



## CASO CLÍNICO

# Duas surpresas potencialmente fatais em avaliação pré-operatória de adulto jovem assintomático



Antonio José Lagoeiro Jorge\*, Antonio Alves do Couto, Evandro Tinoco Mesquita, Mario Luiz Ribeiro, Celso Vale de Souza Junior, Wolney de Andrade Martins

Universidade Federal Fluminense, Programa de Pós Graduação em Ciências Cardiovasculares, Niterói, Rio de Janeiro, Brasil

Recebido a 20 de abril de 2015; aceite a 13 de setembro de 2015

Disponível na Internet a 25 de abril de 2016

### PALAVRAS-CHAVE

Miocárdio ventricular isolado não compactado;  
Cuidados pré-operatórios;  
Embolia pulmonar

### KEYWORDS

Isolated left ventricular non-compaction;  
Preoperative care;  
Pulmonary embolism

**Resumo** A cardiomiopatia não compactada isolada do ventrículo é uma doença rara, classificada como uma cardiomiopatia genética primária. A doença é caracterizada por insuficiência cardíaca, embolia sistêmica e arritmias ventriculares. O diagnóstico é estabelecido pelo ecodopplercardiograma. Relata-se o caso de adulto jovem assintomático, sem história prévia de cardiopatia, que realizou avaliação pré-operatória para cirurgia ortopédica de baixo risco. Eletrocardiograma apresentou bloqueio do ramo esquerdo, que suscitou investigação complementar com ecodopplercardiograma, angiogramografia do tórax e ressonância cardíaca. Concluiu-se pelo diagnóstico de cardiopatia não compactada isolada do ventrículo e embolia pulmonar. Discutem-se aspectos da avaliação pré-operatória em pacientes de baixo risco cirúrgico.

© 2015 Sociedade Portuguesa de Cardiologia. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos os direitos reservados.

### Two potentially fatal surprises in the preoperative assessment of an asymptomatic young adult

**Abstract** Isolated left ventricular non-compaction is a rare disease classified as a primary genetic cardiomyopathy and is characterized by heart failure, systemic embolism and ventricular arrhythmias. The diagnosis is established by Doppler echocardiography. We report the case of an asymptomatic young adult, with no history of heart disease, who underwent preoperative assessment for low-risk orthopedic surgery. The electrocardiogram showed left bundle branch block, which prompted further investigation with Doppler echocardiography, cardiac computed

\* Autor para correspondência.

Correio eletrónico: [lagoeiro@globocom](mailto:lagoeiro@globocom) (A.J. Lagoeiro Jorge).

tomography angiography and cardiac magnetic resonance imaging. A diagnosis of isolated left ventricular non-compaction and pulmonary embolism was made. Some aspects of preoperative assessment in low-risk surgical patients are discussed.

© 2015 Sociedade Portuguesa de Cardiologia. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

## Introdução

A cardiomiopatia não compactada isolada do ventrículo (CNCV) foi descrita pela primeira vez por Chin et al., em 1990<sup>1</sup>. É uma doença rara, classificada como uma cardiomiopatia genética primária pela *American Heart Association*<sup>2</sup>. A fisiopatologia da CNCV é atribuída à interrupção durante a vida intrauterina, da compactação da trama que constitui o miocárdio primordial ou fetal<sup>3</sup>.

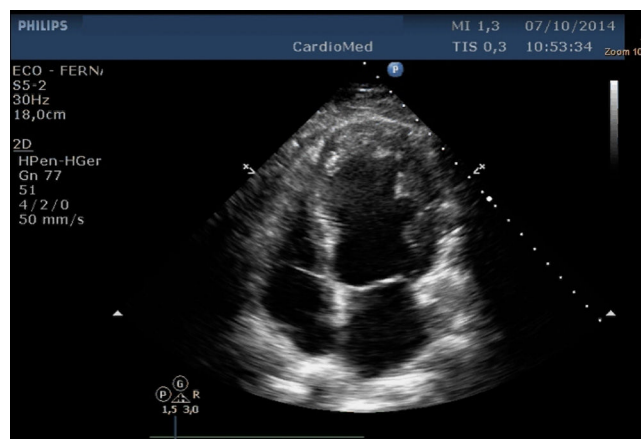
A prevalência da CNCV na população geral não está estabelecida. Os dados existentes são obtidos principalmente de pacientes submetidos ao ecodopplercardiograma. Uma revisão realizada na Suíça identificou 34 casos, o que correspondeu a 0,014% de todos os ecocardiogramas realizados em quinze anos<sup>4</sup>. Entre os pacientes com insuficiência cardíaca (IC), a prevalência de CNCV foi estimada entre 3-4%<sup>5</sup>. A CNCV parece acometer principalmente pacientes do sexo masculino, conforme demonstrado nas quatro principais séries que avaliaram pacientes com CNCV<sup>1,4,6,7</sup>.

