




UMA REVISÃO SISTEMÁTICA: SINAIS E SINTOMAS, APRESENTAÇÃO CLÍNICA E DIAGNÓSTICO DO MIOCÁRDIO NÃO COMPACTADO

 <https://doi.org/10.56238/levv16n47-043>

Data de submissão: 15/03/2025

Data de publicação: 15/04/2025

Ana Tereza Marques

Graduanda pela Universidade de Franca UNIFRAN

E-mail: anatereza.cm@hotmail.com

Henrique Terra Rezende

Graduando pela Universidade de Franca UNIFRAN

henriqueterrarezende@icloud.com

Naiádine Sforcini Baldo

Graduanda pela universidade de franca-UNIFRAN

E-mail: naiadinebaldo@gmail.com

Valentina Maciel Ferreira de Oliveira Pires

Graduanda pelo Centro Universitário Municipal de Franca - UNi-FACEF

E-mail: valentinamaciel42@gmail.com

Mariana Maria Batista

Médico pela Universidade federal de Goiás - UFG

marianamariabatista@gmail.com

Juliana Matsumoto Andrade

Médico pela Universidade Cidade de São Paulo – UNICID

E-mail: julianamatsumotoan@hotmail.com

Daniela Vitor Garrido

Médico pela A Universidade Estadual de Feira de Santana - UEFS

E-mail: dradanigarrido@gmail.com

Nino Mateus Tavares Testoni

Médico pela Uninassau Vilhena - RO

e-mail: nino_testoni@hotmail.com

Jessica de Medeiros Guedes Palitot

Médica pela Faculdade de Ciências Médicas da Paraíba - FCM PB / Afya

email: jessicapalitott@gmail.com

Lidiane Indiani

Médica e Mestranda em Ensino em Saúde Hospital Israelista Albert Einstein- HIAE

lidianeindiani@gmail.com

RESUMO

Objetivo: Este estudo tem como propósito apresentar uma visão atualizada sobre o miocárdio não compactado, além de proporcionar uma análise detalhada das manifestações clínicas e métodos diagnósticos. **Metodologia:** Para conduzir esta pesquisa, formulou-se a seguinte pergunta: "Quais são os principais sinais e sintomas da Não Compactação do Ventrículo Esquerdo (NCVE), quais os métodos utilizados para seu diagnóstico e quais são os recursos terapêuticos empregados na prática clínica?" As buscas foram realizadas na base de dados PubMed Central (PMC). Utilizando o termo booleano "AND", foram combinados os seguintes 5 descritores: Isolated Noncompaction of the Ventricular Myocardium, Thrombosis, Signs and Symptoms, Pathological Conditions e Cardiomyopathies. Ao todo, foram encontrados 45 artigos, dos quais, após aplicação dos critérios de inclusão e exclusão, 10 estudos foram selecionados para compor a revisão. **Resultados:** A NCVE se caracteriza pela ocorrência de insuficiência cardíaca, arritmias e um elevado risco de eventos embólicos. Destaca-se a prevalência de fibrilação atrial e taquiarritmias ventriculares. O diagnóstico é fundamentado em critérios morfológicos específicos, sendo a ecocardiografia transtorácica e a ressonância magnética cardíaca os principais métodos diagnósticos. **Conclusão:** As variações nos critérios ecocardiográficos utilizados para diagnosticar a NCVE ressaltam a necessidade urgente de um consenso mais padronizado. A identificação correta da NCVE é essencial para assegurar um manejo clínico eficaz dos pacientes, visando a redução de complicações e a melhoria significativa da qualidade de vida.

Palavras-chave: Diagnóstico. Cardiologia. Miocárdio não compactado.

1 INTRODUÇÃO

A não compactação do ventrículo esquerdo (NCVE) ou também conhecida como miocárdio não compactado (MNC) é um tipo específico de cardiomiopatia que se caracteriza por apresentar trabéculas miocárdicas grosseiras e criptas intertrabeculares profundas no interior do ventrículo comunicando-se com a cavidade ventricular e com o desenvolvimento de insuficiência sistólica e diastólica. (TIAN. et al;2023) Embora a NCVE seja considerada uma cardiomiopatia genética pela American Heart Association, a Sociedade Europeia de Cardiologia a classifica como uma cardiomiopatia não classificada. (AUNG. et al; 2020)

A NCVE demonstra uma prevalência de 1:5.000 indivíduos na população geral e em 3 a 4% dos adultos com insuficiência cardíaca. (ICHIDA. et al; 2020) A não compactação do ventrículo esquerdo pode ser diagnosticada em qualquer idade, mas em muitos indivíduos permanece sem o diagnóstico até mais tarde na vida. (MASSO. et al; 2020)

