



UNIVERSIDADE FEDERAL DOS VALES DO JEQUITINHONHA E MUCURI
FACULDADE DE MEDICINA DO MUCURI
LIGA ACADÊMICA DE CARDIOLOGIA DO MUCURI
Campus do Mucuri - Teófilo Otoni - MG e-mail: lacamfammuc@gmail.com



CARDIOMIOPATIAS

Alex, Ananda, Gabriela e Júlia

INTRODUÇÃO

- Definição e classificação: comitês de especialistas sob os auspícios da AHA
- Conjunto heterogêneo de doenças do miocárdio, associadas com disfunção mecânica e/ou elétrica.
- Dilatação e/ou hipertrofia ventricular
- Morte cardiovascular ou insuficiência cardíaca progressiva
- Classificação: primárias e secundárias

Tabela 1. Classificação das cardiomiopatias (CMP) primárias, segundo a American Heart Association⁴

Genéticas	CMP hipertrófica, CMP/displasia arritmogênica do ventrículo direito, miocárdio não compactado, doença do sistema de condução, miopatias mitocondriais, canalopatias
Mistas	CMP dilatada, CMP restritiva primária não hipertrófica
Adquiridas	miocardites, CMP de estresse ("Tako-Tsubo"), CMP periparto, taquicardiomiopatia, CMP alcoólica

Tabela 2. Classificação das cardiomiopatias secundárias, segundo a American Heart Association⁴

Infiltrativas	Amiloidose, doença de Gaucher, doença de Hunter
Depósito	Hemocromatose, doença de Fabry, doença de depósito de glicogênio, doença de Niemann-Pick
Tóxicas	Drogas, metais pesados, agentes químicos
Endomiocárdicas	Endomiocardiofibrose, síndrome hipereosinofílica (endocardite de Löffler)
Inflamatórias (granulomatosas)	Sarcoidose
Endócrinas	Diabete melito, hipertireoidismo, hipotireoidismo, hiperparatireoidismo, feocromocitoma, acromegalia
Cardiofaciais	Síndrome de Noonan, lentiginosis
Neuromusculares/ neurológicas	Ataxia de Friedreich, distrofia muscular de Duchenne-Becker, distrofia muscular de Emery-Dreifuss, distrofia miotônica, neurofibromatose, esclerose tuberosa
Deficiência nutricional	Beribéri, pelagra, escorbuto, selênio, carnitina, Kwashiorkor
Auto-imunes/ colagenoses	Lúpus eritematoso sistêmico, dermatomiosite, artrite reumatóide, escleroderma, poliarterite nodosa
Desequilíbrio hidroeletrolítico	
Terapia anti-tumoral	Antraciclina, ciclofosfamida, radiação

CARDIOMIOPATIAS DILATADAS (CMD)

- Cardiomiopatia Dilatada Primária
- Cardiomiopatia periparto
- Doença cardíaca do Beribéri

CARDIOMIOPATIA DILATADA PRIMÁRIA

- Aumento da câmara ventricular e disfunção sistólica do VE, evidenciados pelo ecocardiograma
- Forma genética/familiar e forma esporádica = miocardiopatia primária mista
- Prognóstico e história natural variáveis
- Diagnóstico feito geralmente com a investigação de paciente com IC
- Rastreamento dos familiares
- Indefinição da etiologia → impossibilita tratamento específico

CARDIOMIOPATIA PERIPARTO

- A CMPP é uma CMD rara e potencialmente fatal, de causa desconhecida, que ocorre no período periparto em mulheres sem cardiopatia prévia
- Possíveis causas: miocardite, resposta imunológica anormal à gestação, resposta mal-adaptada aos estresses hemodinâmicos da gestação, citocinas ativadas por estresse e tocólise prolongada
- Apresentação clínica = IC e fração de ejeção reduzida
- Tratamento = IC + cuidados com a ação sobre feto e redução abrupta da PA