A história familiar de não compactação variou entre 12-50% em série de relatos de casos<sup>8</sup>. A herança autossômica dominante é mais comum que a herança ligada ao cromossoma x ou herança autossômica recessiva<sup>9</sup>. Há um crescente reconhecimento de uma considerável sobreposição nos *loci* genéticos implicados na origem das principais cardiomiopatias. O compartilhamento foi encontrado para diferentes fenótipos cardiomiopáticos, incluindo fenótipos sobrepostos para CNCV e cardiomiopatia hipertrófica<sup>10</sup>. Apesar de a sobreposição genética entre a CNCV e as cardiomiopatias hipertróficas, a CNCV ocorre mais comumente associada às doenças congênitas cardíacas e à síndrome de *Wolf-Parkinson-White*<sup>11</sup>.

A avaliação pré-operatória é uma janela de oportunidade para o clínico identificar condições silenciosas e otimizar o tratamento de doenças cardiovasculares prévias. Nos últimos anos, objetivando reduzir desperdícios de recursos com exames, diretrizes de sociedades médicas estabeleceram protocolos para a solicitação de exames pré-operatórios. Editorial publicado pela *Cleveland Clinic*<sup>12</sup>, que se encontra em conformidade com a II diretriz de avaliação pré-operatória da Sociedade Brasileira de Cardiologia (SBC)<sup>13</sup>, questiona o valor do eletrocardiograma (ECG) em cirurgias de baixo risco em indivíduos assintomáticos.