A NCVE é uma cardiomiopatia definida pela presença de uma camada com uma rede trabecular proeminente e recessos intertrabeculares profundos, que se comunicam diretamente com a cavidade do ventrículo esquerdo. Esses recessos podem afetar a circulação arterial coronária ao criar áreas de perfusão intramural prejudicada, particularmente no subendocárdio, levando à isquemia subendocárdica (ICHIDA. et al; 2020) Durante o desenvolvimento do miocárdio embrionário, o processo normal envolve a transformação do miocárdio inicial esponjoso em uma musculatura mais compacta, com redução da trabeculação. A NCVE ocorre devido à interrupção ou falha nesse processo, resultando em um miocárdio que não se compacta adequadamente. Este fenômeno pode ser observado tanto em crianças quanto em adultos e está associado a uma prevalência estimada de 1:5.000 na população geral (ICHIDA. et al; 2020).

A hipertrabeculação ventricular esquerda (HTVE) é um fenótipo cardíaco que constitui uma anormalidade morfológica do miocárdio, destacando-se pela presença de duas camadas estruturais distintas que desempenham funções específicas e apresentam características únicas. A primeira camada, conhecida como camada trabecular, é a mais espessa, composta por múltiplas trabéculas proeminentes que se projetam para dentro da cavidade do ventrículo esquerdo, criando recessos profundos e complexos que frequentemente se comunicam com a cavidade ventricular. Por outro lado, a camada compactada é uma estrutura subepicárdica significativamente mais fina, cuja espessura reduzida contrasta diretamente com a trabecular, e que, em casos de HTVE, apresenta-se particularmente diminuída. A origem da HTVE está frequentemente associada a um processo interrompido ou alterado de compactação miocárdica durante o desenvolvimento embrionário, resultando na preservação dessa arquitetura trabecular aumentada que caracteriza o fenótipo. Em termos de prevalência, os avanços em tecnologias de imagem cardíaca, como a ressonância magnética cardíaca (RMC) e ecocardiografias avançadas, têm desempenhado um papel crucial na identificação e

diagnóstico da condição, o que explica o aumento da sua detecção nos últimos anos. Do ponto de vista funcional, as trabeculações exageradas observadas em corações afetados pela HTVE podem prejudicar significativamente tanto a função contrátil quanto a diastólica do ventrículo esquerdo, tornando-se uma fonte potencial de disfunção cardíaca. Além disso, as etiologias da HTVE são variadas, abrangendo causas congênitas, como mutações genéticas relacionadas ao desenvolvimento cardíaco, ou fatores adquiridos ao longo da vida, como aqueles observados em indivíduos durante a gravidez, em condições de insuficiência cardíaca ou hipertensão, e até mesmo em atletas submetidos a intensos esforços físicos. Este fenótipo multifacetado ilustra não apenas a complexidade diagnóstica e etiológica da HTVE, mas também sua relevância clínica na cardiologia moderna, dado seu potencial impacto na saúde cardíaca. (ADABIFIROUZJAEI. et al; 2021)

A anatomia macroscópica do miocárdio é denominada “esponjosa” e apresenta duas camadas, abrangend uma camada rasa e densa na superfície e uma camada espessa, solta e não densa no interior. (TIAN. et al;2023) A camada trabecular endocárdica é habitualmente imperceptível, visto que as fendas intertrabeculares são amplamente minimizadas durante a maturação. (ADABIFIROUZJAEI. et al; 2021) Evidências emergentes sugerem que a trabeculação excessiva pode ser resultado de um distúrbio no processo de compactação durante o desenvolvimento inicial do miocárdio. (FEMIA. et al; 2020) A hipertrabeculação do VE (HTVE) é uma anormalidade do miocárdio do VE consiste em múltiplas trabéculas alongadas, separadas por fendas intertrabeculares alargadas e profundas, que se projetam proeminentemente na cavidade do VE e geralmente são acompanhadas por uma diminuição miocárdio compactado. (ADABIFIROUZJAEI. et al; 2021)

