

Relato  
de Caso

## Não Compactação Isolada do Miocárdio Ventricular Esquerdo: relato de caso

**Isolated Non-Compaction of Left Ventricular Myocardium: case report**Felipe Montes Pena,<sup>1</sup> Beatriz Tose Costa Paiva,<sup>2</sup> Ulysses da Costa Paiva Neto,<sup>3</sup>  
Mariana Tose Costa Paiva,<sup>4</sup> Jorge Elias Neto,<sup>5</sup> Jamil da Silva Soares<sup>6</sup>

### Resumo

Mulher de 35 anos solicitou serviço de cardiologia para avaliação clínica. Apresentava dispnéia aos grandes esforços, palpitações e síncope. O eletrocardiograma apresentava extrassístoles ventriculares monomórficas e alteração de repolarização ventricular difusa em parede anterior. A ecocardiografia evidenciou não compactação isolada de miocárdio de ventrículo esquerdo, confirmado pela ressonância magnética. Prescreveu-se atenolol e foi indicado estudo eletrofisiológico e posterior ablação com melhora eletrocardiográfica. A conduta após resolução foi acompanhamento clínico, encontrando-se a paciente assintomática e sem medicações. São discutidos mecanismos fisiopatológicos relacionados a não compactação isolada de miocárdio ventricular esquerdo, implicações clínicas e abordagem diagnóstica e terapêutica.

**Palavras-chave:** Arritmia, Miocárdio, Insuficiência cardíaca

### Abstract

A 35-year-old woman requested the cardiology unit to conduct a clinical evaluation, presenting dyspnea on heavy exertion with palpitations and syncope. The electrocardiogram showed monomorphic ventricular extrasystoles and diffuse ventricular repolarization changes in the anterior wall. The echocardiography showed isolated non-compaction of the left ventricular myocardium, confirmed through magnetic resonance imaging. Atenolol was prescribed, and with an electrophysiological study and subsequent ablation, with electrocardiographic improvement. Her post-resolution conduct was clinically monitored, remaining asymptomatic and without medications. The pathophysiological mechanisms related to isolated non-compaction of the left ventricular myocardium are discussed, together with clinical implications and diagnostic and therapeutic approaches.

**Keywords:** Arrhythmia, Myocardial infarction, Heart failure

### Introdução

Durante o desenvolvimento embriológico normal, em fase inicial, o coração apresenta aspecto poroso em razão de uma rede de fibras entrelaçadas que formam trabéculas separadas por recessos profundos que se comunicam com a cavidade ventricular.

Entre a quinta e a oitava semanas de vida embrionária, esse miocárdio sofre compactação no sentido do epicárdio para o endocárdio e da base para o ápice, o que determinará o aspecto normal do músculo cardíaco. A circulação coronariana se desenvolve durante esse processo e os recessos intertrabeculares são reduzidos a capilares. Essa compactação ocorre de

<sup>1</sup> Curso de Especialização em Cardiologia Clínica - Universidade Federal Fluminense (UFF) - Niterói (RJ), Brasil

<sup>2</sup> Unidade de Terapia Intensiva - Hospital Escola Álvaro Alvim - Campos dos Goytacazes (RJ), Brasil

<sup>3</sup> Unimed Coração - Vitória (ES), Brasil

<sup>4</sup> Curso de Medicina - Faculdade de Medicina - Universidade de São Paulo (FMUSP) - São Paulo (SP), Brasil

<sup>5</sup> Departamento de Ciências Fisiológicas - Universidade Federal do Espírito Santo (UFES) - Vitória (ES), Brasil

<sup>6</sup> Serviço de Hemodinâmica e Cardiologia Invasiva - Hospital Escola Álvaro Alvim - Campos dos Goytacazes (RJ), Brasil

forma mais importante no ventrículo esquerdo do que no direito.<sup>1</sup>

A não compactação isolada ventricular esquerda (NCIVE) é uma desordem miocárdica caracterizada por trabeculações no ventrículo esquerdo, associada à insuficiência cardíaca (IC) sistólica, fenômenos tromboembólicos e arritmias. É uma doença rara, mas os avanços nos métodos diagnósticos têm permitido que os índices da doença sejam elevados.

