

# Tema 2 Não Compactação do Ventrículo Esquerdo ou Hipertrabeculação no Atleta?

Dr. Paulo Dinis<sup>1,2</sup>, Dr. Joaquim Cardoso<sup>2</sup>, Dr. Secundino Freitas<sup>2</sup>, Maria Carmo Cachulo<sup>1</sup>, Prof. Doutor Lino Gonçalves<sup>1,3</sup>

<sup>1</sup>Serviço de Cardiologia, Centro Hospitalar e Universitário de Coimbra; <sup>2</sup>Centro de Saúde Militar de Coimbra; <sup>3</sup>Faculdade de Medicina Universidade de Coimbra

## RESUMO / ABSTRACT

O coração de atleta apresenta adaptações fisiológicas dependentes do exercício físico. Esta remodelagem cardíaca pode manifestar-se através da hipertrabeculação das cavidades ventriculares, que em alguns casos é difícil de diferenciar da não compactação do ventrículo esquerdo. Por um lado, é essencial identificar a patologia o mais precocemente possível. Por outro, o diagnóstico incorreto pode conduzir a restrições na vida do atleta afetando-o psicologicamente e economicamente. Só através de um fluxograma diagnóstico, incorporando avaliação e história clínica, componentes estruturais, funcionais e até genéticos, se consegue a correta distinção.

The athlete's heart presents physiological adaptations associated to the physical exercise. Generally there is an increase in cavities and hypertrophy of ventricular walls. This cardiac remodeling can manifest itself through left ventricular hypertrabeculation, which in some cases is difficult to differentiate from the Left ventricular noncompaction. On one hand, it is essential to identify the pathology as early as possible. On the other, an incorrect diagnosis can lead to restrictions in the athlete's life affecting him psychologically and economically. Only throughout a diagnostic flowchart incorporating clinical evaluation, personnel history and structural, functional and even genetic components, the correct distinction can be achieved.

## PALAVRAS-CHAVE / KEYWORDS

Não compactação do ventrículo esquerdo, hipertrabeculação, atleta  
Left ventricular noncompaction, hypertrabeculation, athlete

Os atletas apresentam uma prevalência superior de hipertrabeculação do VE em comparação com a população geral.<sup>4</sup> Existe uma “zona cinzenta” onde a diferenciação entre o que é uma variante do normal e o que é patológico é difícil (Figura 1).<sup>8</sup> O diagnóstico de NCVE realiza-se através da avaliação clínica e demonstração de alterações estruturais e funcionais. Os exames complementares de diagnóstico de imagem, nomeadamente o ecocardiograma (ETT) e a ressonância magnética cardíaca (RMC), desempenham um papel fundamental na sua identificação. No entanto, o facto de não existir um *gold standard* anatómico ou genético no diagnóstico, faz com que exista controvérsia e debate sobre o mesmo. Tendo em conta o referido, para o diagnóstico de NCVE em atletas é particularmente importante a integração da avaliação clínica com dados funcionais, estruturais e até genéticos.

Atualmente a NCVE tem sido cada vez mais diagnosticada, provavelmente devido ao rastreio pré-participação em atletas e à evolução dos exames de imagem. No entanto, existe uma crescente preocupação para o possível sobrediagnóstico que possa existir nesta população quando se utiliza apenas o ETT. Esta situação é particularmente relevante para os atletas de raça negra<sup>4</sup>, onde a remodelagem cardíaca é mais marcada. É importante desenvolver uma estratégia para identificar a patologia e diferenciá-la das alterações fisiológicas.

## Prevalência

A prevalência da NCVE foi subestimada no passado. Estudos recentes indicam que esta cardiomiopatia afeta entre 0,14 e 0,27% da população geral.<sup>4,9</sup> No entanto, devido à dificuldade em diferenciar esta entidade de outras condições cardíacas, nomeadamente

## Introdução

A remodelagem cardíaca induzida pelo exercício físico é frequente em atletas. Esta adaptação fisiológica manifesta-se a nível estrutural com o aumento das dimensões e da massa cardíacas.<sup>1</sup> No entanto, são conhecidas outras alterações, como a hipertrabeculação ventricular. A hipertrabeculação do ventrículo esquerdo (VE) está presente em cerca de 20% da população de atletas, sendo que cerca de 8 a 10% preenchem os critérios diagnósticos convencionais de não compactação do ventrículo esquerdo (NCVE).<sup>2,3</sup> A NCVE é uma cardiopatia rara, caracterizada pelo aumento das trabeculações no VE, presença de parede compactada fina sub-epicárdica e recessos intertrabeculares comunicando com a cavidade ventricular e separados das artérias coronárias epicárdicas.<sup>4,5</sup> Apesar da designação desta entidade, esta não afeta seletivamente o ventrículo

esquerdo, podendo acometer os dois ventrículos ou o ventrículo direito isoladamente.<sup>6,7</sup>