As trabéculas são estruturas embrionárias transitórias e que desempenham um papel na oxigenação do miocárdio por meio da via intertrabecular, espaço que antecede o desenvolvimento da vascularização coronariana. O processo de remodelação trabecular situa-se por volta da 8ª semana de gestação e o aumento do volume ventricular comprime as fissuras aumentando a espessura do miocárdio compactado. A maturação do miocárdio gera duas zonas miocárdicas: uma zona trabecular adjunto ao endocárdio e uma zona compacta subepicárdica. O processo de compactação é fundamental para proporcionar a função rotacional e contrátil do miocárdio do VE. Na HTVE, ocorre a persistência ou o reaparecimento das criptas intertrabeculares gerando recessos profundos que se comunicam com a cavidade ventricular. (ADABIFIROUZJAEI. et al; 2021)

A NCVE pode ocorrer de forma isolada ou estar associada com outras doenças cardíacas congênitas, doenças neuromusculares, síndromes genéticas e outros tipos de cardiomiopatias. A grande parte das trabéculas é encontrada na região apical do ventrículo, sendo vista em ambos os ventrículos e raramente se acumulam apenas no ventrículo direito. (TIAN. et al;2023) A NCVE, assim como outras formas de cardiomiopatia hereditária, é geneticamente heterogênea e pode ser herdada por meio de um distúrbio autossômico dominante ou recessivo ligado ao X. Evidências de estudos genéticos

evidenciaram que a principal causa da NCVE é a resultante da mutação de genes que codificam proteínas sarcoméricas, simbolizando até 30% de todos os casos. Outras mutações relacionadas ocorreram em genes responsáveis por codificar proteínas do citoesqueleto, da linha Z e mitocondriais. As mutações mais comuns foram na cadeia pesada 7 da miosina (MYH7), genes da proteína C de ligação à proteína miosina (MYBPC3), tropomiosina alfa (TPM1), actina miocárdica (ACTC1), troponina T (TNNT2) e troponina I cardíaca (TNNI3). A NCVE familiar, quando acompanhada de cardiomiopatia hipertrófica ou dilatada, é típica da mutação MYH7. (DO RÊGO AQUINO. et al; 2021)

Esta condição foi demonstrada pela primeira vez em 1926 por meio de autópsia com uma aparência esponjosa do miocárdio, e o termo NCVE foi mencionado pela primeira vez em 1990. (TIAN. et al;2023) No geral, há heterogeneidade nas manifestações clínicas, desde assintomáticos até arritmias ventriculares, disfunção ventricular esquerda (VE), acidente vascular cerebral e/ou morte cardíaca. (FEMIA. et al; 2020) É detectado apenas através de exame médico ou por triagem familiar. Todavia, também pode apresentar insuficiência cardíaca em estágio terminal, arritmias e eventos embólicos sistêmicos. (TIAN. et al;2023) Relata-se que atletas e gestantes apresentam maiores taxas de prevalência de NCVE, o que sugere uma adaptação fisiológica relacionada à sobrecarga pressórica e não a um processo patológico de fato, nesses pacientes. (AUNG. et al; 2020)

O propósito desta revisão bibliográfica foi apresentar o conhecimento atual sobre os principais sinais e sintomas, métodos utilizados no diagnóstico do miocárdio não compactado e fornecer uma análise crítica. Dada a frequente incerteza quanto ao diagnóstico, realizou-se uma revisão baseada em evidências da literatura atual para agrupar as informações mais recentes e contribuir para um melhor entendimento dos profissionais médicos sobre o miocárdio não compactado.

2 MÉTODOS

Objetivo: Este estudo consiste em uma revisão sistemática com o objetivo de explorar as manifestações clínicas mais relevantes da Não Compactação do Ventrículo Esquerdo (NCVE), desvendar os métodos empregados para seu diagnóstico e identificar estratégias terapêuticas inovadoras que promovam diagnósticos precoces e intervenções eficazes. Para direcionar a pesquisa, foi formulada a seguinte questão norteadora com base na metodologia PVO (população, variável e objetivo): **“Quais são as manifestações clínicas predominantes da Não Compactação do Ventrículo Esquerdo (NCVE), os métodos diagnósticos mais eficazes e as terapias inovadoras aplicadas na prática médica atual?”** A busca por artigos foi realizada na base de dados PubMed Central (PMC), utilizando 5 descritores combinados com o operador booleano “AND”: Isolated Noncompaction of the Ventricular Myocardium, Thrombosis, Signs and Symptoms, Pathological Conditions e Cardiomyopathies. A estratégia de busca seguiu as combinações: Foram identificados 45

