

## Miocardopatias

Define-se classicamente miocardopatias (ou cardiomiopatias) como conjunto de patologias que acometem primariamente o miocárdio. O objetivo da terminologia é excluir as disfunções cardíacas decorrentes de doença coronariana, valvulopatias e hipertensão grave.

Há uma divisão conceitual nas cardiomiopatias em 3 tipos, que são:

### **Miocardiopatia Dilatada**

### **Miocardiopatia Hipertrófica**

### **Miocardiopatia Restritiva**

Como nosso foco são as provas para acadêmicos bolsistas, não faremos uma análise aprofundada de cada uma das cardiomiopatias, visto que esses concursos não costumam dar tanta ênfase a essas enfermidades.

### **Miocardiopatia dilatada**

Por definição, é uma doença crônica primária do miocárdio que leva à disfunção sistólica e dilatação ventricular. É mais comum o acometimento do VE, e posteriormente do VD.

Etiologia:

Primária ou Idiopática – mais comum

Secundária: **Doença de Chagas (mais comum no Brasil)**, miocardiopatia alcoólica (mais comum nos EUA), miocardite viral, miocardiopatia periparto, miocardiopatia pelo HIV, etc .

**Manifestações Clínicas:** evolução insidiosa para a fase sintomática.

**Principais sinais e sintomas:**

Ictus de VE desviado para a esquerda e para baixo, B1 hipofonética, presença de B4 e sopro sistólico em foco mitral que irradia para a axila (devido à IM secundária). Pulso alternans e filiforme indicam evolução para baixo débito cardíaco e indicam mau prognóstico.

**Complicações:**

Extrassístoles, Fibrilação Atrial, Flutter Atrial, Fibrilação Ventricular e fenômenos tromboembólicos (ocorre em 15% dos pacientes sem FA e em 35% dos pacientes com FA), bloqueios de ramo e bradiarritmias graves (ex. BAVT).

**Diagnóstico:**

Feito pelo Ecocardiograma transtorácico (ECOTT), o qual evidencia aumento do diâmetro diastólico final (> 5,7cm) e do diâmetro sistólico final (> 3,7cm), além de redução da fração de ejeção do VE (< 55%).

O ECG pode ter apenas alterações inespecíficas.

RX de tórax pode evidenciar aumento da área cardíaca (índice cardio-torácico > ½).

A coronariografia possui como objetivo, neste caso, afastar a hipótese de doença coronariana isquêmica.

A biópsia endomiocárdica está indicada nos casos de suspeita de doenças tratáveis como hemocromatose, sarcoidose e as infecciosas (chagásica, toxoplasmose, etc), quando estas não puderam ser diagnosticadas de outra maneira.

A RNM cardíaca ajuda em alguns diagnósticos etiológicos como a Amiloidose, a Displasia Arritmogênica do VD e as Miocardites.

## Tratamento:

Consiste no controle medicamentoso para a insuficiência cardíaca sistólica, que já foi descrita no capítulo de IC. O uso de IECA, diuréticos, BRA, digitais e beta-bloqueadores segue as diretrizes de tratamento de IC.

Apesar do alto risco de arritmias malignas nesses pacientes, não há indicação do uso de antiarrítmicos para redução de mortalidade.

A anticoagulação desses pacientes possui indicações específicas, que são: (1) Fibrilação Atrial Crônica; (2) Trombo intracavitário em exame complementar;

O transplante cardíaco é a cirurgia de maior benefício, podendo ser até curativa.

Cabe aqui colocarmos alguns detalhes sobre a Doença de Chagas e sua miocardiopatia:

A fase aguda da Doença de Chagas pode causar uma miocardite aguda que pode levar o paciente ao óbito. Nesta fase, o diagnóstico pode ser feito pelo exame da gota espessa ou através do xenodiagnóstico. O tratamento é realizado com Benzimidazol por 60 dias.

A **fase crônica** da Doença de Chagas acomete o plexo mioentérico (de Auerbach) gerando megacólon, e o miocárdio. Os sintomas aparecem anos ou até décadas depois da infecção. O comprometimento miocárdico é o principal responsável pela morbimortalidade da Doença de Chagas. Neste caso, o Ventrículo Direito é mais comprometido que o ventrículo esquerdo, predominando o quadro de congestão sistêmica. Um achado clínico bastante sugestivo de cardiomiopatia chagásica é o **aneurisma apical em “dedo de luva”**. O sistema de condução cardíaco é comprometido de forma precoce na cardiopatia chagásica, sendo o achado mais característico no ECG o Bloqueio de Ramo Direito (BRD) + Hemibloqueio Anterior Esquerdo (HBAE)

## Miocardite Aguda

Etiologia principal: Viral – vírus Cocksackie B (mais comum), Adenovírus, Influenza e outros.