Estudos recentes sugerem que a frequência de NCIVE é determinada em parte pelos seus critérios diagnósticos.<sup>2</sup> Frequentemente ocorre com anormalidades cardiovasculares congênicas, e a ausência dessas lesões foi determinada recentemente como fenômeno de extrema raridade, com prevalência de 0,05% e 0,24%.<sup>3</sup>

Relata-se o caso de paciente do sexo feminino que apresentava dispnéia aos esforços, palpitações e síncope, que na evolução diagnóstica foi identificada como NCIVE.

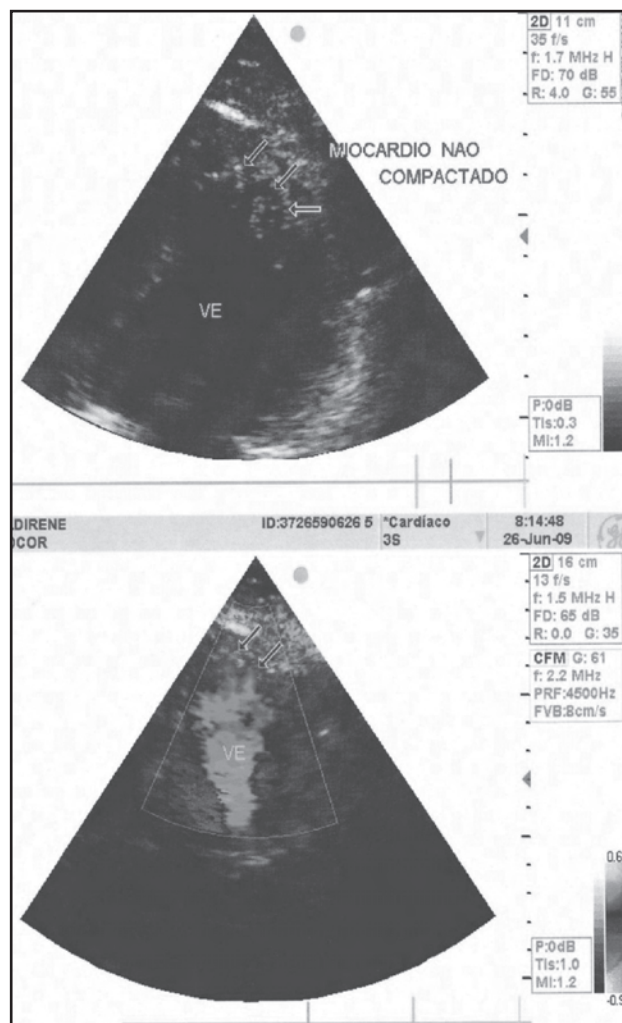
## Relato do Caso

W.A.L., 35 anos, sexo feminino, consultora de vendas. Foi admitida em ambulatório de cardiologia para avaliação cardiovascular. Relatava dispnéia aos grandes esforços e palpitações associadas a eventos sincopais com intensidade, há dois anos.

Ao exame físico apresentava sopro ejetivo em foco mitral associado a clique sistólico. No eletrocardiograma de 12 derivações foram observadas múltiplas extrassístoles (ESV) monomórficas com padrão de bloqueio de ramo esquerdo (BRE) no plano horizontal, alteração de repolarização ventricular (ARV) difusa em parede anterior, eixo inferiorizado em plano frontal e padrão de transição tardio no plano horizontal (com R/S <1,0 em V3), aventando hipótese de taquicardia ventricular (TV) com origem em via de saída de ventrículo direito associada.