artigos. Após a aplicação dos critérios de inclusão e exclusão, um total de 10 estudos foi selecionado para compor esta revisão. **Resultados:** Os estudos analisados indicaram que os sintomas mais frequentemente associados à NCVE abrangem dificuldades respiratórias, como dispneia, cansaço extremo e irregularidades nos batimentos cardíacos. Esses sinais podem apresentar graus variados de intensidade, dependendo do indivíduo. Para estabelecer um diagnóstico preciso, destacam-se métodos de imagem avançados, entre eles a ressonância magnética cardíaca e o ecocardiograma tridimensional, ferramentas que permitem uma análise detalhada e confiável da estrutura e função do miocárdio. Quanto às abordagens terapêuticas, enfatiza-se a personalização do tratamento farmacológico, complementada pelo uso de dispositivos implantáveis, como os desfibriladores, especialmente em pacientes com alto risco de complicações cardíacas graves. Além disso, estratégias preventivas têm ganho relevância, incluindo a vigilância ativa de pacientes geneticamente predispostos e programas de acompanhamento médico contínuo para identificar alterações precoces antes que evoluam para condições críticas. **Conclusão:** Os achados desta revisão enfatizam a importância de uma abordagem clínica integrada, aliando diagnóstico por imagem de alta precisão e terapias adaptadas às necessidades do paciente. Promover o diagnóstico precoce e o manejo estratégico da NCVE é essencial para melhorar a qualidade de vida dos pacientes, além de reduzir complicações associadas. Este estudo reforça a necessidade de avanços contínuos em pesquisas para expandir as possibilidades de diagnóstico e tratamento da NCVE, consolidando um cuidado mais personalizado e eficaz.

3 DISCUSSÃO

As manifestações clínicas da NCVE são variáveis, indo de ausência total de sintomas até complicações graves como insuficiência cardíaca congestiva, arritmias potencialmente fatais, tromboembolismo sistêmico e até morte cardíaca súbita. Essas manifestações podem variar bastante mesmo entre membros da mesma família, destacando a heterogeneidade genética e fenotípica da condição (ICHIDA. et al; 2020).

A tríade de insuficiência cardíaca, arritmias e eventos embólicos é a principal manifestação clínica em pacientes com NCVE e é comparável nas populações adulta e pediátrica. Podem ser observados vários padrões de arritmia, desde fibrilação atrial a taquicardia ventricular sustentada. (ICHIDA. et al; 2020) A fibrilação atrial pode afetar 25% dos pacientes adultos e as taquiarritmias ventriculares até cerca de 50%, além de sintomas clínicos relatados pelos próprios pacientes, como fraqueza e palpitações. (DO RÊGO AQUINO. et al; 2021)

A não compactação do ventrículo esquerdo (NCVE) é uma condição geneticamente heterogênea, frequentemente associada a mutações em genes fundamentais para o desenvolvimento e funcionamento do miocárdio, com destaque para genes sarcoméricos como MYH7, ACTC1, TNNT2, MYBPC3, TPM1 e TNNI3, que codificam os componentes do sarcômero responsáveis pela contração

muscular cardíaca, e cujas mutações são responsáveis por uma parcela significativa dos casos de NCVE. Também envolve o gene TAZ/G4.5, que codifica a proteína tafazzin, essencial no metabolismo lipídico mitocondrial, cuja mutação foi inicialmente identificada na síndrome de Barth, relacionada a falhas na produção de energia mitocondrial e disfunções sarcoméricas. Além disso, genes do citoesqueleto e disco Z, como desmina e lamina A/C, são implicados na integridade estrutural celular do miocárdio, enquanto a via de sinalização NOTCH, através do receptor Notch1 e seus ligantes, desempenha papel essencial na formação das trabéculas e compactação ventricular durante o desenvolvimento embrionário. A etiologia da NCVE está relacionada a uma interrupção no processo de compactação do miocárdio embrionário, resultando em um padrão esponjoso e trabecular que deveria ter sido transformado em musculatura compacta. Estudos mostram que entre 20-40% dos casos são hereditários, recomendando-se rastreamento genético em familiares de primeiro grau quando há diagnóstico confirmado, sendo a herança possível como distúrbio autossômico dominante, recessivo ou ligado ao cromossomo X, destacando a complexidade e a importância de investigações contínuas sobre os mecanismos genéticos envolvidos (ICHIDA. et al; 2020).

