

MARINHA DO BRASIL
HOSPITAL NAVAL MARCÍLIO
DIAS
ESCOLA DE SAÚDE

AUTOR: FÁBIO LUCAS BASSINI E SILVA
ORIENTADOR: RENATA RODRIGUES TEIXEIRA DE
CASTRO

INSUFICIÊNCIA CARDÍACA COM FRAÇÃO DE EJEÇÃO
REDUZIDA NO MIOCÁRDIO NÃO COMPACTADO NÃO É
SENTENÇA PARA BAIXO CONSUMO MÁXIMO DE
OXIGÊNIO – RELATO DE CASO

RESUMO: **Introdução:** Miocárdio não compactado é uma cardiomiopatia que pode se manifestar de diversas maneiras, desde quadros assintomáticos a arritmias, insuficiência cardíaca e eventos embólicos. Por ser uma patologia pouco prevalente e pouco investigada, suscita dúvidas no momento de orientações para prática de atividade física. **Objetivo:** relatar o caso de uma paciente portadora de miocárdio não compactado assintomática e discutir sua treinabilidade baseada em dados de exames complementares. **Método:** as informações foram obtidas por meio de revisão do prontuário, entrevista com o paciente, registro de exames de imagem e revisão da literatura. **Discussão:** paciente portadora de miocárdio não compactado assintomática, com disfunção sistólica diagnosticada por exames complementares, em teste cardiopulmonar apresentava boa capacidade aeróbica e nenhuma contraindicação à prática de exercícios físicos. Foi submetida a tratamento clínico medicamentoso com liberação para exercícios dinâmicos e de resistência com boa resposta clínica e melhora de classe funcional. **Conclusão:** O diagnóstico de miocárdio não compactado não é um definidor de baixo consumo de oxigênio, os pacientes não estão sentenciados a uma baixa capacidade aeróbica e limitações na prática de atividades físicas. Com dados obtidos de teste cardiopulmonar feito com excelência é possível comprovar a treinabilidade desses indivíduos e com exercícios físicos prescritos corretamente, impactar positivamente no curso da doença e sua

morbimortalidade.

Palavras Chaves: Miocárdio não compactado; cardiomiopatia.

ABSTRACT: Introduction: Left ventricular noncompaction is a cardiomyopathy that can manifest itself in different ways, from asymptomatic conditions to arrhythmias, heart failure and embolic events, as it is a low prevalence and little investigated pathology, it raises doubts at the time of guidance for the practice of activity physical. **Objective:** to report the case of a patient with asymptomatic left ventricular noncompaction and discuss its trainability based on data from complementary exams. **Method:** information was obtained by reviewing medical records, interviewing the patient, recording imaging tests and reviewing the literature. **Discussion:** patient with asymptomatic left ventricular noncompaction and systolic dysfunction diagnosed by complementary exams, in a cardiopulmonary test, she presented good aerobic capacity and no contraindication to the practice of physical exercises. She underwent drug clinical treatment with release for dynamic and resistance exercises with good clinical response and improvement in functional class. **Conclusion:** The diagnosis of left ventricular noncompaction is not a definition of low oxygen consumption, patients with this cardiomyopathy are not condemned to a low aerobic capacity and limitations in the practice of physical activities, with data obtained from a cardiopulmonary test performed with excellence it is possible to prove the trainability of these individuals and with correctly prescribed physical exercises, positively impacting the course of the disease and its morbidity and mortality.

INTRODUÇÃO

O miocárdio não compactado (MNC) foi descrito pela primeira vez em 1926 por Grant. É uma cardiomiopatia de base genética, com evidências recentes apontando para mutações de genes que codificam proteínas do citoesqueleto, membrana nuclear e sarcoméricas¹. Caracteriza-se pela não compactação do miocárdio durante o desenvolvimento embriológico. Este processo normalmente ocorre entre a 12^a e 18^a semanas de gestação². O que resulta em trabeculações miocárdicas no ventrículo esquerdo, mais comumente no ápice, separadas por profundos recessos intertrabeculares e possui espectro amplo de apresentações clínicas, desde pacientes completamente assintomáticos a indivíduos com disfunção ventricular sistólica progressiva, taquiarritmias letais e eventos embólicos sistêmicos³. Hoje é reconhecida uma prevalência entre 0.014% and 1.3% na população geral, mas acredita-se que este valor esteja subestimado, já que sua apresentação é muito variada e muitos pacientes são assintomáticos, sendo ainda uma doença com baixa suspeição clínica e, portanto, pouco investigada⁴.