DOENÇA CARDÍACA DO BERIBÉRI

- Beribéri: doença causada por deficiência de tiamina (vitamina B1) grave e persistente por, pelo menos, 3 meses
- Tiamina: vitamina hidrossolúvel essencial para a formação de tiamina pirofosfato, que é indispensável para o metabolismo dos carboidratos
- Baixa ingestão de tiamina e elevada concentração de carboidratos na dieta – etilistas
- O diagnóstico deve ser suspeitado no paciente de risco para a deficiência de tiamina e que se apresenta com IC de alto débito
- Tratamento: suplementação da tiamina
- Atenção! Pacientes em uso crônico de Furosemida em altas doses podem apresentar deficiência não diagnosticada de tiamina

MIOCARDITES

- Doença inflamatória do miocárdio com disfunção ventricular, caracterizada por processo inflamatório e lesão miocárdica na ausência de isquemia;
- Etiologia: infecciosa ou reação de hipersensibilidade;
- Apresentação aguda ou crônica
- Acometimento focal ou difuso
- Associadas a 10% dos casos de miocardiopatia dilatada.

MIOCARDITES

- Etiologia:

- Coxsackie B;
- Parvovírus B19;
- Herpes vírus humano 6;
- Enterovírus;
- Epstein-Barr;
- Adenovírus;
- Citomegalovírus;
- *Trypanosoma cruzi*;
- HIV*.

- Patogenia:

- Autoimunidade;
- Mimetismo antigênico.

- Classificação

- Critérios de Dallas:

- Ativa;
- Limítrofe

- Infiltrado inflamatório:

- Linfocítica;
- Células gigantes;
- Eosiofílica.

MIOCARDITES

- **Quadro clínico:**

- Varia de forma assintomática até choque cardiogênico;
- Início súbito de insuficiência cardíaca ou arritmia em jovens hígidos;
- Maioria dos pacientes apresenta regressão sem sequelas;
- Pródromos de quadro viral;
- Exame físico: taquicardia, B1 abafada, galope protodiastólico e sopro sistólico em região apical;

- **Diagnóstico:**

- Eletrocardiograma;
- Raio X de tórax;
- Ecocardiograma;
- Enzimas;
- Cintilografia miocárdica;
- Ressonância magnética;
- Biópsia endomiocárdica.

MIOCARDITES

- Tratamento

- Suporte hemodinâmico conforme a gravidade;
- Evolução para IC crônica com disfunção do ventrículo esquerdo:
 - IECA;
 - β -bloqueador;
 - Espironolactona.
- Imunossupressores *;
- > propensão a intoxicação digitálica.