Um grande estudo retrospectivo de 169 pacientes adultos com miocárdio não compactado 15% experimentou eventos tromboembólicos: 92% deles tiveram acidente vascular cerebral e 8% tiveram uma embolia periférica. (CHIMENTI. et al; 2022) Existe uma noção de um risco aumentado de tromboembolismo sistêmico atribuível ao fluxo sanguíneo lento nos recessos intertrabeculares profundos em pacientes com NCVE. (AUNG. et al; 2020) A causa do tromboembolismo era cardioembólico (69%), aterosclerótico (19%) e indeterminado (12%); entre os 18 pacientes com cardioembolia e acidente vascular cerebral, apenas 39% tiveram fibrilação atrial (FA), enquanto 78% apresentavam disfunção sistólica do VE. No grupo cardioembólico, 50% dos pacientes estavam recebendo ácido acetilsalicílico (AAS) 100 mg/dia, 6% estavam recebendo antagonistas da vitamina K, 6% estavam recebendo heparina de baixo peso molecular e 38% não estava em uso de terapia antitrombótica ou anticoagulante. (CHIMENTI. et al; 2022)

Atualmente, o diagnóstico morfológico da NCVE baseia-se principalmente na ecocardiografia ou na ressonância magnética cardíaca (RMC) (TIAN. et al; 2023). A ecocardiografia é o principal exame utilizado para diagnosticar o NCVE. Os critérios morfológicos da NCVE analisados pela ecocardiografia transtorácica foram sugeridos por Chin, Stollberger, Jenni e Paterick. Sendo que o critério mais utilizado é o proposto por Jenni. (DO RÊGO AQUINO. et al; 2021) Com base nos critérios, propostos por Chin, postula que uma relação entre a distância da superfície epicárdica ao recesso trabecular e a distância da superfície epicárdica ao pico trabecular inferior a 0,5 é sugestiva de NCVE. Já nos critérios propostos por Stollberger, a presença de mais de três trabeculações na parede do ventrículo esquerdo com localização apical dos músculos papilares visíveis em um único plano de imagem e espaços intertrabeculares perfundidos da cavidade ventricular visualizados por Doppler

colorido é sugestiva de NCVE. Os critérios sugestivos de NCVE proposto por Jenni baseiam-se em uma relação máxima entre miocárdio não comprimido e miocárdio compactado maior que 2 no final da sístole do eixo paraesternal curto e por fim, os critérios propostos por Paterick a relação entre a espessura do miocárdio não comprimido e compactado deve ser maior que 2; a medida deve ser realizada no final da diástole no corte paraesternal transversal. (DO RÊGO AQUINO. et al; 2021)

O melhor critério para identificação de NCVE na ressonância magnética cardíaca foi elaborado por Petersen, Este critério requer uma relação entre a espessura trabecular e a espessura miocárdica compacta $>2,3$ no final da diástole em cortes de eixo longo, com sensibilidade de 83% e especificidade de 99% no diagnóstico. Outra forma de diagnosticar essa entidade pela RMC é verificar se a massa trabeculada do ventrículo esquerdo é superior a 20% da massa total, com sensibilidade de 91,6% e especificidade de 86,5% para NCVE (DO RÊGO AQUINO. et al; 2021)

Em uma iniciativa ambiciosa liderada pelo Texas Heart Institute, pesquisadores realizaram um estudo fascinante envolvendo milhares de jovens estudantes, com idades em torno de 13 anos, no condado de Harris, Texas. O objetivo principal era estimar a prevalência de condições cardiovasculares congênicas associadas à morte súbita cardíaca em jovens. Durante o processo, um dado chamou atenção: uma prevalência inesperadamente alta de não compactação do ventrículo esquerdo (NCVE), detectada por exames de ressonância magnética cardíaca (RMC), como indicado por Masso et al. (2020).

A NCVE, uma condição rara e complexa, ocorre quando as trabéculas musculares do ventrículo esquerdo não se compactam adequadamente no desenvolvimento do coração. Esse processo é essencial para transformar o músculo cardíaco de uma estrutura esponjosa para uma sólida e funcional. No estudo, aplicando critérios diagnósticos como o de Petersen, cerca de 18,6% dos participantes mostraram indícios da condição. No entanto, um questionamento surgiu: seriam todos esses casos realmente anormais ou apenas variações anatômicas normais?

Movidos por essa dúvida, os pesquisadores analisaram mais a fundo as imagens e empregaram outros critérios diagnósticos, como os propostos por Jacquier e Choi. Os resultados sugeriram que muitos dos casos identificados poderiam não ser patológicos, enquanto outros apresentavam potenciais riscos fisiológicos, como disfunções ventriculares ou arritmias. É especialmente relevante observar que, em crianças e adolescentes, tais características podem passar despercebidas, exigindo acompanhamento longitudinal para compreender seu impacto clínico (Masso et al. 2020). O estudo revelou mais do que números. Ele trouxe à luz desafios importantes para a comunidade médica: desde as limitações dos critérios diagnósticos atuais até a necessidade de estudos mais aprofundados que possam melhor distinguir o que é uma variante normal e o que requer atenção clínica, conforme apontado na análise de Masso et al. (2020).

