se no apex do ventrículo esquerdo, na incidência apical e na paraesternal eixo curto. As medidas correspondem à espessura da parede livre do ventrículo esquerdo no final da diástole⁷.

Jenni e cols⁵ mantém a necessidade de uma camada trabeculada ter o dobro da espessura da camada não trabeculada, e introduz a exclusão de cardiopatias estruturais coexistentes, o conceito de trabeculações numerosas, excessivamente proeminentes e recessos intratrabeculares profundos, com fluxo Doppler de sangue proveniente do ventrículo⁸.

Os critérios de Stollberger exigem mais de três trabeculações protudindo da parede do ventrículo esquerdo, distais em relação aos músculos papilares e visíveis no mesmo plano; os espaços intertrabeculares devem ser perfundidos a partir da cavidade ventricular (visualizado por Doppler colorido)⁹.

A terapêutica é dirigida pelas manifestações mais frequentes da doença: tratamento da insuficiência cardíaca, anticoagulação profilática e avaliação do risco pró-arritmico. Pela elevada prevalência de arritmias malignas o Holter deverá

Relato de Caso

ser realizado no mínimo anualmente. A realização de estudo eletrofisiológico e/ou a implantação profilática de CDI deve ser ponderada.

Esportes de competição deverão ser evitados e os familiares de primeiro grau deverão ser rastreados com recurso a ecocardiograma com estudo Doppler¹⁰.

O MCNC inicialmente foi descrito como tendo mau prognóstico: numa casuística de 34 pacientes adultos seguidos por 44 ± 39 meses, 53% foram internados por insuficiência cardíaca; 41%, por taquicardia ventricular; e 24%, por eventos embólicos; cerca de 33% dos pacientes faleceram e 12% foram transplantados. Contudo, casuísticas mais recentes sugerem prognóstico mais favorável: numa dessas, constatou-se uma sobrevida livre de transplante de 97% aos 46 meses; noutra, de 65 pacientes, os assintomáticos quando do diagnóstico permaneceram sem eventos cardiovasculares aos 43 meses.

O paciente descrito preenchia os critérios diagnósticos exigidos por Chin e cols⁴.

Dada a presença de MCNC e da disfunção sistólica do ventrículo esquerdo com fração de ejeção de 30%, foi implantado CDI ao paciente e otimizada a terapêutica médica

encontrando-se neste momento em classe funcional II da NYHA. Recomendado contatar familiares em primeiro grau (residentes no Brasil) para realização de ecocardiograma com estudo Doppler para exclusão dessa doença.

Este caso ilustra a diversidade de apresentações do MCNC e reforça a necessidade de, na presença de um ventrículo esquerdo dilatado e com função deprimida, procurar as trabeculações características na região apical. Reforça também a necessidade de um consenso alargado para os critérios diagnósticos dessa doença.

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

1. Zambrano E, Marshalko SJ, Jaffe C, Hui P. Isolated noncompaction of the ventricular myocardium: clinical and molecular aspects of a rare cardiomyopathy. Resident Review Series. Lab Invest. 2002; 82: 117-22.
2. 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 a reappraisal of diagnostic criteria? Eur Heart J. 2008; 29: 89-95.
3. Ichida F. Left ventricular noncompaction. Circ J. 2009; 73 (1): 19-26.
4. Chin TK, Perloff JK, Williams RG, Jue K, Mohrmann R. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium: a study of eight cases. Circulation. 1990; 82: 507-13.
5. Jenni R, Oechslin E, Schneider J, Attenhofer Jost C, Kaufman PA. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular noncompaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy. Heart. 2001; 86: 666-71.
6. Stöllberger C, Finsterer J, Blazek G. Left ventricular hypertrabeculation/noncompaction and association with additional cardiac abnormalities and neuromuscular disorders. Am J Cardiol. 2002; 90 (8): 889-902.
7. Oliveira DC, Malta MM, Pinheiro JA, Piegas LS. Relato de caso: forma isolada de miocárdio não-compactado. Arq Bras Cardiol. 2007; 88 (2): e36-e39.
8. Oechslin EN, Attenhofer Jost CH, Rojas JR, Kaufman 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.
9. Murphy RT, Thaman R, Blanes, JG, Ward D, Sevdalis E, Payra E, et al. Natural history and familial characteristics of isolated left ventricular non-compaction. Eur Heart J. 2005; 26: 187-92.
10. Lofiego C, Biagini E, Pasquale F, Ferlito M, Rocchi G, Perugini E, et al. Wide spectrum of presentation and variable outcomes of isolated left ventricular noncompaction. Heart. 2007; 93: 65-71.