

# Miocárdio não-compactado como diagnóstico diferencial de cardiomiopatia periparto. A propósito de um caso

Davyson Gerhardt de Souza<sup>1</sup>, Giulio Cesare Longo Neto<sup>1</sup>, Mariana Stoll Leão<sup>2</sup>, Paula Maíra Alves Haffner<sup>3</sup>, Wolney de Andrade Martins<sup>4</sup>, Eduardo Nani da Silva<sup>4</sup>, Humberto Villacorta Junior<sup>4</sup>

## Resumo

A cardiomiopatia periparto (CMPP) é uma das causas comuns de cardiomiopatia secundária de etiologia desconhecida. Caracteriza-se pela presença de insuficiência cardíaca congestiva (ICC) materna, no último mês de gestação ou até cinco meses pós-parto, com disfunção ventricular sistólica esquerda, na ausência de outras causas de insuficiência cardíaca e em mulheres previamente saudáveis. A terapêutica médica consiste no bloqueio neuro-hormonal, suporte inotrópico, redução da pré e pós-carga cardíaca e anticoagulação. O transplante cardíaco está reservado aos casos graves e refratários à terapêutica medicamentosa. O prognóstico é variável: aproximadamente 50-60% das pacientes recuperam completamente a função cardíaca, na maioria das vezes dentro dos primeiros seis meses. Relata-se um caso de mulher negra, 37 anos, múltipara, pré-natal sem intercorrências, sem comorbidades prévias ou uso de drogas, que desenvolveu um quadro de ICC, de instalação súbita, com disfunção ventricular comprovada ao ecocardiograma 15 dias após parto normal. Houve suspeição clínica de miocárdio não-compactado (MNC) que levou a dúvida quanto ao diagnóstico de CMPP, posto ser esta um diagnóstico de exclusão. A presença de MNC foi afastada pela ressonância nuclear magnética cardíaca.

*Insuf Card 2012;(Vol 7) 2:89-92*

**Palavras-chave:** Miocardiopatia periparto - Insuficiência cardíaca - Gestação - Miocárdio não-compactado - Ressonância nuclear magnética cardíaca

## Introdução

A cardiomiopatia periparto (CMPP) é uma doença de etiologia não definida, caracterizada pela presença de quatro critérios estabelecidos, em 1995, pelas Sociedades Americanas de Cardiologia (AHA/ACC): 1) desenvolvimento de insuficiência cardíaca congestiva (ICC), no último mês de gravidez ou até cinco meses pós-parto; 2) disfunção sistólica ventricular esquerda; 3) ausência de cardiopatia prévia, e 4) exclusão de outras causas de ICC.

O miocárdio não-compactado (MNC) é uma cardiomiopatia congênita decorrente de uma malformação embriológica, com persistência de recessos profundos e sinusóides na parede do ventrículo esquerdo (VE), típicos do coração embrionário. Na maioria dos relatos na literatura, a não compactação ventricular encontra-se associada a outras cardiopatias congênitas, predominando a atresia pulmonar e a obstrução da via de saída de ventrículo esquerdo combinada ao septo interventricular íntegro<sup>1-5</sup>. Foi descrita pela primeira vez em 1932, após necropsia

1 Especializado em Cardiologia Clínica. Universidade Federal Fluminense (UFF). Niterói (RJ). Brasil.

2 Graduada em Medicina. Universidade Federal Fluminense (UFF). Niterói (RJ). Brasil.

3 Residente em Cardiologia Clínica. Universidade Federal Fluminense (UFF). Niterói (RJ). Brasil.

4 Departamento de Medicina Clínica. Universidade Federal Fluminense. Niterói (RJ). Brasil.

**Correspondência:** Dr. Davyson Gerhardt de Souza

Av. Marquês de Paraná 303, 6º andar. CEP: 24030.215. Centro de Cardiologia. Niterói (RJ). Brasil.