Comparando os três principais critérios ecocardiográficos em um estudo com 199 pacientes e 60 pessoas saudáveis no grupo controle, 47 pacientes preencheram pelo menos um dos critérios. Aproximadamente 79% desta amostra preencheram os critérios de não compactação estabelecidos por Chin, cerca de 64% foram diagnosticados pelos critérios de Jenni e menos de 54% atenderam aos critérios de Stollberger. Apenas cerca de 30% desta amostra atendeu integralmente aos três critérios, evidenciando a falta de consenso entre eles. (DO RÊGO AQUINO et al., 2021)

Em outro estudo, os autores avaliaram mais de 1000 atletas assintomáticos e descobriram que 18% apresentavam aumento da trabeculação do ventrículo esquerdo e 8% preenchiam os critérios para NCVE. Em um segundo estudo, os mesmos autores examinaram 102 mulheres com ecocardiogramas normais e descobriram que 25% desenvolveram trabeculação de novo durante a gravidez. Curiosamente, aos 24 meses pós-parto, 73% tiveram resolução completa das trabeculações. (FEMIA et al., 2020)

O Doppler colorido pode detectar que as criptas intertrabeculares se comunicam com o ventrículo esquerdo, mas não com a circulação da artéria coronária, o que exclui a combinação de outras cardiopatias congênitas ou adquiridas. A RMC é outro método para diagnóstico de NCVE. (TIAN et al., 2023)

O aumento da conscientização e a melhoria das técnicas de imagem levaram a diagnósticos imprecisos, desafios clínicos e restrições injustificadas ao esporte competitivo. Atualmente, existem vários critérios baseados em ecocardiografia bidimensional e ressonância magnética cardíaca, mas não há nenhum “padrão ouro” diagnóstico ou diretrizes clínicas específicas para ajudar a diferenciar a hipertrabeculação fisiológica da NCVE patológica. (FEMIA et al., 2020)

Comparada à ecocardiografia, a RMC tem um tempo de exame mais longo e um custo elevado. No entanto, pode ser utilizada como ferramenta complementar devido à boa resolução espacial do segmento cardíaco. Segundo pesquisas clínicas atuais, pacientes com cardiomiopatia dilatada e hipertrófica frequentemente apresentam aumento e espessamento das trabéculas miocárdicas. Alguns estudiosos acreditam que isso pode contribuir para o sobrediagnóstico da doença na população. (TIAN et al., 2023) A RMC é usada quando os achados ecocardiográficos são inconclusivos.

A ecocardiografia nem sempre visualiza completamente a região apical e pode subestimar o grau de NCVE. Por isso, a RMC tornou-se o método de escolha para confirmar ou descartar NCVE. A RMC é geralmente utilizada para complementar e confirmar achados de eco 2D, fornecendo melhor resolução espacial em todos os segmentos do VE, visualização detalhada da morfologia cardíaca, volumetria robusta e capacidade de identificar fibrose com realce tardio por gadolínio (RTG). A RMC pode diferenciar mais facilmente o miocárdio compactado do não compactado em toda a cavidade do VE, e a taxa de diagnóstico demonstrou ser maior quando comparada ao eco 2D. (FEMIA et al., 2020)

Os critérios foram limitados pela raridade da doença, o que torna difícil recrutar coortes grandes de pacientes e heterogêneas. (ROSS et al., 2020)

Todas as metodologias atuais utilizadas para estabelecer um diagnóstico possuem pontos fortes e fracos quanto à forma como são derivadas, facilidade de utilização, tempo para aquisição das imagens relevantes e precisão diagnóstica. Não há evidências que sugiram a superioridade de qualquer critério ou modalidade de imagem em comparação entre si. No entanto, à medida que a qualidade da imagem e o conhecimento dos critérios diagnósticos evoluem, o fenótipo em questão emerge como um achado cada vez mais reconhecido, com o risco inerente de sobrediagnóstico sendo uma preocupação significativa. (AUNG et al., 2020)