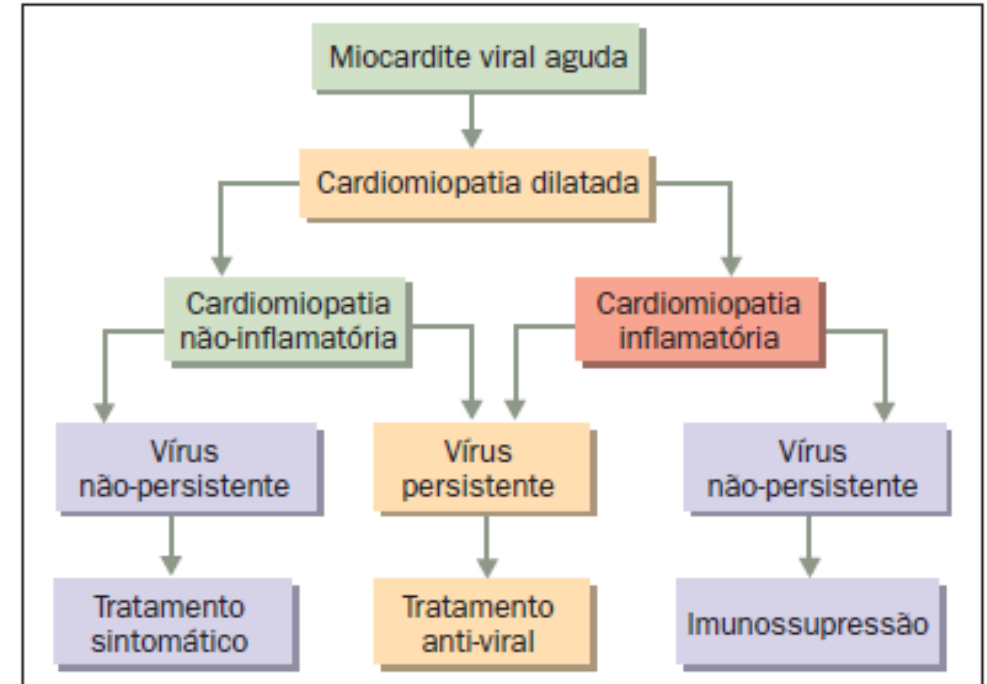


Figura 5. Proposta de tratamento para os casos de miocardite com base nos achados de biópsia.

CARDIOMIOPATIA DA DOENÇA DE CHAGAS

- *Trypanosoma cruzi*;
 - Apesar das iniciativas de controle nos últimos anos, os pacientes com várias formas da doença demandarão cuidado por muitos anos;
 - 25 a 35% dos infectados desenvolvem cardiomiopatia;
 - Desses, 10% desenvolve cardiomiopatia acentuada;
 - Transmissão vetorial, transfusional, laboratorial, por transplante, transplacentária, pela amamentação e oral.
- Etiopatogenia:
 - Penetração, transformação em forma amastigota e lise celular;
 - Fenômenos inflamatórios locais:
 - Liberação de fatores inflamatórios pela lise e respostas complexas do sistema imunológico do hospedeiro;
 - Fenômenos inflamatórios difusos:
 - Acometem o miocárdio nas fases aguda e crônica.

CARDIOMIOPATIA DA DOENÇA DE CHAGAS

- Fase aguda:

- Assintomática na maioria dos casos;
- Miocardite difusa e intensa raramente presente;
- Alterações eletrocardiográficas podem estar presentes:



- Fase crônica

- Forma indeterminada

- Forma mais frequente (60%)
- Assintomático + 2 reações sorológicas positivas + ECG e estudo radiológico do coração, esôfago e cólon normais;
- Investigação mais sofisticada revela alterações na maioria dos casos, mas com boa sobrevida;

- Fase crônica cardíaca

- Diversidade de apresentações;
- Quadro clínico variável
 - Sintomas de insuficiência cardíaca e/ou de baixo débito por bradi ou taquiarritmias, inclusive com síncope.

CARDIOMIOPATIA DA DOENÇA DE CHAGAS

- Diagnóstico laboratorial

- Parasitológico:

- Direto;
 - Fase aguda, resultado rápido.
 - Indireto;
 - Fase crônica, resultado demorado.

- Sorológico:

- Ideais para a fase crônica;
 - Hemaglutinação; imunofluorescência e ELISA;
 - Guerreiro Machado *.

- Tratamento

- Fase crônica: eficácia discutida devido aos critérios de cura;
 - Forma crônica recente em crianças.
 - Fase aguda: precocemente;
 - Infecção vetorial, transfusional, congênita, por acidente de lab., por transplante de órgãos, reagudização pelo uso de imunossupressores.
 - Benzonidazol:
 - Adultos: 5 mg/kg/dia divididos de 8/8 ou de 12/12 horas por 60 dias;
 - Crianças: 5 a 10 mg/kg/dia.
 - IC: digital, diurético, IECA.

CARDIOMIOPATIAS TÓXICAS

- Doenças do músculo cardíaco secundárias a agentes tóxicos externos
- Intoxicação exógena: voluntária, involuntária, acidental, efeitos colaterais de medicamentos (antineoplásicos, imunomoduladores)
- História clínica essencial no direcionamento do diagnóstico correto
- Antraciclinas, álcool, cocaína, imunomoduladores, aminas tricíclicas

CARDIOMIOPATIAS TÓXICAS

- Cardiomiopatias alcoólicas, as induzidas pelo cobalto, ciclofosfamida, antraciclinas e antirretrovirais: características semelhantes às da CMD = tratamento semelhante ao da IC + suspensão do agente causal
- Cocaína, anfetaminas, 5-fluorouracil, lítio, aminas tricíclicas, monóxido de carbono, arsênico e antimaláricos: alterações de caráter agudo. Isquemia ou IAM, hipertensão arterial, arritmias ventriculares, morte súbita = medidas de suporte hemodinâmico, respiratório e controle dos eventos neurológicos e renais

