

UNIVERSIDADE CESUMAR - UNICESUMAR
CENTRO DE CIÊNCIAS BIOLÓGICAS E DA SAÚDE
CURSO DE GRADUAÇÃO EM MEDICINA

**MIOCARDIOPATIA NÃO COMPACTADA: UM RELATO DE CASO EM ATLETA
DE ALTO RENDIMENTO**

JÉSSICA BERTELONI GERMANOVIX

MARINGÁ – PR

2020

Jéssica Berteloni Germanovix

MIOCARDIOPATIA NÃO COMPACTADA: UM RELATO DE CASO EM ATLETA DE
ALTO RENDIMENTO

Artigo apresentado ao curso de graduação em Medicina da Universidade Cesumar – UNICESUMAR como requisito parcial para a obtenção do título de bacharel(a) em Medicina, sob a orientação da Profa. Dra. Bruna Muller Cardoso.

MARINGÁ – PR

2020

FOLHA DE APROVAÇÃO
JÉSSICA BERTELONI GERMANOVIX

**MIOCARDIOPATIA NÃO COMPACTADA: UM RELATO DE CASO EM ATLETA
DE ALTO RENDIMENTO**

Artigo apresentado ao curso de graduação em Medicina da Universidade Cesumar – UNICESUMAR como requisito parcial para a obtenção do título de bacharel(a) em Medicina, sob a orientação da Profa. Dra. Bruna Muller Cardoso.

Aprovado em: ____ de _____ de ____.

BANCA EXAMINADORA

Nome do professor – (Titulação, nome e Instituição)

Nome do professor - (Titulação, nome e Instituição)

Nome do professor - (Titulação, nome e Instituição)

MIOCARDIOPATIA NÃO COMPACTADA: UM RELATO DE CASO EM ATLETA DE ALTO RENDIMENTO

Jéssica Berteloni Germanovix

Bruna Muller Cardoso

RESUMO

A Miocardiopatia não Compactada (MNC) é caracterizada pela presença de trabeculações anormais no ventrículo esquerdo (VE), mais comumente encontradas no ápice, podendo estar associada a dilatação ou hipertrofia do VE, além de outras cardiopatias congênicas. Objetivo: Descrever o quadro clínico e diagnóstico da miocardiopatia não compactada, bem como o tratamento e prognóstico da paciente. Relato de caso: M.L.S, feminino, atleta de natação, provas de 100 e 200m crawl e costas, em 2010, aos 16 anos de idade, em atendimento ambulatorial por suspeita de cisto em punho direito, ao exame físico foi questionada uma possível arritmia. O eletrocardiograma (ECG) solicitado veio sem alterações, descartando arritmia, contudo, na ressonância magnética (RM) e no ecocardiograma foram identificadas acentuadas trabeculações na porção média e apical da parede lateral do ventrículo esquerdo (VE), com relação entre o miocárdio não compactado sobre o miocárdio compactado de 2,7, sendo diagnosticada com Miocardiopatia não compactada (MNC). Mesmo assintomática, foi preconizado uso contínuo de ácido acetilsalicílico (AAS) e interrupção das competições esportivas. Discussão: A MNC é considerada uma cardiopatia rara e congênita, decorrente da não compactação do miocárdio, possivelmente entre a quinta e oitava semana embrionária. Acredita-se que pode ser encontrada em 3% dos pacientes com fração de ejeção reduzida e insuficiência cardíaca, e em até 8% dos atletas. Conclusão: É necessário mais estudos científicos sobre a MNC em pacientes assintomáticos, como a paciente estudada, como forma de contribuir para o melhor entendimento do manejo de pacientes atletas e da possível evolução para um quadro sintomático com possíveis complicações.

Palavras-chave: Miocárdio ventricular não compactado. Miocardiopatia. Miocardio ventricular não compactado isolado. Morte súbita. Atletas

NON-COMPACTED MYOCARDIOPATHY: A CASE REPORT IN HIGH PERFORMANCE ATHLETE

ABSTRACT

Noncompaction cardiomyopathy (NCM) is characterized by the presence of abnormal trabeculations in the left ventricle (LV), most commonly in the apex, which may be associated with LV dilation or hypertrophy, or other congenital heart diseases. Objective: Describe the clinical and diagnosis of non-compaction cardiomyopathy, as well as the treatment and