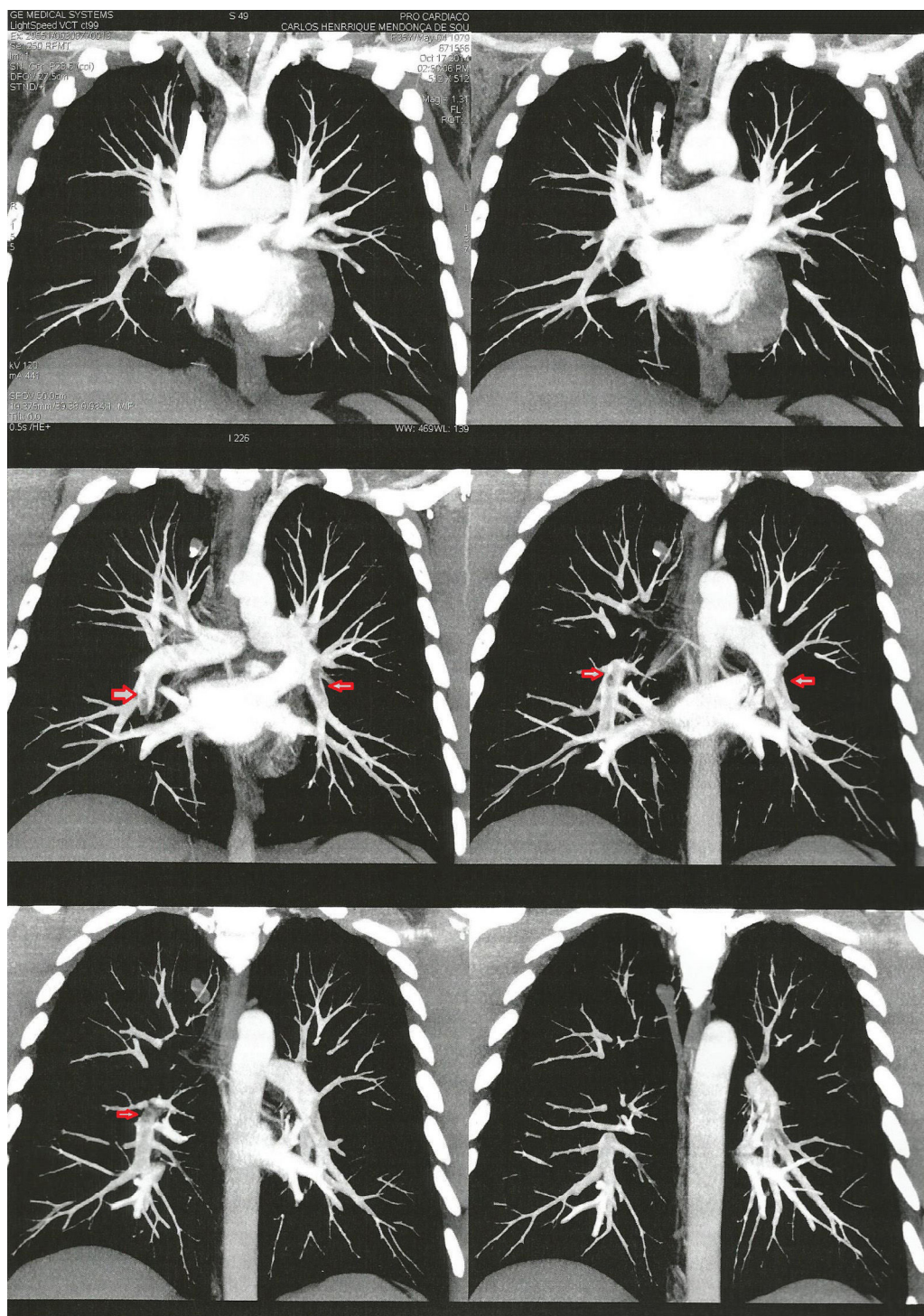
## Relato do caso

Paciente masculino, 35 anos, assintomático, com rutura parcial do tendão calcâneo esquerdo, causada por acidente em prática desportiva. Assintomático cardiovascular. Sem história prévia de cardiopatia ou uso de medicamentos,



**Figura 1** Ecocardiograma – corte apical quatro câmaras, onde se observa a disfunção sistólica global do ventrículo esquerdo mais localizada na região ântero-lateral média e apical. Na mesma região, observa-se miocárdio não compactado subendocárdio mais proeminente que a região endocárdica subepicárdica.

nega tabagismo. Encaminhado pelo cirurgião para avaliação pré-operatória. Ao exame físico, apresentou pressão arterial de 134 x 78 mmHg; frequência cardíaca de 89 bpm; sem alterações dignas de nota. Aparelho móvel de imobilização em membro inferior esquerdo (MIE). Telerradiografia do tórax normal, assim como hemograma completo, glicemia, creatinemia, ureia e INR dentro dos valores de referência. Foi realizado ECG, que mostrou bloqueio do ramo esquerdo (BRE) de terceiro grau. Realizado ecocardiograma com *Doppler* tecidual (EDT), com fração de ejeção do ventrículo esquerdo (FEVE) de 61%; volume do átrio esquerdo indexado (VAE-i) de 22 mL/m<sup>2</sup>; e massa do ventrículo esquerdo indexada (MVE-i) de 94,9 g/m<sup>2</sup>. Alterações do relaxamento do VE (E'6 cm/s) e aumento das pressões de enchimento (E/E' = 16). O EDT mostrou uma hipertrabeculação da parede lateral média e septal. (**Figura 1**). Como o diagnóstico diferencial da CNCV inclui outras formas de miocardiopatia, o paciente foi encaminhado para angiogramia coronária que mostrou sinais de embolia pulmonar bilateral (**Figura 2**). Dosagem de D-Dímero (2310 ng/mL) O eco *Doppler* do sistema venoso do MIE mostrou as veias poplíteas e tibial posterior, com material hipocogênico no seu interior ocluindo parcialmente a luz do vaso. Foi submetido à ressonância magnética cardíaca (**Figura 3**), que mostrou hipertrofia do VE e acentuação do trabeculado subendocárdico médio-apical, estimado em 22% da massa miocárdica total; presença de realce tardio do miocárdio compatível com fibrose miocárdica anterosséptal medial e basal