CARDIOMIOPATIA HIPERTRÓFICA

- É de transmissão autossômica dominante, causada por mutações gênicas que codificam as proteínas dos sarcômeros
- É uma doença cardíaca primária, genética, definida pela presença de hipertrofia ventricular esquerda concêntrica que ocorre na ausência de qualquer outra doença cardíaca ou sistêmica suficiente para justificar o grau de hipertrofia miocárdica existente
- Expressão fenotípica extremamente heterogênea
- A morte súbita cardíaca (MSC) é a manifestação mais temível, sendo a causa mais comum de MSC em atletas

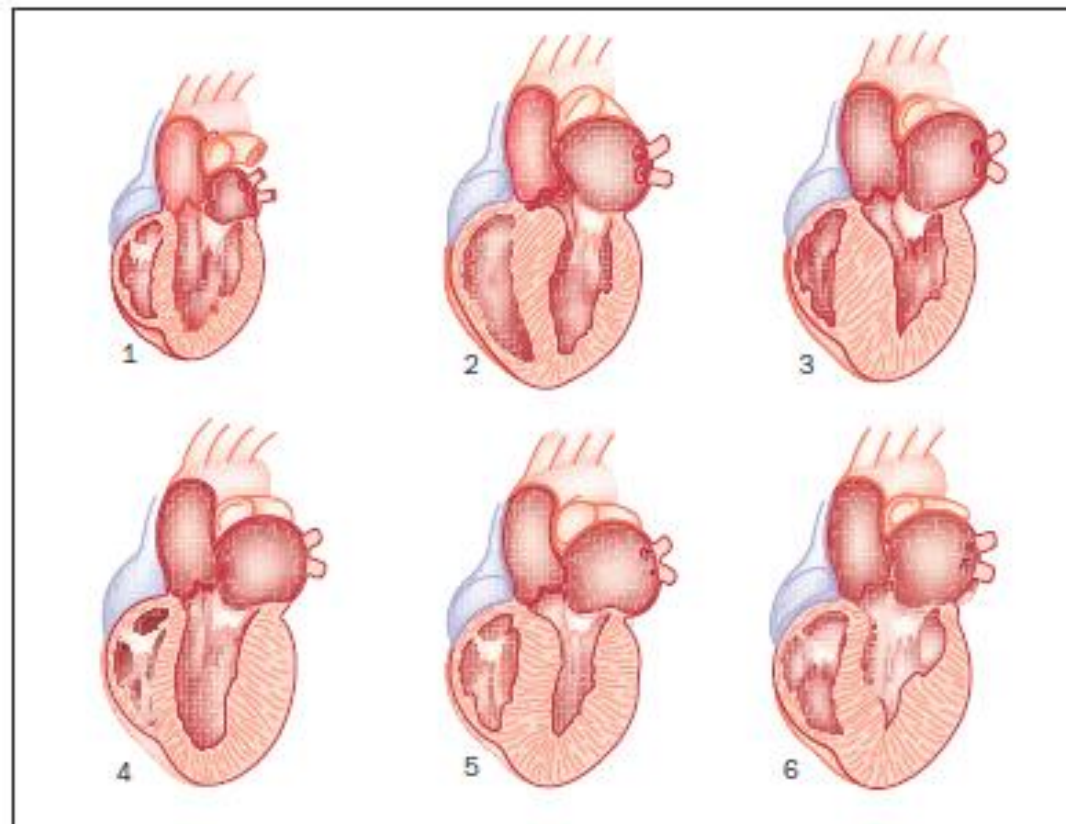


Figura 2. Representação esquemática das principais formas de distribuição da hipertrofia ventricular esquerda na cardiomiopatia hipertrófica (2-6) em comparação com o coração normal (1).

Adaptada de Lesser Jr. et al. 2003, American Heart Association.