E-mail: davysongerhardt@hotmail.com

Recebido: 25/10/2011

Aceitado: 09/03/2012

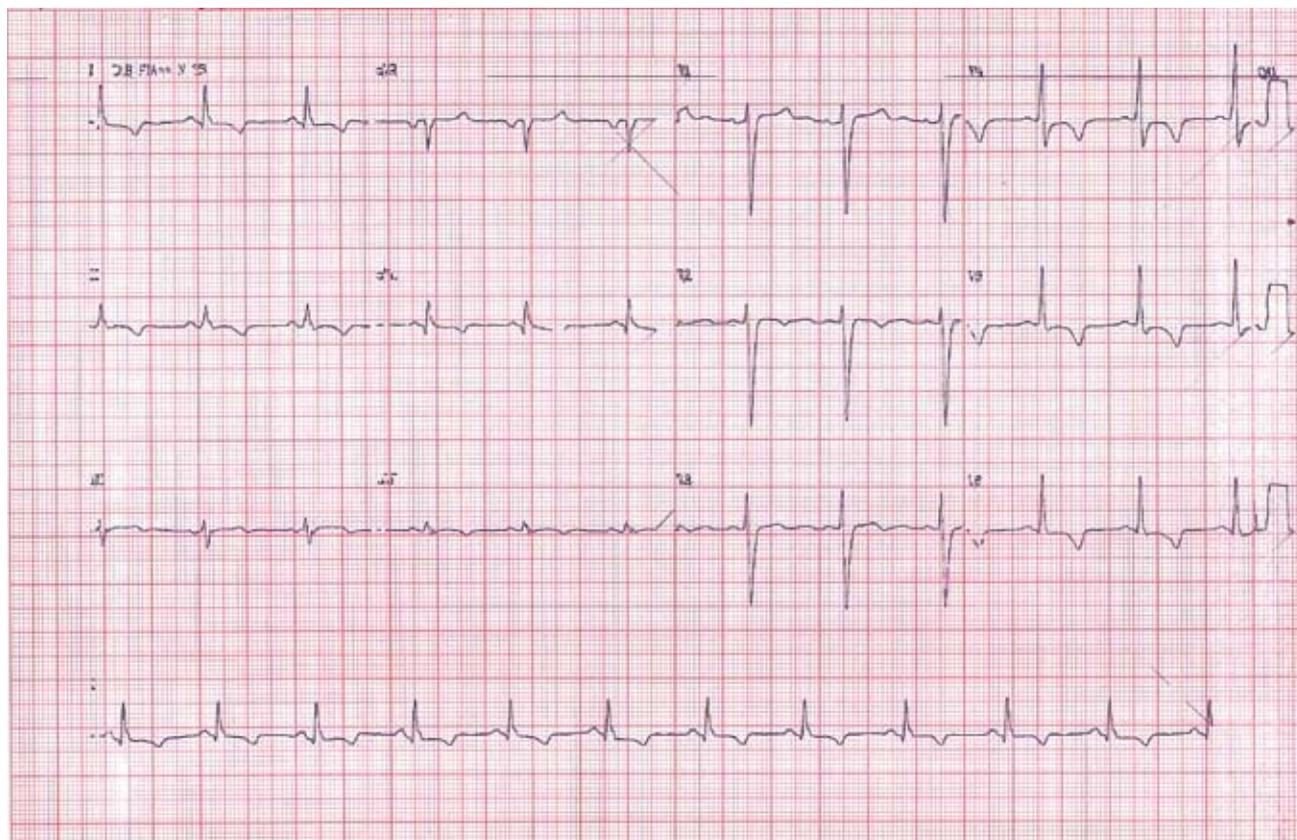


Figura 1. Eletrocardiograma com padrão de sobrecarga ventricular.