Seu diagnóstico é baseado em exames complementares de imagem cardíaca. Ao ecocardiograma, principal exame diagnóstico e de mais fácil acesso, são utilizados os critérios de Jenni⁵ e critérios de CHIN⁶. Critérios de Jenni consistem em quatro pontos, sendo todos necessários: ventrículo esquerdo (VE) espessado em duas camadas (uma epicárdica compactada e uma endocárdica espessada com trabeculações e recessos) ao final da diástole; doppler com fluxo colorido nos recessos intertrabeculares; malha trabecular proeminente no ápice do VE ou segmentos médio-ventriculares da parede inferior e lateral e acometendo também o ventrículo direito; e espessura de parede compactada $\leq 8,1$ mm⁵. Critérios de CHIN são positivos com uma razão $< 0,5$ entre a distância da superfície epicárdica até o recesso trabecular e a distância da superfície epicárdica até o pico das trabeculações⁶. Além disso, ao ecocardiograma, é possível encontrar disfunção sistólica e diastólica, trombos no VE, anormalidades no músculo papilar e

hipocinesia de segmentos não compactados. Na presença de achados inconclusivos ao ecocardiograma ou para confirmação diagnóstica está indicada a ressonância magnética cardíaca que além das trabeculações e recessos também adiciona informações morfológicas, como presença de fibrose, por meio do realce tardio com gadolínio, informação que impacta no prognóstico do paciente. Além da fácil visualização de trabeculações e recessos profundos, seus critérios mais bem aceitos são: razão diastólica final máxima não compactada para a espessura do miocárdio compactado de $>2,3$; massa trabeculada do VE $> 20\%$ da massa global do VE e dimensão fractal como medida quantitativa de trabeculações alta³.

Não existe tratamento específico para o MNC, sendo ele guiado conforme a apresentação clínica⁷, como já citado, a gama de manifestações é extensa, desde assintomático a arritmias, fenômenos embólicos e insuficiência cardíaca (IC). O desfibrilador cardíaco implantável (CDI) está indicado para prevenção primária de morte súbita cardíaca em pacientes com MNC e FEVE abaixo de 35% e IC classe funcional II ou III (New York Heart Association), e prevenção secundária em pacientes com história de taquicardia ventricular sustentada ou que se recuperaram de parada cardíaca. Pode ser indicado também para pacientes com história familiar de morte súbita, taquicardia ventricular não sustentada observada ao Holter de 24 horas ou história de síncope. O manejo de eventos tromboembólicos ainda não foi totalmente elucidado, a recomendação atual é de uso de anticoagulantes orais para pacientes com função sistólica reduzida, FEVE abaixo de 40% e história de tromboembolismo prévio ou fibrilação atrial⁷. O manejo da insuficiência cardíaca segue os moldes do tratamento de outras etiologias, com terapia medicamentosa na dose máxima tolerada, podendo ser indicado implante de dispositivos em casos específicos, associada a mudanças no estilo de vida, que é o foco da discussão deste relato, visando fornecer mais informações para guiar decisões terapêuticas sobre orientações de atividade física no manejo desses pacientes.

Pacientes costumam buscar atendimento quando apresentam sintomas de insuficiência

cardíaca, principalmente o surgimento de dispneia, há também os pacientes que recebem diagnóstico como um achado de exames complementares no momento da avaliação pré-participação para exercício físico, que é uma prática aconselhada para qualquer indivíduo, em especial os que buscam um alto rendimento. A escassez de artigos na literatura abordando de maneira ampla o manejo dos pacientes portadores desta cardiomiopatia na prática de exercício físico foi o motivador para a produção deste relato, com o objetivo de discutir a treinabilidade de paciente portadora de MNC com bases nos resultados de exames complementares.

RELATO DO CASO

Mulher, 30 anos, obesa, busca atendimento em consultório de Cardiologia do Esporte para avaliação pré-participação para o exercício físico. Apesar de assintomática, relata que sua mãe foi diagnosticada com cardiomiopatia dilatada aos 40 anos e faleceu após transplante cardíaco. Relata ter buscado atendimento prévio em consultório de cardiologia clínica, tendo feito seguimento por sete anos e, após realização de exames complementares seriados, ainda apresentava dúvidas em relação a seu diagnóstico e sobre os riscos na prática de exercício físico.