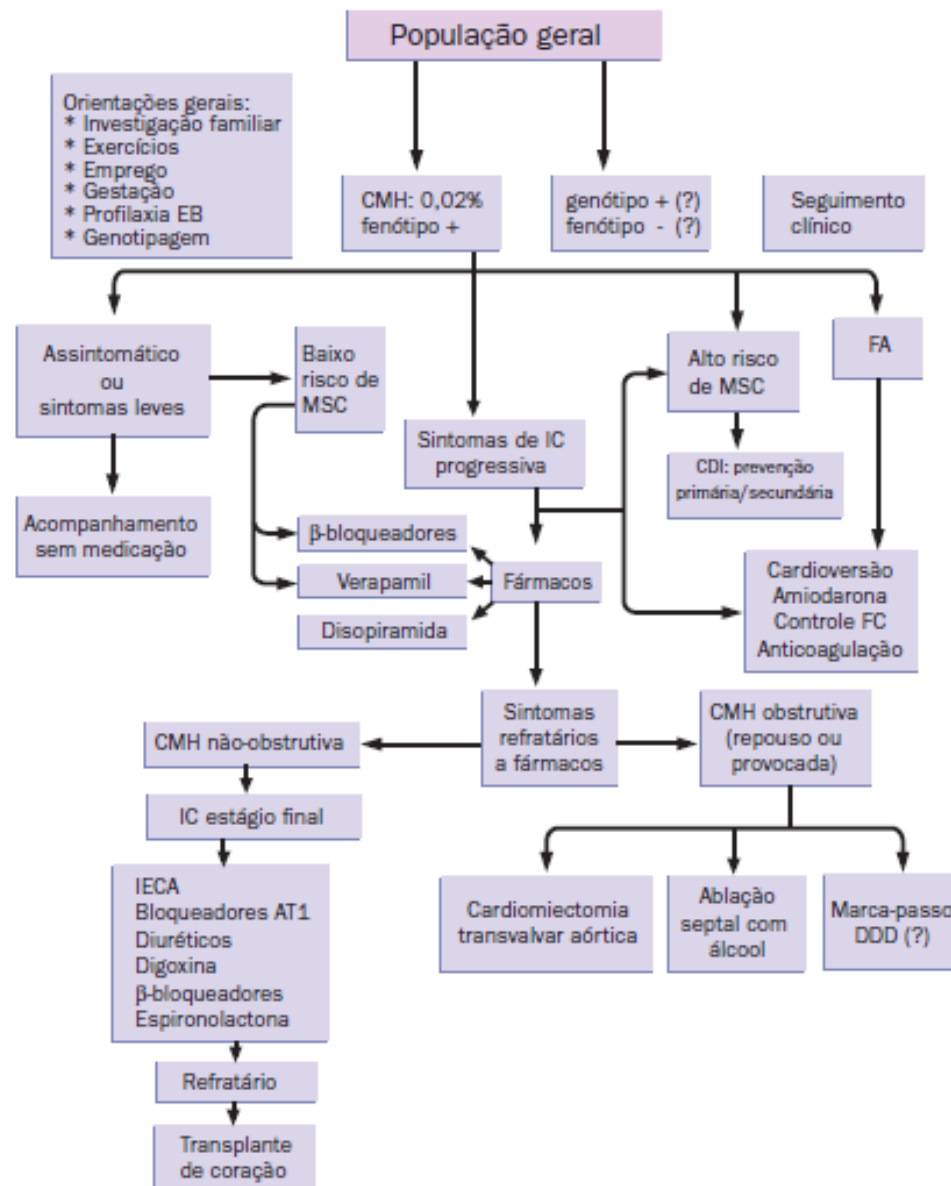


Figura 25. Fluxograma para manejo de pacientes com cardiomiopatia hipertrófica (CMH). EB: endocardite bacteriana; MSC: morte súbita cardíaca; FA: fibrilação atrial; IC: insuficiência cardíaca; CDI: cardiodesfibrilador implantável; IECA: inibidor da enzima de conversão da angiotensina; FC: frequência cardíaca.