Foi avaliada na ergometria, que apresentou ESV bigeminadas relacionadas ao esforço. No Holter 24 horas, apresentou ectopia ventricular frequente, monomórfica, isolada, trigeminada, bigeminada pareada e TV monomórfica não sustentada. Solicitada então ecocardiografia que evidenciou NCIVE em região apicolateral baseado no seguinte padrão: 1) ausência de outra anomalia cardíaca coexistente; 2) presença de alterações na estrutura miocárdica caracterizadas por trabeculação excessiva e proeminente de predomínio em região apicolateral; e 3) espaços intertrabeculares perfundidos pela

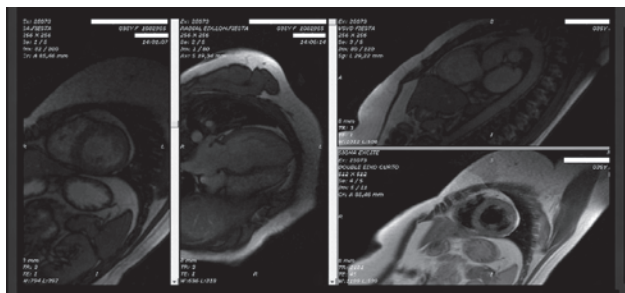
cavidade ventricular visualizadas com Doppler colorido (Figura 1) e confirmada pela ressonância magnética (RM) (Figura 2), descartando displasia arritmogênica de ventrículo direito.



**Figura 1**  
Ecocardiograma bidimensional transtorácico com Doppler colorido, demonstrando trabeculações proeminentes e numerosas em região apical de VE (setas); em seguida, imagem demonstrando fluxo entre os recessos trabeculares profundos (setas) em continuidade com a cavidade do VE. VE=ventrículo esquerdo

Foi prescrito atenolol e indicado estudo eletrofisiológico (EEF), que evidenciou ESV isoladas frequentes com morfologia de via de saída de ventrículo direito. No mapeamento eletroanatômico endocárdico, foram visualizadas áreas de precocidade elétrica ventricular em relação ao complexo QRS e, portanto, realizada ablação por radiofrequência em via de saída de ventrículo direito com sucesso. Após a ablação, a eletrocardiografia de 12 derivações permaneceu com ESV isoladas; no Holter 24 horas foram evidenciadas

ESV isoladas e assintomáticas, redução intensa de batimentos ventriculares e ausência de episódios de TV. A ergometria apresentou apenas ARV difusa e alterações do segmento ST descendente com depressão de 3mm sem sinais de isquemia, sendo interpretada como secundária à cardiopatia de base. A conduta após a resolução do quadro foi acompanhamento clínico com investigação do quadro em familiares. A paciente se encontra assintomática e sem qualquer uso de medicação.



**Figura 2**

RM cardíaca evidenciando trabeculações nas regiões apical, inferolateral e anterolateral e medial de VE.

RM=ressonância magnética; VE=ventrículo esquerdo

## Comentários

A primeira descrição do NCIVE foi em associação com outras cardiopatias congênitas (origem anômala da coronária esquerda do tronco da artéria pulmonar, obstrução da via de saída dos ventrículos esquerdo e direito).<sup>1</sup> Na maioria dos relatos na literatura, a doença se encontra 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>4</sup> Na maioria das séries com pacientes adultos com NCIVE, a prevalência estimada foi 0,014% em pacientes referidos a centros de ecocardiografia.<sup>5</sup>

A tríade de sintomas relaciona-se à IC, arritmias e eventos embólicos em pacientes com função ventricular esquerda comprometida, e é comparável em adultos e crianças, sendo que a paciente do caso aqui relatado apresentou arritmias. Entretanto, os pacientes podem permanecer assintomáticos durante toda a vida ou apresentar mais comumente as seguintes manifestações clínicas: disfunção sistólica do VE, que surge por disfunção da microcirculação e pela hipoperfusão subendocárdica, em razão do aumento da demanda de oxigênio determinado pela contração isométrica no endocárdio e miocárdio que se continuam nos recessos intertrabeculares; disfunção diastólica do VE, causada tanto por alteração de relaxamento como por restrição diastólica provocada pelas numerosas trabéculas; arritmias cardíacas, tais como fibrilação

atrial e ventricular; bloqueios atrioventriculares ou de ramo; síndrome de Wolf-Parkinson-White e complicações embólicas, decorrentes do trombo nos átrios ou nos recessos intertrabeculares.<sup>1,6</sup>