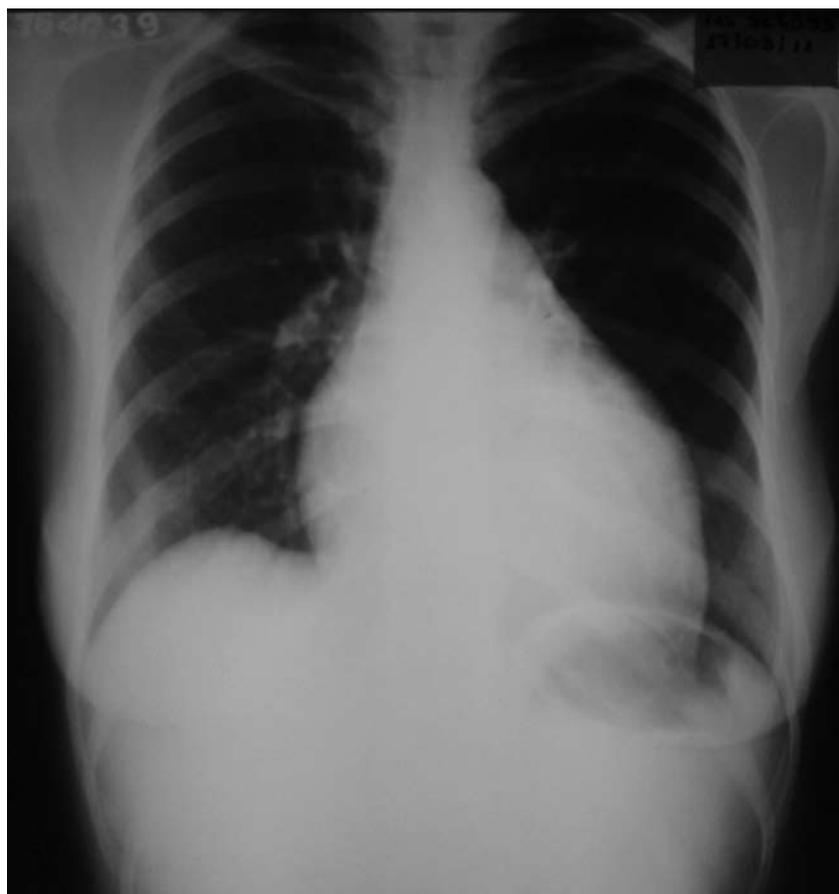


Figura 2. Telerradiografia do tórax em pósterio-anterior: notar o arco médio retificado, cardiomegalia, duplo contorno e aumento de ventrículo esquerdo.

e teve seu diagnóstico facilitado com o emprego da ressonância nuclear magnética (RNM)<sup>1,6</sup>. Esta se associa ainda à insuficiência cardíaca, arritmias graves e eventos embólicos.

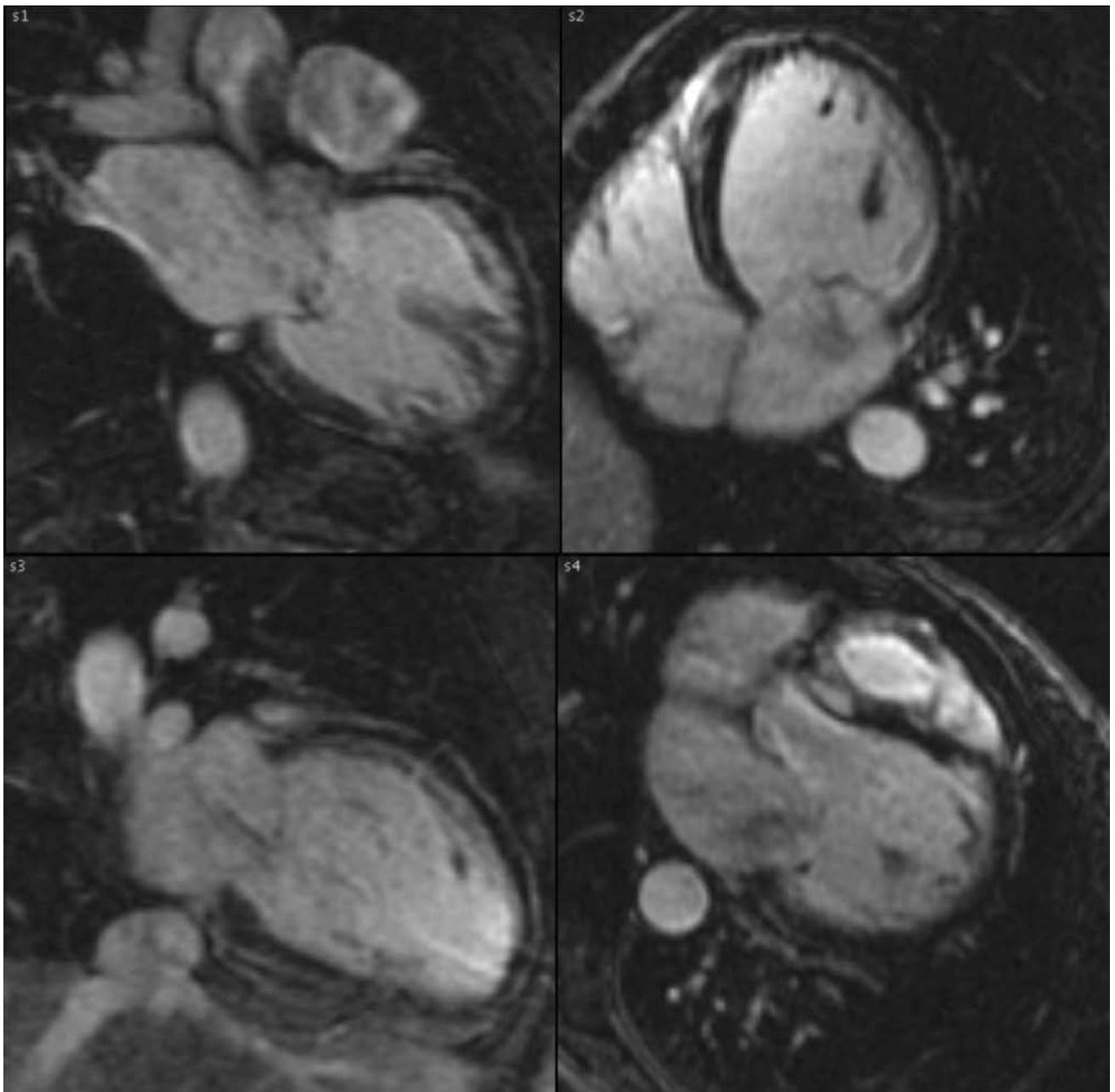
Objetiva-se relatar caso de CMPP onde o diagnóstico de MNC foi aventado como diagnóstico diferencial.