Definida então por completa investigação do quadro, visando confirmação diagnóstica e rastreio de possíveis complicações. Solicitado Ecocardiograma Transtorácico (ECO-TT) que mostrou remodelamento excêntrico do ventrículo esquerdo (VE), aumento de átrio esquerdo, proeminentes trabeculações na ponta do VE (figura 1), fração de ejeção do ventrículo esquerdo (FEVE) de 42% pelo método de Simpson e disfunção diastólica de VE do tipo 2, strain global longitudinal de 13,8% (valor referência > 18%) com menores valores no ápice do VE (figura 2), presença de twinkling (rotação negativa em segmentos apicais que ocorre em 40% dos pacientes com diagnóstico de miocárdio não compactado) e positividade para MNC pelos

critérios de CHIN. Cineangiocoronariografia e Holter 24 horas não mostraram nenhuma alteração. Realizada Ressonância Magnética Cardíaca que confirmou diagnóstico de miocárdio não compactado (figura 3). Teste cardiopulmonar de exercício realizado com a paciente sendo levada ao máximo do esforço físico, validando as informações obtidas, não ocorreram alterações eletrocardiográficas, houve queda no pulso de oxigênio durante o esforço, mas apresentou VO₂ máximo de 32 mL/kg/min (133% do previsto) a um VE/VCO₂ slope de 26,9. O VO₂ máximo indicou idade biológica da paciente entre 30-39 anos, um resultado importante considerando uma paciente sedentária e portadora de cardiomiopatia com redução da função sistólica, posicionando-a no percentil 50-75, que indica capacidade física regular e o dado de VE/VCO₂ slope descarta ineficiência respiratória, tendo impacto positivo na sobrevida da paciente. Realizado teste genético que identificou 7 variantes heterozigóticas de significado indeterminado (genes DMD, HRAS, KCNE3, LDB3, NRAS, SCN5A e TNNC1).

Durante o acompanhamento, o cônjuge da paciente relatou que ela apresentava inicialmente dispneia ao subir escadas, apesar da mesma alegar ser assintomática. Foi definida terapia combinada de Sacubitril-Valsartana associado a Betabloqueador, sendo a segunda classe de medicamento não tolerada pela paciente que apresentou bradicardia sintomática e optado pela suspensão da droga. Liberada a prática de exercício físico dinâmico e de resistência, visto que apesar da cardiomiopatia e do diagnóstico de insuficiência cardíaca de fração de ejeção levemente reduzida, a paciente apresentava capacidade aeróbica acima do normal.

Hoje segue em acompanhamento clínico, assintomática, mesmo aos esforços que causavam a dispneia relatada, com melhora funcional importante e em programação de realizar novo teste cardiopulmonar para reavaliar sua capacidade cardiorrespiratória.

DISCUSSÃO

Já é consolidado na literatura científica que a prática de atividade física regular por pelo menos 150 minutos por semana apresenta claros benefícios à saúde, como redução no risco de morte prematura, na mortalidade por todas as causas, na incidência de doenças crônicas, maior controle do peso e inclusive redução da mortalidade por todos os tipos de câncer⁸. Portanto é um pilar fundamental no manejo de pacientes portadores de cardiomiopatias, inclusive miocárdio não compactado, mas como relatado, esta ainda é uma patologia subdiagnosticada, deixando espaço para dúvidas no momento da orientação para a prática de exercícios físicos.

Posto isso, o ponto de partida para o manejo e avaliação pré-participação destes pacientes é a confirmação diagnóstica por meio de exames complementares de boa qualidade e profissionais capacitados, visto que o erro nesse momento pode tanto expor um paciente ao risco de morte súbita cardíaca durante o exercício, por não ter sido diagnosticado e orientado corretamente, quanto limitar outro paciente a restrições desnecessárias, gerando uma carga emocional muito grande por um diagnóstico errado e toda a cascata de efeitos sociais, psicológicos e financeiros que daí decorrem, além de outras comorbidades que podem surgir decorrentes de uma vida sedentária por limitações impostas de maneira incorreta⁴.