A ecocardiografia com Doppler é o exame complementar mais importante no diagnóstico do NCIVE. Os critérios usados para diagnóstico são os seguintes: 1. ausência de anormalidades cardíacas, assim como valvares e coronarianas; 2. proeminentes e numerosas trabéculas com recessos intertrabeculares profundos e razão de espessamento entre as camadas compactada e não compactada >2; 3. identificação de fluxo sanguíneo diretamente da cavidade do ventrículo dentro dos recessos intertrabeculares; 4. envolvimento especialmente das regiões lateral média, inferior média ou apical de VE. A NCIVE na forma isolada é diagnosticada quando três desses critérios estão presentes. O ventrículo esquerdo é sempre afetado e o acometimento biventricular ocorre em menos de 50% dos casos.<sup>7</sup> Na apresentação deste caso, a paciente foi diagnosticada com base na ecocardiografia e RM.

Embora a ecocardiografia seja o padrão-ouro para o diagnóstico de NCIVE, a RM possui grande potencial, especialmente em pacientes que não obtiveram boa janela ecocardiográfica. Outro potencial é a vantagem em se identificar déficits de perfusão subendocárdica.<sup>5</sup> Testes genéticos para mutações conhecidas podem fornecer dados adicionais para aconselhamento e pesquisa.<sup>8</sup>

O tratamento para NCIVE é focado nas três maiores complicações clínicas: IC, arritmias e complicações embólicas. O tratamento para disfunção sistólica ou diastólica com tratamento medicamentoso é bem estabelecido e o transplante cardíaco só é usado em caso de insuficiência cardíaca refratária. Em relação às arritmias, os marca-passos biventriculares podem ser uma boa opção em pacientes com IC, fração de ejeção reduzida e prolongamento da condução intraventricular. Alguns autores, pelo risco de morte súbita, sugerem realização de estudo eletrofisiológico e Holter de 24 horas na avaliação inicial do paciente, e anualmente.

A prevenção de complicações embólicas é importante no manejo e muitos autores recomendam anticoagulação oral profilática em longo prazo em pacientes que tenham função ventricular esquerda comprometida ou história de tromboembolismo.<sup>2,9</sup> Os esportes competitivos são proscritos e a gravidez deve ser evitada. O prognóstico varia amplamente, desde casos em que os pacientes permanecem assintomáticos durante toda a vida até casos de rápida deterioração da função cardíaca com óbito precoce.<sup>6,10</sup>

Este caso apresenta doença subdiagnosticada acompanhada de complexa apresentação clínica, demonstrando a importância dos métodos diagnósticos atualmente disponíveis em cardiologia e reforçando que a suspeição é o principal item para o diagnóstico do caso apresentado.

## Referências

1. Oliveira DC, Malta MM, Pinheiro JA, Piegas LS. Forma isolada do miocárdio não compactado. *Arq Bras Cardiol.* 2007;88(2):e36-e39.
2. Pantazis AA, Elliott PM. Left ventricular noncompaction. *Curr Opin Cardiol.* 2009;24(3):209-13.
3. Oechslin EN, Attenhofer Jost CH, Rojas JR, Kaufmann P, 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. Elias J, Valadão W, Kuniyoshi R, Queiroz A, Peixoto CA. Miocárdio não compactado isolado. *Arq Bras Cardiol.* 2000;74(3):253-57.
5. Jenni R, Oechslin EN, van der Loo B. Isolated ventricular non-compaction of the myocardium in adults. *Heart.* 2007;93:11-15.
6. Weiford BC, Subbarao VD, Mulhern KM. Noncompaction of the ventricular myocardium. *Circulation.* 2004;109:2965-971.
7. 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;86:666-71.
8. Ichida F, Tsubata S, Bowles KR, Haneda N, Uese K, Miyawaki T. Novel gene mutations in patients with left ventricular noncompaction or Barth syndrome. *Circulation.* 2001;103:1256-263.
9. Weiford BC, Subbarao VD, Kevin M. Mulhern noncompaction of the ventricular myocardium. *Circulation.* 2004;109:2965-971.
10. Corrado G, Santarone M, Miglierina E, Beretta S, Frattini T, Tadeo G. Isolated noncompaction of the ventricular myocardium. A study in an adult male and literature review. *Ital Heart J.* 2000;1:372-75.