### Relato de caso

Paciente feminina, negra, 37 anos, múltipara (GIV/PIII/AI), pré-natal sem intercorrências, sem comorbidades prévias ou uso de drogas. Iniciou quadro de cansaço, dispnéia aos pequenos esforços, ortopneia e dispnéia paroxística noturna 15 dias após parto normal à termo. Evoluiu com piora da classe funcional III para IV da *New York Heart Association* (NYHA) associado a edema frio, depressível, ascendente e simétrico de membros inferiores (MMII). A presença de tosse seca persistente levou a suspeição de tuberculose pulmonar. Foi procedido broncoscopia cujo lavado bronco alveolar apresentou-se normal. Após internação em unidade de tratamento intensivo e iniciado tratamento



**Figura 3.** Ecocardiograma transtorácico. Átrio esquerdo e ventrículo esquerdo (VE) aumentados, disfunção sistólica do VE importante e aspecto trabeculado na parede anterior e lateral.



**Figura 4.** Ressonância nuclear magnética cardíaca. Cardiopatia dilatada; disfunção importante do ventrículo esquerdo e aumento da trabeculação subendocárdica, sem critérios para miocárdio não-compactado.

para ICC, foi admitida na enfermaria em bom estado geral, eupneica em ar ambiente, sem turgência jugular a 45°. Apresentando uma pressão arterial de 80/60 mm Hg e uma frequência cardíaca de 62 bpm. *Ictus cordis* desviado à esquerda, no 5° EIE, ritmo cardíaco regular, desdobramento de 2° bulha e sem sopros. Aparelho respiratório, abdome e MMII sem alterações. O eletrocardiograma (Figura 1) mostrou ritmo sinusal com sinais de sobrecarga biventricular. A telerradiografia de tórax (Figura 2) revelou cardiomegalia, arco médio retificado e duplo contorno em átrio direito. O ecocardiograma transtorácico (Figura 3) evidenciou aumento importante dos átrios e ventrículos; regurgitação mitral grave; disfunção sistólica global do ventrículo esquerdo; fração de ejeção de 42% (método de Simpson); função diastólica padrão restritivo III-b e aspecto trabeculado do miocárdio, sugerindo miocárdio não-compactado. RNM do coração excluiu a hipótese de MNC (Figura 4). A paciente evoluiu bem e recebeu alta hospitalar em classe funcional I de NYHA com carvedilol (12,5 mg/dia), maleato de enalapril (10mg/dia), espironolactona (25mg/dia) e varfarina sódica (5mg/ dia).

## Discussão

No caso relatado houve preenchimento de três dos quatro critérios preconizados pela AHA/ACC para o diagnóstico de CMPP. Entretanto a possibilidade de outro diagnóstico -MNC- poderia excluir o primeiro. A paciente em questão apresentou, ainda, perfil demográfico associada à CMPP, pois é negra, múltipara e com gestação na 4ª década de vida. Vários mecanismos inflamatórios são admitidos como fatores etiopatogênicos CMPP<sup>7-10</sup>. A proteína C reativa ultrasensível está presente em 50% dos casos<sup>11</sup>. Os estudos têm demonstrado que o fragmento 16KDA da prolactina é antigênico em algumas mulheres e, conseqüentemente, poderia determinar a cardiomiopatia<sup>12</sup>. Tal mecanismo tem implicação terapêutica, já que em casos graves de CMPP, a bromocriptina adicionada ao tratamento habitual melhoraria a evolução da doença. A pentoxifilina também poderia ser adicionada em casos graves segundo alguns autores<sup>13</sup>.