Pelo risco de complicações em pacientes portadores de MNC, após o correto diagnóstico, a avaliação pré-participação deve ser feita de maneira cautelosa e abrangente, com uma profunda avaliação composta por anamnese detalhada, com investigação de sintomas, histórico familiar, hábitos e comorbidades, avaliação da função ventricular por métodos de imagem, e pesquisa de arritmias tanto em repouso, por meio de Holter 24 horas, quanto em esforço, idealmente por teste de exercício cardiopulmonar^{4,9}. Nos casos em que não ocorrem alterações aos exames complementares e o paciente apresenta história clínica negativa para síncope e outros sintomas, pode-se avaliar a liberação para a prática de modalidades esportivas,

inclusive de modo competitivo. Nesses casos, ficam vetadas apenas as modalidades com sérios riscos para o paciente no caso de síncope durante sua prática, como mergulho, escalada, corrida automobilística, entre outros. Já na presença de síncope, evidência de arritmias ao Holter ou teste cardiopulmonar e disfunção sistólica é contraindicada a prática de esportes competitivos, podendo ser avaliados caso a caso esportes de baixa intensidade (boliche, golf e cricket)⁹.

No caso apresentado, a paciente não apresentava nenhum dos fatores complicadores que pudessem trazer risco à vida durante o exercício físico, porém, ainda assim existiam dúvidas sobre sua liberação para o esporte. Provável que o motivo para essa limitação tenha sido a disfunção sistólica leve encontrada ao ecocardiograma e dúvidas que pairam sobre uma cardiopatia ainda pouco estudada em suas relações com a atividade física. Para definição desse caso, a ferramenta fundamental foi o teste cardiopulmonar do exercício pelos parâmetros que são avaliados e pela alta confiabilidade do resultado de um teste feito de maneira correta, com o paciente sendo levado ao máximo de seu esforço.

O consumo máximo de oxigênio (VO₂ máximo) é definido como a maior quantidade de oxigênio que pode ser captada do ar atmosférico, transportada e utilizada pelas células durante a atividade física, servindo para quantificar a capacidade funcional de um indivíduo¹⁰, sendo um dos parâmetros mais relevantes para determinar a eficiência do sistema cardiorrespiratório e avaliar o desempenho de atletas em provas de atletismo com alta demanda aeróbica. Mas seu uso não deve se limitar apenas a atletas, seja de alto rendimento ou amadores, o VO₂ máximo hoje é um indicador independente e precoce de doenças cardiovasculares e mortalidade na população em geral. Pode ser estimado de maneira indireta por meio de teste ergométrico, porém, o padrão-ouro é a medida direta pelo teste cardiopulmonar, com maior precisão e objetividade¹⁰.

Por sua estreita relação com o curso natural da insuficiência cardíaca e impacto sobre a morbimortalidade do paciente, é aconselhável que todo médico com esse perfil de paciente sob

seus cuidados conheça esses dados, visando uma abordagem mais completa e não se limitando apenas ao relato subjetivo de sintomas ou sinais vitais durante as consultas. Pela já citada importância da atividade física como parte do tratamento, os dados obtidos com o teste cardiopulmonar mostram que uma paciente com disfunção ventricular decorrente do MNC é também treinável e se beneficia muito de um estilo de vida ativo. A VO_2 máx de 133% do previsto mostra que a paciente possui uma capacidade aeróbica normal, com idade biológica compatível com sua idade cronológica apesar da cardiomiopatia e possui VE/VCO₂ slope abaixo de 30, que é um marcador de mortalidade na insuficiência cardíaca, e que comprova sua eficiência ventilatória e descarta mais um fator que pudesse limitar a prática de atividade física.

Toda a discussão é ratificada pelo seguimento clínico da paciente em consultório, que segue fazendo atividade física orientada por profissional, com intensidade crescente, assintomática e com melhora perceptível da classe funcional em suas atividades de vida diária.

CONCLUSÃO

O diagnóstico de miocárdio não compactado não é um definidor de baixo consumo de oxigênio, pacientes portadores dessa cardiomiopatia não estão sentenciados a uma baixa capacidade aeróbica e limitações na prática de atividades físicas, com dados obtidos de teste cardiopulmonar feito com excelência é possível comprovar a treinabilidade desses indivíduos e com exercícios físicos prescritos corretamente, impactar positivamente no curso da doença e sua morbimortalidade.