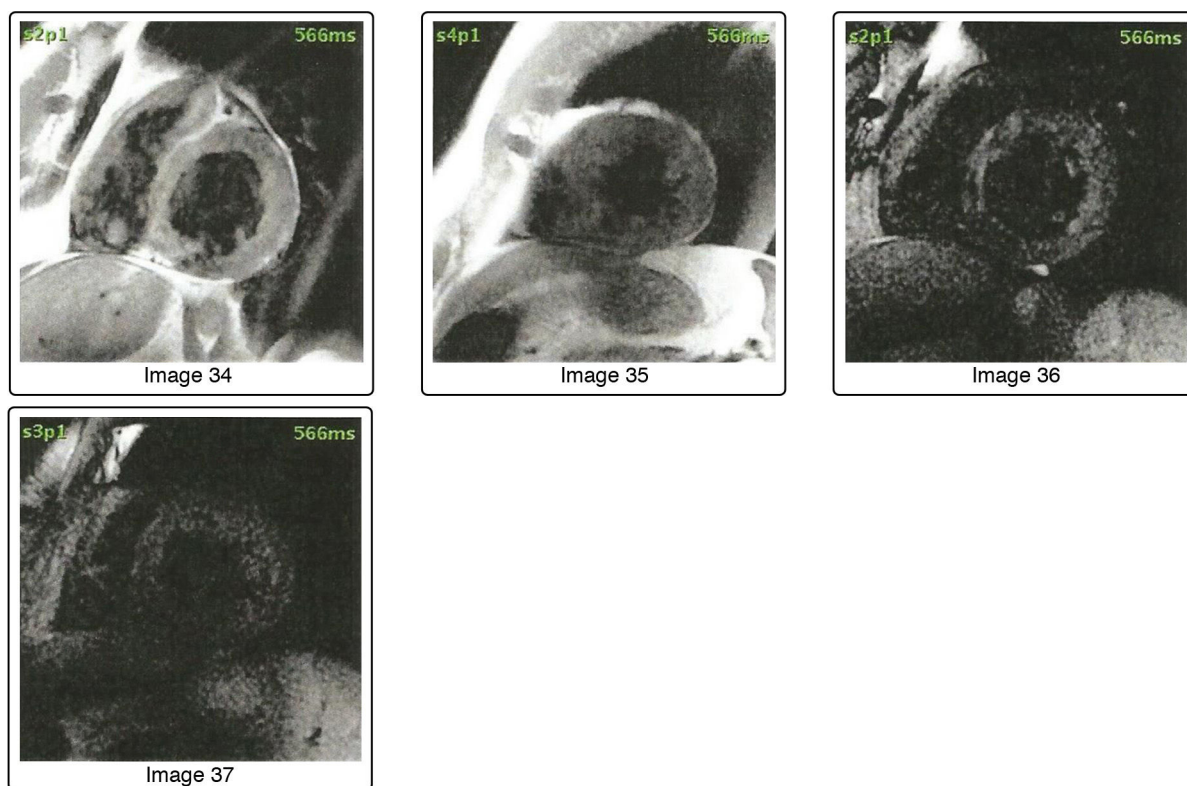
**Figura 2** Mostra sinais radiológicos de embolia pulmonar pela angiotomografia (setas).

inferosseptal medial; disfunção ventricular esquerda global moderada, com FEVE estimada de 38%, confirmando o diagnóstico de CNCV.

Foi realizado ECG ambulatorial contínuo pelo sistema *Holter* de 24 horas, que mostrou episódio de taquicardia supraventricular paroxística e extrassístoles ventriculares. Não houve sintomas durante a monitorização. (Figura 4)

## Discussão

A CNCV é uma doença rara, caracterizada pelo excesso de trabeculações na parede ventricular e processos intratrabeculares que se comunicam com a cavidade do ventrículo esquerdo. Na maioria dos casos, a doença é diagnosticada na infância, mas o aparecimento dos sintomas pode, em alguns