prognosis of the patient. Case report: M.L.S, female, swimming athlete, 100 and 200m crawl and back tests, in 2010, at 16 years of age, in outpatient care for suspected cyst in the right wrist, a possible arrhythmia was questioned on physical examination. The requested electrocardiogram (ECG) was normal, however, magnetic resonance imaging (MRI) and echocardiogram showed elevated trabeculations in the middle and apical portion of the left ventricular (LV) lateral wall, with relation between the non-compacted myocardium on the compacted myocardium was 2,7, diagnosed with non-compacted cardiomyopathy (MNC). Even asymptomatic, acetylsalicylic acid (ASA) and interruption of sports competitions were recommended. Discussion: MNC is considered a rare and congenital heart disease, due to non-compression of the myocardium, possibly between the fifth and eighth embryonic weeks. MNC can be found in 3% of patients with reduced ejection fraction and heart failure, and in up to 8% of athletes. Conclusion: More scientific studies on MNC are needed in asymptomatic patients, such as the patient studied, as a way to contribute to a better understanding of the management of athlete patients and the possible evolution to a symptomatic picture with possible complications.

Keywords: Non-compacted ventricular myocardium. Cardiomyopathy. Isolated non-compacted ventricular myocardium. Sudden death. Athletes.

1 INTRODUÇÃO

A miocardiopatia não compactada (MNC) é uma doença rara, congênita decorrente de alterações na formação embriológica cardíaca, resultando em uma camada endomiocárdica não compactada espessa e uma camada epicárdica compactada delgada⁽¹⁾.

A não compactação do ventrículo esquerdo (VE) possui difícil estimativa epidemiológica, desconhecida na população geral, mas podendo estar presente em até 4% dos pacientes com insuficiência cardíaca ou redução da fração de ejeção do ventrículo esquerdo⁽²⁾.

O diagnóstico da MNC é realizado, preferencialmente, com a Ressonância Magnética Cardiovascular (RMC), identificando, com maior precisão, o grau de compactação do miocárdio ao comparar a espessura da camada não compactada com a compactada⁽³⁾.

O espectro clínico da MNC é amplo, variando entre assintomáticos, portadores de arritmias, insuficiência cardíaca, eventos tromboembólicos e morte súbita. O vigente estudo buscou relatar o caso de uma paciente jovem, atleta de natação, que recebeu o diagnóstico de MNC, e devido ao histórico familiar de morte súbita e de infarto agudo do miocárdio (IAM), foi indicado que interrompesse as competições esportivas.

2 METODOLOGIA

O vigente estudo observacional e de braço único trata-se de um relato de caso sobre miocardiopatia não dilatada em atleta de alto rendimento. Os dados clínicos, exames laboratoriais e de imagens obtidos com a paciente como ressonância magnética (RM), tomografia cardíaca, além de eletrocardiograma, ultrassonográfica cardíaca (ecocardiograma), teste ergométrico e holter 24h coletados da paciente da pesquisa será resguardada pelo Termo de Consentimento Livre e Esclarecido (TCLE) e confidencialidade. Os artigos utilizados foram obtidos das plataformas PubMed e Scielo, sendo utilizados o total de 17 artigos. Os critérios de inclusão foram a presença da não compactação do ventrículo esquerdo, presença de hipertrabeculações, em todas as faixas etárias, incluindo pacientes atletas. As variáveis analisadas foram sintomatologia da paciente, histórico familiar de doenças cardiovasculares, terapêutica ministrada e acompanhamento. O relato de caso teve a aprovação e aceite do Comitê de Ética em Pesquisa, CAAE: 33633020.4.0000.5539.

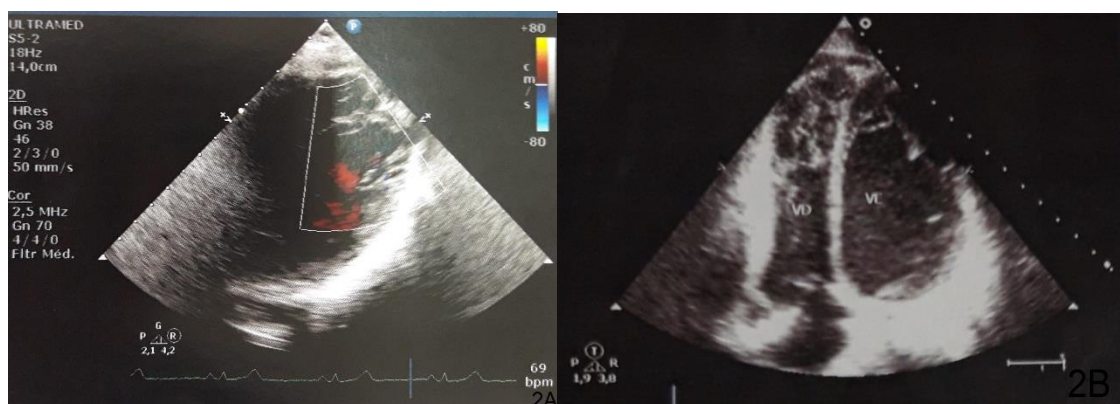
3 RELATO DE CASO

Paciente, sexo feminino, 26 anos, durante consulta para investigação de um cisto no pulso no ano de 2010, na época com 16 anos, apresentou-se sem sintomas, porém ao exame