CARDIOMIOPATIAS RESTRITIVAS E INFILTRATIVAS

- Causam rigidez do coração, impedindo o adequado enchimento ventricular;
- Átrios dilatados, ventrículos normais ou levemente dilatados e com paredes de espessura normal ou aumentada;
- Deve ser considerada quando IC for desacompanhada de cardiomegalia ou disfunção sistólica;
- Falha do VD: aumento da pressão venosa jugular, edema periférico e ascite;
- Falha no VE: dispneia e edema pulmonar;

Quadro 1. Classificação da cardiomiopatia restritiva

Miocárdica infiltrativa –	Amiloidose: primária, secundária, senil, familiar* Sarcoidose* Doença de Gaucher* Doença de Hurler* Infiltração gordurosa*
Miocárdica de depósito –	Depósito de glicogênio* Doença de Fabry* Hemocromatose*
Miocárdica não-infiltrativa –	Idiopática Diabética* Pseudoxantoma elástico Esclerodermia* Familiar Hipertrofica
Endomiocárdica -	Endomiocardiofibrose* Hipereosinofilia* Síndrome carcinóide* Radiação Pós-antraciclina Câncer metastático Endocardite fibrosa por drogas (serotonina, ergotamina, agentes mercuriais, busulfan, metisergide)
Não-classificada -	Não compactação isolada do ventrículo esquerdo*

CARDIOMIOPATIAS RESTRITIVAS E INFILTRATIVAS

Amiloidose

- Grupo de doenças de depósito que diferem entre si pela etiologia, natureza bioquímica, tropismo do depósito e pelas manifestações clínicas;
- A amiloidose cardíaca é decorre de aumento da espessura da parede do VE, dilatação dos átrios, IC com FE normal ou discretamente diminuída e disfunção diastólica;
- Manifestações clínicas variam de assintomática (forma localizada) até FMO (formas sistêmicas);
- Deve ser considerada como diagnóstico diferencial em pacientes com > 40 anos com inexplicável IC, síndrome nefrótica, neuropatia periférica ou hepatopatia;
- Fase precoce: IC por disfunção diastólica e disfunção sistólica longitudinal
 - Infiltração amiloide → redução da densidade de receptores β -adrenérgicos → resistência anormal ao estiramento.
- Fase tardia: disfunção sistólica
- Diagnóstico geralmente na fase tardia, quando o coração já apresenta alterações estruturais e funcionais irreversíveis;

CARDIOMIOPATIAS RESTRITIVAS E INFILTRATIVAS

Amiloidose

- Avaliação complementar:
 - ECG: BAVs são frequentes;
 - ECO transtorácico: ↑ da espessura miocárdica (aspecto granuloso), átrios dilatados, derrame pericárdico, pleural ou ambos e disfunção diastólica;
 - ECO transesofágico: avaliação do risco de tromboembolismo;
 - Medicina nuclear: cintilografia com pirofosfato de tecnécio mostra captação proporcional ao depósito;
 - Biopsia: caracteriza histologicamente a presença amiloide.
- Tratamento
 - Quimioterapia;
 - Marca-passo;
 - Diuréticos;
 - Colchicina;
 - Digital, β -bloqueador, antagonistas dos canais de cálcio e IECA proscritos.
- Prognóstico
 - Maior espessura miocárdica → pior evolução;
 - Análise da função diastólica → padrão diastólico restritivo tem pior prognóstico que padrão diastólico de redução de relaxamento.

CARDIOMIOPATIAS RESTRITIVAS E INFILTRATIVAS

Sarcoidose

- Doença sistêmica de origem desconhecida e seu diagnóstico ocorre por exclusão;
- Caracteriza-se pela presença de granulomas não-caseosos e inflamação intersticial;
- Mais comum em adultos jovens e pode mimetizar a cardiomiopatia dilatada idiopática, tendo menor sobrevida;
- Pode ser assintomático ou apresentar a síndrome de Löfgren em 20% a 50% dos casos (eritema nodoso, linfadenopatia hilar bilateral e poliartralgia); outros apresentam fadiga, febre, perda de peso e artralgia;
- IC ocorre em 20% a 27% dos pacientes, envolvimento pulmonar ocorre em 95% dos casos, lesão de pele em 25%, lesão oftálmica em 25%, disfunção do sistema nervoso central em 25% e comprometimento hepático em 40% a 70%.