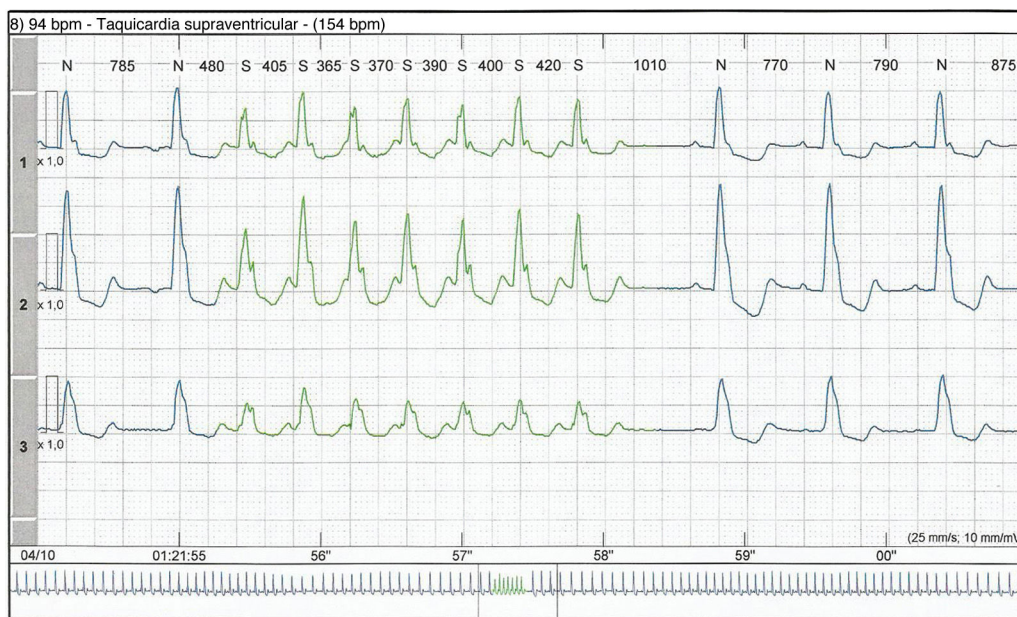


**Figura 3** Ressonância magnética cardíaca mostra hipertrofia ventricular esquerda com aumento da trabeculação médio-apical do ventrículo esquerdo.

casos, ser atrasado até a idade adulta. A incidência de CNCV é estimada em 0,05% na população adulta<sup>2</sup>.

A não compactação, geralmente, ocorre associada a outras doenças congênitas como defeitos atriais e septais. Por outro lado, a compactação isolada, a qual ocorre na ausência de outras doenças congênitas, é uma apresentação mais rara<sup>14</sup>.

Critérios diagnósticos para a CNCV, estabelecidos por Jenni et al., permitem a diferenciação da CNCV de outras formas de hipertrofia ventricular esquerda. Os critérios são: (1) a presença de, pelo menos, quatro trabéculas e/ou recessos intratrabeculares; (2) a presença de fluxo de sangue nos recessos intratrabeculares pelo *Doppler* colorido; (3) os segmentos do miocárdio não compactado envolvem o



**Figura 4** Holter de 24 horas com episódio de taquicardia supraventricular paroxística.

ápice e a porção inferior e média da parede do VE; (4) tipicamente, mostram uma estrutura com duas camadas, com uma razão maior que dois entre a camada subendocárdica não compactada e a camada subepicárdica compactada e; (5) a ausência de anormalidades cardíacas coexistentes<sup>15</sup>.

O diagnóstico de CNCV na população adulta é sempre atrasado devido à similaridade da doença com situações clínicas mais comuns, como cardiopatia hipertensiva na fase dilatada, miocardiopatia infiltrativa, miocardiopatia hipertrófica apical e doença endomiocárdica eosinofílica. O diagnóstico precoce da CNCV é importante, devido ao alto risco desses pacientes apresentarem IC, arritmias ventriculares fatais e embolização<sup>6</sup>.

O prognóstico desses pacientes é ruim e o estágio final da IC é tratado com transplante cardíaco. As arritmias ventriculares, com risco de vida, têm indicação de implante de desfibrilador. Os principais mecanismos de morte envolvidos na CNCV são a morte súbita e a IC refratária<sup>16</sup>.