Etiologias secundárias: HIV, reumática, leptospirose, difteria, LES, tóxica, sepse, etc.

É mais comum em homens jovens, sendo a maior parte dos casos oligossintomática, predominando o quadro inespecífico viral.

Alguns achados clínicos sugerem miocardite: (1) Taquicardia sinusal desproporcional ao quadro febril; (2) Alterações inespecíficas de ST e T no ECG; (3) aumento de área cardíaca ao RX de tórax; (4) arritmias cardíacas; (5) Desconforto precordial. Alguns casos podem ser graves o suficiente para gerar insuficiência cardíaca congestiva com edema agudo de pulmão, bradiarritmias avançadas ou taquiarritmias malignas.

As alterações no ECG podem ser do tipo isquêmicas (onda T apiculada e simétrica, inversão de T e/ou desnivelamento de ST). A curva de marcadores de necrose miocárdica pode ser positiva na miocardite aguda, com a Troponina estando elevada em 30-50% dos casos.

O diagnóstico de miocardite aguda é fechado através da junção de diversos dados clínicos como a história, o exame físico, ECG, RX de tórax e ECOTT.

O paciente deve ser tratado em regime de internação hospitalar para terapia de suporte de acordo com o caso, podendo ser necessários antiarrítmicos, marca-passo provisório, drogas para IC, etc.

### **Miocardipatia Hipertrófica**

A hipertrofia ventricular pode ser caracterizada como **Excêntrica ou Concêntrica**.

A Hipertrofia Excêntrica é secundária a sobrecargas de volume crônicas impostas aos ventrículos - como por exemplo nas regurgitações valvares - gerando dilatação

ventricular e disfunção sistólica predominante.

A Hipertrofia Concêntrica é secundária a sobrecargas pressóricas impostas aos ventrículos - como por exemplo nas estenoses valvares, na HAS e na HAP - gerando espessamento do miocárdio com disfunção diastólica predominante por redução da complacência ventricular.

Quando falamos em **MiocardioPatia Hipertrófica**, em geral estamos fazendo referência a uma doença primária do miocárdio, causada por hipertrofia ventricular concêntrica idiopática restrita ao VE. É uma doença genética, possuindo herança **autossômica dominante**. *É a doença genética cardiovascular mais comum.* Cerca de 50% dos pacientes possuem história familiar.

#### **Classificação:**

MiocardioPatia Hipertrófica Simétrica -> A distribuição da hipertrofia é difusa em todo o miocárdio, contudo mais proeminente no septo interventricular e na parede ântero-lateral.

Hipertrofia **Septal Assimétrica** -> Forma **mais comum**. A hipertrofia ocorre no septo interventricular, podendo ocluir o trato de saída do VE.

Hipertrofia **Apical Assimétrica (forma de Yamagushi)**: Hipertrofia apenas da região apical do VE, dando aspecto de *“naipe de espadas”* ao VE. Mais comum em indivíduos japoneses.

Apesar de algumas formas diferentes dentro da miocardioPatia hipertrófica, atualmente utilizamos a nomenclatura de MiocardioPatia hipertrófica com ou sem obstrução. A forma mais comum de MiocardioPatia Hipertrófica é a **Obstrutiva**, acometendo até 70% dos indivíduos com a doença. Neste caso, ocorre um mecanismo de obstrução do trato de saída (Sub-aórtica) do VE devido ao espessamento e dinamismo do septo interventricular.

#### **Manifestações Clínicas:**

Os pacientes são, geralmente, assintomáticos.

Quando há sintomas, o mais comum é a **dispneia aos esforços** devido à disfunção diastólica causada pela hipertrofia concêntrica do VE (déficit de relaxamento do VE). O segundo sintoma mais comum é a **angina pectoris**, que pode ocorrer em até 70% dos pacientes sintomáticos. Outro sintoma é a **síncope** precipitada pelo baixo débito cardíaco súbito, costumando ocorrer durante esforço físico.

Ao exame físico, o ictus de VE é propulsivo, localizado e sustentado. À ausculta cardíaca podemos ter a presença de B4 (pré-sistólica), que é devida a uma forte contração atrial contra um VE rígido pela HVE concêntrica. O pulso arterial pode ter contorno bisferiens.

O sopro da miocardiopatia hipertrófica é sistólico, localizado na borda esternal esquerda média (foco aórtico acessório) ou na ponta (foco mitral), e possui algumas características específicas que devem ser entendidas e memorizadas:

O sopro pode ser mesossistólico ou holossistólico.

Mais audível nos focos aórtico acessório, tricúspide ou mitral.