## Conclusão

A indefinição de critérios para o diagnóstico ecocardiográfico de MNC tem levado a grande número de suspeita clínica desta doença que não encontrou confirmação à RNM, como no caso apresentado. A presença de trabeculações no miocárdio é normal e atenta tão somente para a possibilidade do diagnóstico. A RNM é fundamental nos casos de ICC de etiologia não esclarecida. O caráter inflamatório da CMPP predispõe a formação de trombos cavitários. De tal modo que se recomenda a anticoagulação nesses pacientes. Apesar do diagnóstico de MNC dever ser aventado nos pacientes com trabeculações visualizada ao ecocardiograma, todo o quadro clínico

emergiu para o diagnóstico de CMPP. A RNM auxiliou na exclusão de MNC.

## Potencial conflito de interesses

Declaro não haver conflitos de interesses pertinentes.

## Fontes de financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

## Vinculação universitária

Faz parte de trabalho de conclusão do curso de especialização em cardiologia da Faculdade de Medicina da Universidade Federal Fluminense, Niterói (RJ). Brasil.

## Referências bibliográficas

1. Bellet S, Gouley BA. Congenital heart disease with multiple cardiac anomalies: report of a case showing aortic atresia, fibrous scar in myocardium and embryonal sinusoidal remains. *Am J Med Sci* 1932;183:458-65.
2. Perrone SV, Ronderos R, Embón M, González Zuelgaray J. Insuficiencia cardíaca en miocardiopatía no compactada: mejoría luego de la terapia de resincronización. *Insuf Card* 2010; 5(2):97-101.
3. Arias L. Miocárdio no compactado. *Insuf Card* 2008;3(2):91-95.
4. Ganame J, Ayres NA, Pignatelli RH. Left ventricular noncompaction, a recently recognized form of cardiomyopathy. *Insuf Card* 2006;1(3):119-124.
5. Lauere RM, Fink HP, Petry EL, Dunn MI, Diehl AM. Angiographic demonstration of intramyocardial sinusoids in pulmonary-valve atresia with intact ventricular septum and hypoplastic right ventricle. *N Engl J Med* 1964;271:68-72.
6. Dusek J, Estadal B, Duskova M. Postnatal persistence of spongy myocardium with embryonic blood supply. *Arch Pathol* 1975;99:312-317.
7. Avila WS, Carvalho MEC, Tschaen CK, Rossi EG, Grinberg M, Mady C et al. Pregnancy and peripartum cardiomyopathy: a comparative and prospective study. *Arq Bras Cardiol* 2002;79: 489-93.
8. Pearson GD, Veille JC, Rahimtoola S, Hsia J, Oakley MC, Hosencup DJ et al. Peripartum Cardiomyopathy: National Heart, Lung and Blood Institute and Office of Rare Diseases (National Institutes of Health) Workshop Recommendations and Review. *Clinical Cardiology*. *JAMA* 2000;283:1183-8.
9. Polanía Ardila DF et al. Miocardiopatía periparto. *Insuf Card* 2009; 4(4):177-183.
10. Tacchi HH. Miocardiopatía periparto. *Insuf Card* 2009; 4(4):184-185.
11. Fett JD, Sundstrom JB, Ansari AA. Abstract 1959: Evidence that plasma C-reactive protein may provide diagnostic help in peripartum cardiomyopathy. *Circulation* 2007;116:II\_422.
12. Sliwa K, Blauwet L, Tibazarwa K, Libhaber E, Smedema JP, Becker A et al. Evaluation of bromocriptine in the treatment of acute severe peripartum cardiomyopathy: A Proof-of-Concept Pilot Study. *Circulation* 2010;121:1465-1473.
13. Tedoldi CL, Zouvi JP. Diretriz da Sociedade Brasileira de Cardiologia para Gravidez na Mulher Portadora de Cardiopatia. *Arq Bras Cardiol* 2009;93, (Suppl.1):110-178.