CARDIOMIOPATIAS RESTRITIVAS E INFILTRATIVAS

Sarcoidose

- Avaliação complementar:

- ECG: BAVs, distúrbios do sistema de condução e arritmias atriais e ventriculares;
- Raio X: cardiomegalia, podendo ter pneumonia intersticial, e linfadenopatia hilar bilateral
- ECO: cardiomiopatia infiltrativa, derrame pericárdico, insuficiência valvar mitral e aneurisma septo-apical;
- Medicina nuclear: defeito de perfusão não específico;
- Biopsia: quando negativa, não exclui o diagnóstico; quando positiva, confirma in vivo o diagnóstico;

- Tratamento

- Utilizar diuréticos com cautela;
- Antiarrítmico ou marca-passo com desfibrilador;
- Anticoagulantes se houver fibrilação ou baixo débito;
- Corticoides, como a prednisona;
- Transplantes para aqueles que não apresentarem doença sistêmica e não responderem às terapias anteriores.

ENDOMIOCARDIOFIBROSE

- Cardiomiopatia restritiva caracterizada pela deposição de tecido fibroso no endocárdio e, em menor extensão, no miocárdio do ápice, e da via de entrada de um ou ambos os ventrículos;
 - Ventrículos de tamanho normal e átrios de grandes proporções;
 - O comprometimento fibroso do músculo papilar e das cordas tendíneas leva à insuficiência mitral e/ou tricúspide;
 - Maior prevalência no sexo feminino e, em geral, acomete jovens, havendo, no entanto, relatos em crianças e em adultos acima de 40 anos.
- Etiologia e fisiopatogenia
 - Etiologia ainda não elucidada;
 - Degranulação de eosinófilos que invadiram o miocárdio → liberação de proteínas com efeito tóxico sobre a membrana de células cardíacas e de enzimas mitocondriais → pancardite.

ENDOMIOCARDIOFIBROSE

- Quadro clínico

- Depende da câmara acometida, do grau de fibrose e de insuficiência da valva atrioventricular;
 - VD: sinais de IC direita, predomínio de ascite sobre edema de MMII, derrame pericárdico, edema e hepatomegalia;
 - Biventricular: quadro misto
 - VD: dispneia e dor precordial; pode evoluir de forma oligossintomática

- Exames complementares

- ECG: inespecífico, mas auxilia na definição do ventrículo envolvido
- Raio x de tórax: auxilia identificação do tipo de comprometimento vascular;
- ECO: útil na diferenciação de outras síndromes restritivas e da pericardite constrictiva;
- RNM: torna possível a avaliação e quantificação da deposição de tecido fibroso;
- TC: permite avaliar a fibrose e a calcificação ventricular;
- Estudo hemodinâmico;
- BNP;
- Biópsia endomiocárdica.

ENDOMIOCARDIOFIBROSE

• Prognóstico

- Mau prognóstico: sobrevida de 50% em 4 anos.
- Melhor para pacientes em classe funcional I e II comparados com os que estão na III e na IV;
- Envolvimento do VD tem pior prognóstico que o acometimento do VE;
- Regurgitação mitral e tricúspide representam pior prognóstico.

• Tratamento

- Classes funcionais I e II – tratamento clínico
 - Recomendações para IC diastólica
 - Diuréticos de acordo com o grau de congestão;
 - Inotrópicos negativos (β -bloqueadores ou BCC)
 - Em caso de FA, tentar reversão e anticoagular o paciente em caso de persistência;
 - IECA e BRA
- Classes funcionais III e IV – encaminhamento para cirurgia

OUTRAS FORMAS DE CARDIOMIOPATIAS

- Miocárdio não-compactado isolado (MNCI)
- Fibroelastose endocárdica (FEE)
- Displasia arritmogênica de ventrículo direito (DAVD)

REFERÊNCIAS

- NOBRE, Fernando, Carlos Serrano Jr. TRATADO DE CARDIOLOGIA SOCESP. 2º Edição Barueri, São Paulo: Editora Manole, 2008.