É dinâmico, ou seja, varia de intensidade com manobras:

**Aumenta** com: Valsalva e Ortostase.

**Reduz** com: “Hand-grip” e posição de cócoras.

O principal problema quanto à evolução da miocardiopatia hipertrófica é para a Morte Súbita, que é a principal causa de morte dos pacientes com a doença e menos de 65 anos. A morte súbita por miocardiopatia hipertrófica é mais comum em crianças e adolescentes que em adultos. *A relevância da cardiomiopatia hipertrófica é notável visto que ela é a causa mais comum de morte súbita nos atletas, seguida pela Displasia Arritmogênica de VD.*

**Diagnóstico:**

Realizado pelo Ecocardiograma, capaz de confirmar o diagnóstico, estimar a gravidade e classificar o tipo morfológico.

Classicamente temos uma HVE concêntrica, com diâmetros de VE reduzidos, e função sistólica do VE aumentada às custas de um VE hipercontrátil. Há também déficit de relaxamento com disfunção diastólica do VE. A obstrução sub-aórtica sistólica também pode ser diagnosticada quando presente.

#### **Tratamento:**

Envolve controle dos sintomas e prevenção de morte súbita.

Para controle dos sintomas, os medicamentos indicados são os beta-bloqueadores e/ou Verapamil.

Somente devem receber antiarrítmicos os pacientes que apresentarem episódios de TV sustentada ou morte súbita abortada, sendo o antiarrítmico mais utilizado a Amiodarona. Já a indicação de cardiodesfibrilador implantável (CDI) é semelhante à dos casos de TV sustentada. A cirurgia de **Ventriculomiectomia** consiste na ressecção de parte do septo interventricular, estando indicada para os pacientes refratários à terapia medicamentosa.

#### **Miocardio patia restritiva**

Doença primária do miocárdio que leva a redução da complacência ventricular com disfunção diastólica associada.

#### **Etiologia:**

Doenças Não-Infiltrativas: **Cardiomiopatia Restritiva Idiopática** e Esclerodermia.

Doenças Infiltrativas: **Amiloidose**, Hemocromatose, Sarcoidose, etc.

Doenças Fibróticas: **Endomiocardiofibrose Tropical**, Síndrome Carcinóide, Cadiomiopatia Actínica, etc

### **Manifestações Clínicas:**

Devido à restrição diastólica por redução da complacência ventricular, os pacientes apresentam quadro de congestão pulmonar e/ou sistêmica, dependendo do grau de acometimento do VE ou do VD. Ou seja, o comprometimento do VE leva à dispneia aos esforços, evoluindo com ortopnéia e dispneia paroxística noturna. Já o acometimento do VD leva à congestão sistêmica com edema de MMII e ascite.

Os achados do exame físico são semelhantes aos encontrados na Pericardite Constrictiva, com a curva de pressão diastólica formando o **aspecto de Raiz Quadrada**, o pulso venoso com **onda A proeminente** e **intensificação do Descenso Y**, formando o chamado **Pulso Venoso em M ou em W**.

### **Diagnóstico:**

**ECG:** Baixa voltagem do QRS e distúrbios de condução.

**RX de tórax:** Aumento isolado do Átrio Direito é a alteração mais característica.

**ECOTT:** Aumento importante dos átrios, e ventrículos de diâmetros normais.

Alguns achados de ECOTT indicativos de doenças:

“Miocárdio cintilante” = Amiloidose;

Obliteração do Ápice Ventricular = Endomiocardiofibrose Tropical;

Aneurisma Ventricular = Sarcoidose.

**Biópsia endomiocárdica** está indicada quando há suspeita clínica de doenças como a Amiloidose, Hemocromatose, Sarcoidose e as Glicogenoses, contudo apenas quando



estas não podem ser diagnosticadas por outros métodos.

### **Tratamento:**

O tratamento medicamentoso da miocardiopatia restritiva é baseado no controle da IC diastólica, principalmente com o uso de Diuréticos e/ou Nitratos, evitando-se os IECAs e os Digitais.

Devido ao aumento atrial desses pacientes, o risco de desenvolverem FA torna-se maior. A perda da contração atrial pela FA pode ser catastrófica devido à restrição diastólica que possuem, prejudicando o enchimento ventricular, e levando a descompensações agudas com edema agudo de pulmão. Portanto, sempre que possível, deve-se reverter a FA nos pacientes com miocardiopatia restritiva.

Cada uma das doenças relacionadas à miocardiopatia restritiva deve receber um tratamento direcionado.

O tratamento cirúrgico é indicado somente para as endomiocardiopatias fibróticas, sendo realizada a ressecção do endocárdio fibrótico (**endocardiectomia**) associada à troca das valvas atrioventriculares afetadas (mitral e tricúspide). Apenas pacientes sintomáticos e refratários à terapia medicamentosa devem ser eleitos para tratamento cirúrgico.