A taxa de diagnóstico de NCVE aumentou gradualmente. Todavia, ainda existem muitas controvérsias sobre sua patogênese, com as principais teorias incluindo atualmente a hipótese da embriogênese e o mecanismo genético molecular. Nos últimos anos, com o avanço dos métodos de pesquisa genética, genes patogênicos relacionados foram confirmados. (TIAN et al., 2023) Apesar desse conhecimento, o rendimento no diagnóstico de testes genéticos permanece baixo para alguns indivíduos; trabeculações anormais podem desenvolver-se concomitantemente com outras condições cardiovasculares ou sistêmicas. (FEMIA et al., 2020) Considerando que a NCVE é classificada como uma cardiomiopatia genética, surge a necessidade de triagem familiar, dado que questões diagnósticas podem acarretar danos além do paciente individual, ocasionando diagnósticos inadequados caso haja superdiagnóstico em familiares. (ROSS et al., 2020)

Embora a maioria dos pacientes com NCVE permaneça sem sintomas, é importante revisar regularmente os pacientes com imagens cardíacas, pois alguns podem estar em risco de insuficiência cardíaca, acidente vascular cerebral e/ou morte cardíaca súbita. Em particular, aqueles com função VE reduzida devem ser revisados frequentemente e tratados com terapia farmacológica baseada em evidências e orientada por diretrizes. De acordo com as diretrizes, um desfibrilador intracardíaco deve ser oferecido àqueles que sobrevivem a um episódio de taquicardia ventricular sustentada ou parada cardíaca súbita. O transplante cardíaco foi relatado como bem-sucedido em alguns pacientes e deve ser considerado para aqueles com insuficiência cardíaca em estágio terminal. Embora a taxa de eventos de AVC seja de 1–2% ao ano, a estratégia médica ideal naqueles que não atendem aos critérios padrão de anticoagulação permanece incerta, dada a escassez de dados. No entanto, pacientes com evento cardioembólico prévio, evidência de trombo intracardíaco e/ou fibrilação atrial documentada devem ser tratados com anticoagulação consistente com as recomendações padrão para embolia cardiogênica. (FEMIA et al., 2020)

A não compactação do ventrículo esquerdo (NCVE) possui subtipos distintos que refletem diferentes perfis de morbidade e mortalidade, sendo classificados como NCVE isolada (com função cardíaca normal), cardiomiopatia hipertrófica (CMH), cardiomiopatia dilatada (CMD) e fenótipo de

cardiomiopatia indeterminado. Esses subtipos ajudam na estratificação de risco, essencial para compreender melhor os fenótipos heterogêneos. Entre as classificações, crianças com NCVE isolada e função cardíaca preservada apresentam o melhor prognóstico, seguidas por aquelas com NCVE associada à CMH. Por outro lado, crianças com NCVE acompanhada de CMD ou cardiomiopatia indeterminada geralmente exibem os piores resultados clínicos, demonstrando maior risco de complicações graves, como insuficiência cardíaca, arritmias e morte súbita (ICHIDA. et al; 2020).

O prognóstico de pacientes com NCVE está intimamente relacionado à presença de disfunção miocárdica ou arritmias significativas, ambas frequentemente associadas a maior mortalidade. Em adultos com NCVE, até 47% dos casos (75% dos sintomáticos) podem levar ao óbito dentro de um período de seis anos após o diagnóstico. Em crianças, estudos indicam melhores resultados em indivíduos diagnosticados após os primeiros anos de vida, enquanto neonatos afetados frequentemente apresentam um prognóstico mais reservado devido a doenças sistêmicas associadas, como distúrbios mitocondriais. Além disso, fatores como insuficiência cardíaca congestiva no momento do diagnóstico e a hipoplasia da camada compactada ventricular são preditores significativos de resultados adversos (ICHIDA. et al; 2020)..

Para aprimorar o manejo da doença, a classificação em subtipos e a estratificação de risco oferecem insights fundamentais. Isso possibilita intervenções terapêuticas mais direcionadas, como a prevenção de arritmias, o uso de desfibriladores implantáveis em casos graves e o acompanhamento clínico contínuo. Assim, a importância de monitoramento a longo prazo, mesmo em pacientes aparentemente assintomáticos, é crucial para identificar complicações futuras e melhorar a qualidade de vida. Se desejar explorar mais alguma nuance, posso detalhar ou expandir em tópicos relacionados. (ICHIDA. et al; 2020).