físico foi suspeitado possível arritmia e, portanto, solicitado ressonância magnética (RM), eletrocardiograma (ECG), ultrassonográfica cardíaca (ecocardiograma), teste ergométrico e holter 24h. ECG mostrou-se sem alterações, descartando a suspeita de arritmia, contudo na RM (Figura 1A, 1B) e no ecocardiograma (Figura 2A, 2B) foram identificadas acentuadas trabeculações na porção média e apical da parede lateral do ventrículo esquerdo (VE) e apical circunferencial biventricular. A relação entre o miocárdio não compactado sobre o miocárdio compactado no VE foi de 2,7, sendo diagnosticada com Miocardiopatia não compactada. As dimensões cardíacas e a função sistólica encontraram-se globalmente preservadas, além de não apresentar área compatível com fibrose miocárdica, apenas um derrame pericárdico discreto medindo 26,6mL e uma fração de ejeção sistólica (FE) normal de 58.9%.



(Figura 1 – RM na técnica Double (A) e Triple (B) para avaliação da anatomia cardíaca, evidenciando acentuadas trabeculações nas porções média e apical da parede lateral do VE apical circunferencial biventricular)



(Figura 2 – (A) fluxo sanguíneo no interior das trabeculações detectado do doppler colorido. (B) Ecocardiograma evidenciando hipertrabeculação na porção médio lateral do VE)

Paciente negou dores no peito, tonturas ou palpitações e, mesmo assintomática e classificada na classe funcional I (NYHA), por apresentar histórico familiar de doenças cardíacas, ter pai falecido de morte súbita aos 42 anos e avô paterno falecido por complicações de infarto, foi recomendado consultas anuais para acompanhamento do quadro, uso contínuo de ácido acetilsalicílico (AAS), além de interromper as competições esportivas, uma vez que a paciente era nadadora de provas rápidas de 100 e 200m em competições esportivas, com altas descargas de adrenalina.

Atualmente, permanece assintomática, apesar de alguns médicos continuarem com a suspeita de arritmia devido ao último relatório de Holter, feito em março de 2018, ter evidenciado duas arritmias ventriculares isoladas, sendo uma em episódios em pares e uma supraventricular isolada, sem nenhuma intervenção medicamentosa sugerida, sobre o teste ergométrico foi sugerido que a paciente ficasse abaixo da frequência cardíaca submáxima, no caso era de 165 bpm, durante as atividades físicas. Consultas anuais com os exames complementares ainda são recomendadas.

4 DISCUSSÃO

A MNC é caracterizada pela presença de trabeculações anormais no VE, mais comumente encontradas no ápice^(1,2). A Associação Americana de Cardiologia classifica a MNC como uma cardiomiopatia primária geneticamente determinada, rara⁽⁴⁾. Já Organização Mundial da Saúde e a Sociedade Europeia de Cardiologia a identifica como uma cardiomiopatia (CMP) não classificada, devido à sua ampla forma de apresentação.

Nesta patologia ocorre a permanência dos recessos intertrabeculares e das trabeculações miocárdicas devido a falhas durante sua compactação, levando a formação de uma camada compactada mais externa, e uma não compactada interna, sendo mais comuns nas paredes apical, médiolateral e médio-inferior do VE⁽⁵⁾.

O primeiro critério diagnóstico da MNC foi proposto por Chin et. al.⁽⁶⁾ a partir da divisão da camada compacta pela não compacta, sendo classificada como positivo para MNC se inferior a 0.5 durante a diástole. Posteriormente, Jenni et. al.⁽⁵⁾ considerou como sugestivo de MNC a divisão entre a camada não compactada pela compacta maior do que 2, durante a sístole, critério este que caracteriza a paciente do caso com diagnóstico compatível com MNC.