FIGURAS



Figura 1: Imagem de ecocardiograma evidenciando proeminentes trabeculações em ápice de ventrículo esquerdo.

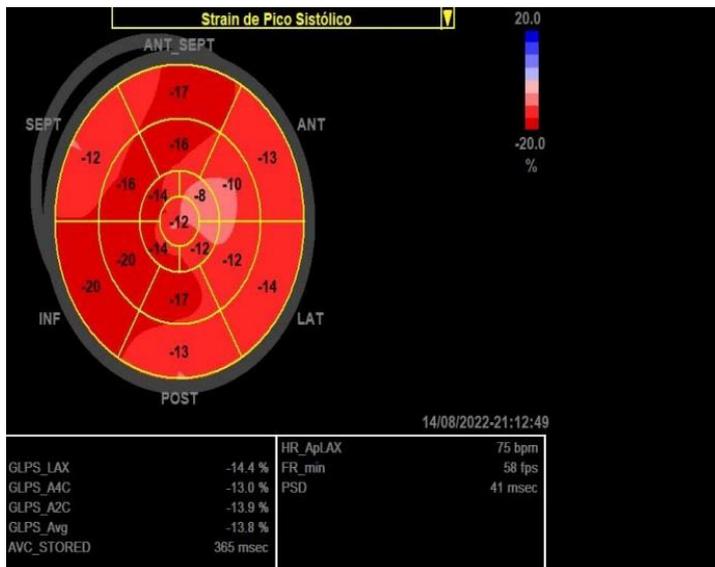


Figura 2: Strain global longitudinal de 13,8% com menores valores no ápice do ventrículo esquerdo



Figura 3: Imagem de Ressonância Magnética Cardíaca evidenciando trabeculações em ápice de ventrículo esquerdo.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Hotta V.T., Tendolo S.C., Rodrigues A.C.T., Fernandes F., Nastari L., Mady C. Limitations in the diagnosis of noncompaction cardiomyopathy by echocardiography. *Arq. Bras. Cardiol.* 2017;**109**(5):483–488. doi: 10.5935/abc.20170152.
2. Ikeda U, Minamisawa M, Koyama J. Isolated left ventricular non-compaction cardiomyopathy in adults. *J Cardiol.* 2015;**65**(2):91-7.
3. Pelliccia, Antonio. Et all. Recommendations for participation in competitive and leisure time sport in athletes with cardiomyopathies, myocarditis, and pericarditis: position statement of the Sport Cardiology Section of the European Association of Preventive Cardiology (EAPC), *European Heart Journal* (2019) 40, 25–27
4. Caselli S, Attenhofer Jost CH, Jenni R, Pelliccia A. Left Ventricular Noncompaction Diagnosis and Management Relevant to Pre-participation Screening of Athletes. *Am J Cardiol.* 2015;**116**(5):801-8.
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.
6. Chin TK, Perloff JK, Williams RG, Jue J, Mohrmann R. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium: a study of eight cases. *Circulation.* 1990;**82**(2):507-13.
7. Filho DCS, do Rêgo Aquino PL, de Souza Silva G, Fabro CB. Left Ventricular Noncompaction: New Insights into a Poorly Understood Disease. *Curr Cardiol Rev.* 2021;**17**(2):209-216. doi: 10.2174/1573403X16666200716151015. PMID: 32674738; PMCID: PMC8226207.
8. Warburton DER, Bredin SSD. Health benefits of physical activity: a systematic review of current systematic reviews. *Curr Opin Cardiol.* 2017 Sep;**32**(5):541-556. doi: 10.1097/HCO.0000000000000437. PMID: 28708630.
9. Pelliccia, Antonio. Et all. 2020 ESC Guidelines on sports cardiology and exercise in patients with cardiovascular disease. *European Heart Journal* (2021) 42, 179612
10. Ross R; Blair SN, Arena R, Church RTS, Després JP, Franklin BA, Haskell WL, Kaminsky LA, Levine BD, Lavie CJ, Myers J, Niebauer J, Sallis R, Sawada SS, Sui X and Wisløff U. Importance of Assessing Cardiorespiratory Fitness in Clinical Practice: A Case for Fitness as a Clinical Vital Sign: A Scientific Statement From the American Heart Association, 21 Nov 2016. <https://doi.org/10.1161/CIR.0000000000000461> *Circulation.* 2016;**134**:e653–e699