O paciente aqui relatado, apesar de se encontrar assintomático, é classificado em estágio B para IC (ACCF/AHA) por apresentar alterações estruturais e funcionais (disfunção sistólica) cardíacas. O paciente encontra-se em alto risco para desenvolver IC sintomática e, por isso, o tratamento deve ser iniciado precocemente<sup>17</sup>.

A embolia pulmonar diagnosticada nesse paciente parece estar relacionada à imobilização do MIE, não tendo relação com a CNCV, que tem alto risco para tromboembolismo arterial (acidente vascular encefálico)<sup>18</sup>.

Médicos cardiologistas são convocados de rotina para avaliar o risco de pacientes antes de uma cirurgia. O objetivo da avaliação pré-operatória é identificar condições subdiagnosticadas que podem aumentar o risco de morbidade e morte peroperatória e, então, sugerir estratégias que possam reduzir tal risco<sup>19,20</sup>. A avaliação pré-operatória é sempre multifatorial e fatores de risco para eventos cardíacos no pós-operatório incluem o tipo de cirurgia e fatores do próprio paciente<sup>21</sup>. Autores recomendam que o ECG não seja feito de rotina, para pacientes com baixo risco cardíaco que irão se submeter a um procedimento cirúrgico de baixo risco. Nestes pacientes, a realização do ECG poderia atrasar a cirurgia desnecessariamente, aumentando os custos do procedimento e gerando mais ansiedade no paciente<sup>12</sup>. Em dissonância, algumas diretrizes abordam a possibilidade de se solicitar um ECG no pré-operatório, mas são, na sua maioria, baseados em evidências de baixo nível e opinião de especialistas<sup>22</sup>.

A SBC recomenda que a realização de ECG no pré-operatório deva ser criteriosa e considera que o ECG de rotina em indivíduos assintomáticos, submetidos a procedimento de baixo risco, tenha grau de recomendação III e nível de evidência C<sup>13</sup>.

Neste caso, o ECG, feito por solicitação do cirurgião, mostrou um BRE do terceiro grau e, como existem evidências de que o BRE tem um significado clínico prognóstico mesmo em indivíduos assintomáticos ou sem doença cardíaca, decidiu-se pela indicação do EDT<sup>23</sup>, que levou ao diagnóstico de CNCV.

## Conclusão

O ECG é uma ferramenta de baixo custo e fácil acesso, que pode ser útil na identificação de doenças miocárdicas e

arritmias. O seu emprego de rotina no risco pré-operatório pode ser importante na identificação de condições que se encontram assintomáticas e podem agravar o risco peri-operatório. No presente caso, o reconhecimento precoce da CNCV, condição que pode levar a IC, eventos trombo-embólicos, taquiarritmias ventriculares e morte, pode oferecer um melhor cuidado ao paciente. As recomendações da diretriz da SBC para sua não realização de rotina estão embasadas na opinião de especialistas, devendo essa questão ser respondida de forma definitiva, por estudos de metodologia robustos.

## Responsabilidades éticas

**Proteção de pessoas e animais.** Os autores declaram que para esta investigação não se realizaram experiências em seres humanos e/ou animais.

**Confidencialidade dos dados.** Os autores declaram que não aparecem dados de pacientes neste artigo.

**Direito à privacidade e consentimento escrito.** Os autores declaram que não aparecem dados de pacientes neste artigo.

## Fontes de financiamento

Não houve financiamentos externos para o presente artigo.

## Vinculação acadêmica

Este artigo é parte da linha de pesquisa em insuficiência cardíaca pelo curso de Pós-Graduação em Ciências Cardiovasculares da Universidade Federal Fluminense.

## Conflito de interesses

Os autores declaram não haver conflito de interesses.