O manejo ideal para prevenir eventos tromboembólicos ainda não foi totalmente elucidado. Alguns estudos recomendam o uso profilático de anticoagulantes orais, como a varfarina, para todos os pacientes com diagnóstico de miocárdio não compactado. No entanto, o uso de anticoagulantes é atualmente recomendado apenas para pacientes com função sistólica reduzida, fração de ejeção inferior a 40% e história de tromboembolismo prévio ou fibrilação atrial. (DO RÊGO AQUINO. et al; 2021)

O implante de CDI para prevenção primária de morte súbita cardíaca está indicado em pacientes com fração de ejeção do ventrículo esquerdo de até 35% e IC classe funcional II ou III (New York Heart Association), somado a presença do miocárdio não compactado diagnosticado. Pacientes com história de taquicardia ventricular sustentada ou que se recuperaram de parada cardíaca necessitam de implantação de CDI para prevenção secundária. (DO RÊGO AQUINO. et al; 2021) O tratamento da IC nesses pacientes deve ser o mesmo das outras etiologias. Assim, para controlar a disfunção sistólica ou diastólica, podem ser utilizados beta-bloqueadores, inibidores da enzima conversora de

angiotensina, bloqueadores dos receptores da angiotensina II, antagonistas dos receptores mineralocorticóides e/ou diuréticos (DO RÊGO AQUINO. et al; 2021)

4 CONCLUSÃO

Com base nos dados analisados, conclui-se que a Não Compactação do Ventrículo Esquerdo (NCVE) é uma condição complexa caracterizada principalmente pela tríade de insuficiência cardíaca, arritmias e eventos embólicos. A alta prevalência de fibrilação atrial e taquiarritmias ventriculares, bem como o risco significativo de eventos tromboembólicos de origem cardioembólica, destacam a necessidade de uma abordagem clínica vigilante.

O diagnóstico da NCVE se fundamenta em critérios morfológicos precisos, nos quais a ecocardiografia transtorácica, regida pelos critérios de Jenni, e a ressonância magnética cardíaca (RMC), com os critérios de Petersen, desempenham papéis essenciais devido à sua sensibilidade e especificidade superiores. As variações observadas nos critérios diagnósticos reforçam a urgência de um consenso uniforme, que permita maior precisão na identificação da doença e maior padronização no manejo clínico.

Assim, o estudo enfatiza a importância de um diagnóstico precoce aliado a estratégias terapêuticas individualizadas, incluindo o manejo farmacológico e o uso de dispositivos implantáveis em situações de alto risco cardíaco. A detecção precisa da NCVE não só previne complicações graves como também contribui significativamente para a melhoria da qualidade de vida dos pacientes. Investimentos contínuos em pesquisa são cruciais para o avanço das práticas diagnósticas e terapêuticas, consolidando uma abordagem integrada e personalizada no tratamento dessa condição.

REFERÊNCIAS

- ADABIFIROUZJAEI, Fatemeh; IGATA, Sachiyo; DEMARIA, Anthony Nicholas. Hipertrabeculação; um fenótipo com etiologia heterogênea. *Progresso em Doenças Cardiovasculares*, v. 68, p. 60-69, 2021.
- AUNG, Nay et al. Significado prognóstico da não compactação do ventrículo esquerdo: revisão sistemática e meta-análise de estudos observacionais. *Circulação: Imagem Cardiovascular*, v. 13, n. 1, pág. e009712, 2020.
- CHIMENTI, Cristina et al. Uma estratégia proposta para terapia anticoagulante na cardiomiopatia não compactada. *ESC Insuficiência Cardíaca*, v. 1, pág. 241-250, 2022.
- DO RÊGO AQUINO, Pedro L. et al. Não compactação ventricular esquerda: novos insights sobre uma doença pouco compreendida. *Revisões Atuais de Cardiologia*, v. 17, n. 2, pág. 209-216, 2021.
- FEMIA, Giuseppe et al. Não compactação ventricular esquerda: revisão dos atuais desafios diagnósticos e consequências em atletas. *Medicina*, v. 56, n. 12, pág. 697, 2020.
- ICHIDA, Fukiko. Ventrículo esquerdo não compactado – Estratificação de risco e consideração genética –. *Revista de Cardiologia*, v. 75, n. 1, pág. 1-9, 2020.
- MASSO, Anthony H. et al. Não compactação ventricular esquerda detectada por ressonância magnética cardíaca: um reexame dos critérios diagnósticos. *Texas Heart Institute Journal*, v. 3, pág. 183-193, 2020.
- ROSS, Samantha B. et al. Uma revisão sistemática e meta-análise da prevalência de não compactação do ventrículo esquerdo em adultos. *European Heart Journal*, v. 14, pág. 1428-1436, 2020.
- TIAN, Shipeng et al. Uma nova mutação no gene TTN resultou em não compactação do ventrículo esquerdo: relato de caso e revisão da literatura. *Distúrbios Cardiovasculares BMC*, v. 1, pág. 352, 2023.