GATI et. al.⁽⁷⁾ investigou a prevalência da MNC no VE em mais de mil atletas, confirmando a presença de trabeculações excessivas em 8,1%, propondo que essas alterações podem ser uma consequência ou uma resposta às demandas cardíacas aumentadas devido ao

exercício físico intenso. Outro estudo, no entanto, analisou mais de 2500 atletas olímpicos, e apenas 0,1% foram considerados portadores de MNC no VE⁽⁸⁾.

O quadro clínico da MNC é amplo, podendo haver arritmias e complicações como insuficiência cardíaca, eventos tromboembólicos até morte súbita⁽⁹⁾. Mesmo sem uma patogenia esclarecida, acredita-se que precocemente a essas disfunções fisiológicas do coração haja uma alteração no metabolismo cardíaco, devido a mutações genéticas ou pela ocorrência de um giro em bloco no coração durante a sístole, por perda da capacidade de torção ventricular.

No geral, o manejo dos pacientes tem enfoque nas complicações frequentes da doença, controle de arritmias, e prevenção de eventos tromboembólicos com a anticoagulação do paciente, no entanto, pode chegar a necessidade de transplante cardíaco.

Segundo a American Heart Association (2005), atletas com MNC assintomáticos, sem histórico de síncope e taquiarritmias ventriculares no monitoramento ambulatorial ou no teste ergométrico, e com função sistólica preservada, podem continuar suas atividades esportivas. Já aqueles com função sistólica do VE prejudicada, taquiarritmias atriais ou ventriculares ou histórico de síncope são aconselhados a não participar de esportes competitivos, apenas atividades de baixa intensidade⁽¹⁰⁾.

Não são muitos os estudos que analisam a evolução de pacientes com MNC assintomáticos para casos de pior prognóstico, por isso sugere-se que a recomendação da prática esportiva em pacientes atletas seja individualizada, devendo ser avaliada a presença e intensidade dos sintomas, extensão das trabeculações e da disfunção miocárdica, além de ser analisado o histórico familiar, questionando a presença de morte súbita na família e de eventos cardiovasculares em parentes de primeiro grau⁽¹¹⁾.

5 CONCLUSÃO

O caso da nossa paciente é de difícil classificação, pois ainda que assintomática com fração de ejeção ventricular normal, há presença de arritmias ventriculares isoladas além do histórico familiar positivo para doenças cardíacas e morte súbita. Por não haver um consenso sobre a prática de esportes em pacientes atletas diagnosticados com MNC, deve-se discutir critérios diagnósticos mais específicos, afim de minimizar diagnósticos equivocados e de interrupção da prática esportiva naqueles que são assintomáticos e que não possuem repercussões clínicas da doença.

6 REFERÊNCIAS

1. Ikeda U, Minamisawa M, Koyama J. Isolated left ventricular non-compaction cardiomyopathy in adults. *J Cardiol*. 2015; 65(2):91-7.
2. Towbin JA, Lorts A, Jefferies JL. Left ventricular non-compaction cardiomyopathy. *Lancet*. 2015;386(9995):813-253 (4): 250-1.
3. Hussain, B., Sultan, F. Cardiac magnetic resonance imaging in a young patient with left ventricular spongiform cardiomyopathy: A case report and review of literature. *The Journal of the Pakistan Medical Association*, 2018. 68(4), 646-649.
4. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, Antzelevitch C, Corrado D, Arnett D, et al. 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
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):666-7
6. Chin TK, Perloff JK, Williams RG, Jue K, Mohrmann R. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium. A study of eight cases. *Circulation*. 1990; 82(2):507–513.
7. Gati S, Chandra N, Bennett RL, et al. Increased left ventricular trabeculation in highly trained athletes: Do we need more stringent criteria for the diagnosis of left ventricular non-compaction in athletes? *Heart* 2013. 99:401-8.
8. Caselli S, Ferreira D, Kanawati E, et al. Prominent left ventricular trabeculations in competitive athletes: A proposal for risk stratification and management. *Int J Cardiol*. 2016. 223:590-595.

9. BOBAN, Marko et al. Overlapping Phenotypes and Degree of Ventricular Dilatation Are Associated with Severity of Systolic Impairment and Late Gadolinium Enhancement in Non-Ischemic Cardiomyopathies. *Medical Science Monitor*, [s.l.], v. 24, p.5084-5092, 22 jul. 2018.
10. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, Antzelevitch C, Corrado D, Arnett D, et al. 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.
11. Coris EE, Moran BK, De Cuba R, Farrar T, Curtis AB. Left Ventricular NonCompaction in Athletes: To Play or Not to Play. *Sports Medicine*. 2016. 46(9): 1249-59.