## Referências

1. Chin TK, Perloff JK, Williams RG, et al. Isolated noncompaction of left ventricular myocardium: a study of eight cases. *Circulation*. 1990;82:507-13.
2. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, 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 and Council on Epidemiology and Prevention. *Circulation*. 2006;113:1807-16.
3. Henderson DJ, Anderson RH. The development and structure of the ventricles in the human heart. *Pediatr Cardiol*. 2009;30:588-96.
4. Oechslin EN, Attenhofer Jost CH, Rojas JR, et al. 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.
5. Kovacevic-Preradovic T, Jenni R, Oechslin EN, et al. Isolated left ventricular noncompaction as a cause for heart failure and

- heart transplantation: a single center experience. *Cardiology*. 2009;112:158–64.
6. Ritter M, Oechslin E, Sütsch G, et al. Isolated noncompaction of the myocardium in adults. *Mayo Clin Proc*. 1997;72:26–31.
  7. Ichida F, Hamamichi Y, Miyawaki T, et al. Clinical features of isolated noncompaction of the ventricular myocardium: long-term clinical course, hemodynamic properties, and genetic background. *J Am Col Cardiol*. 1999;34:233–40.
  8. Weiford BC, Subbarao VD, Mulhern KM. Noncompaction of the ventricular myocardium. *Circulation*. 2004;109:2965–71.
  9. Zaragoza MV, Arbustini E, Narula J. Noncompaction of the left ventricle: primary cardiomyopathy with an elusive genetic etiology. *Curr Opin Pediatr*. 2007;19:619–27.
  10. Kelley-Hedgepeth A, Towbin JA, Maron MS. Images in cardiovascular medicine. Overlapping phenotypes: left ventricular noncompaction and hypertrophic cardiomyopathy. *Circulation*. 2009;119:e588–9.
  11. Rosa LV, Salemi VMC, Alexandre LM, et al. Miocardiopatia não compactada - uma visão atual. *Arq Bras Cardiol*. 2011;97:e13–9.
  12. Sharma P, Dhungel S, Prabhakaran A. Should all patients have a resting 12-lead ECG before elective noncardiac surgery? *Cleve Clin J Med*. 2014;10:594–6.
  13. Gualandro DM, Yu PC, Calderaro D, et al. II Diretriz de Avaliação Perioperatória da Sociedade Brasileira de Cardiologia. *Arq Bras Cardiol*. 2011;96 3 supl.1:1–68.
  14. Elias J, Valadão W, Kuniyoshi R, et al. Miocárdio não compactado isolado. *Arq Bras Cardiol*. 2000;74:253–61.
  15. Jenni R, Oechslin E, Schneider J, et al. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: A step towards classification as a distinct cardiomyopathy. *Heart*. 2001;86:666–71.
  16. Khan IA, Biddle WP, Najeed SA, et al. Isolated non-compaction cardiomyopathy presenting with paroxysmal supraventricular tachycardia – case report and literature review. *Angiology*. 2003;54:243–50.
  17. Hunt SA, Abraham WT, Chin MH, et al. ACC/AHA 2005 guideline update for the diagnosis and management of chronic heart failure in the adult: summary article: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Writing Committee to Update the 2001 Guidelines for the Evaluation and Management of Heart Failure). *Circulation*. 2005;112:1825–52.
  18. Pitta S, Thatai D, Afonso L. Thromboembolic complications of left ventricular noncompaction: case report and brief review of the literature. *J Clin Ultrasound*. 2007;35:465–8.
  19. Fleisher LA, Fleischmann KE, Auerbach AD, et al. 2014 ACC/AHA guideline on perioperative cardiovascular evaluation and management of patients undergoing noncardiac surgery. *J Nucl Cardiol*. 2015;22:162–215.
  20. Feely MA, Collins CS, Daniels PR, et al. Preoperative testing before noncardiac surgery: guidelines and recommendations. *Am Fam Physician*. 2013;87:414–8.
  21. Lee TH, Marcantonio ER, Mangione CM, et al. Derivation and prospective validation of a simple index for prediction of cardiac risk of major noncardiac surgery. *Circulation*. 1999;100:1043–9.
  22. Apfelbaum JL, Connis RT, Nickinovich DG, et al., Committee on Standards, Practice Parameters. Practice advisory for pre-anesthesia evaluation: an updated report by the American Society of Anesthesiologists Task Force on Preanesthesia Evaluation. *Anesthesiology*. 2012;116:522–38.
  23. Imanishi R, Seto S, Ichimaru S, et al. Prognostic Significance of Incident Complete Left Bundle Branch Block Observed Over a 40-Year Period. *Am J Cardiol*. 2006;98:644–8.