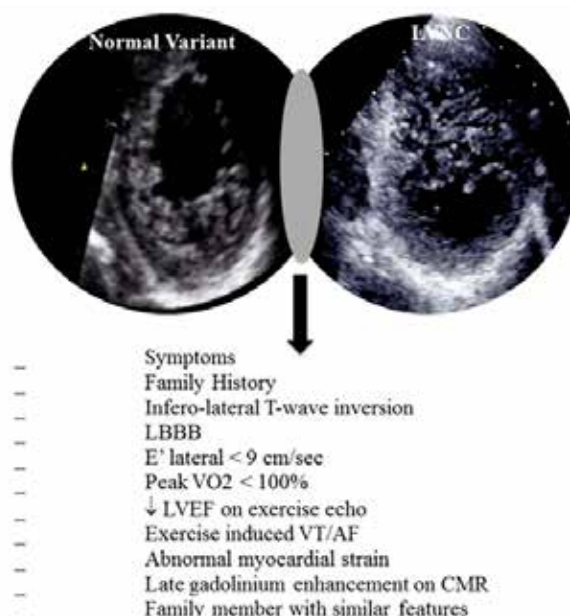


Figura 1 – “Zona Cinzenta” entre a hipertrabeculação do VE e a NCVE<sup>8</sup>

a hipertrabeculação do VE, faz com que a sua verdadeira prevalência seja difícil de determinar. Isto é particularmente relevante nos atletas, onde se estima que a prevalência seja elevada (8-10% em algumas populações de atletas).<sup>3</sup>

## Fisiopatologia

Existem duas hipóteses relativamente à fisiopatologia da NCVE: a hipótese embriogénica e a hipótese não embriogénica.<sup>4</sup> A hipótese embriogénica sugere que o defeito resulte da interrupção da compactação miocárdica durante o desenvolvimento embrionário, entre a 5.ª e 8.ª semana de gestação, que pode estar associado a vários defeitos genéticos e doenças congénitas cardíacas.<sup>10</sup> O miocárdio na NCVE é descrito como “esponjoso” e a camada compactada sub-epicárdica é fina comparativamente à camada não compactada. Esta razão é utilizada no diagnóstico, tanto ecocardiográfico como pela RMC.

A hipótese não embriogénica sugere que a NCVE pode ser adquirida. Refere que a hipertrabeculação ventricular é induzida por condições cardíacas ou fatores condicionadores de sobrecarga de volume ou de pressão. Estas condições incluem atletas altamente treinados, grávidas, doenças valvulares e doenças crónicas não cardíacas, como a doença renal crónica.<sup>4,8</sup> A identificação de hipertrabeculação em indivíduos assintomáticos e saudáveis, como os atletas e as grávidas, pode representar uma adaptação fisiológica e não patológica<sup>4</sup>, correspondendo a um *continuum* adaptativo na dependência do *timing* de avaliação e dos critérios de diagnóstico utilizados.

## Manifestações clínicas

As manifestações clínicas são variáveis. Na população geral, o espectro da apresentação clínica pode ir de um indivíduo assintomático, a sinais e sintomas de insuficiência cardíaca, queixas de palpitações ou dor torácica e em casos, raros a eventos tromboembólicos ou morte súbita cardíaca.<sup>11</sup> Na população de atletas a manifestação mais comum é a síncope de esforço.<sup>12</sup>

## Meios complementares e critérios de diagnóstico

O diagnóstico da NCVE é por vezes atrasado devido à inexistência de um exame anatómico ou genético que seja o *gold standard*. Por esta razão, um estudo diagnóstico com diferentes modalidades é mandatório, principalmente na avaliação do atleta.<sup>4</sup>

O eletrocardiograma (ECG) de repouso pode apresentar alterações, no entanto estes achados são inespecíficos, incluindo: a hipertrofia do VE, alterações da repolarização, ondas T negativas, alterações no segmento ST, desvio de eixo, bloqueios auriculoventriculares e alterações na condução intraventricular.<sup>13</sup>

O ETT é considerado o exame de imagem de 1.ª linha no diagnóstico da NCVE. No entanto, esta técnica de imagem pode sobrediagnosticar esta entidade especialmente em atletas. Diferentes autores propuseram diferentes **critérios de diagnóstico**<sup>4</sup> (Figura 2)<sup>14</sup>:

- Critérios de Chin: Quociente  $X/Y \leq 0,5$ , onde X representa a distância entre a superfície

epicárdica e o fundo de um recesso intertrabecular e Y representa a distância entre a superfície epicárdica e o pico de uma trabécula (em telediástole);

- Critérios de Jenni: São os mais utilizados e baseiam-se na razão entre a espessura da camada não compactada e a compactada  $> 2$  (em sístole), presença de numerosas trabeculações e de recessos intertrabeculares profundos preenchidos por sangue da cavidade ventricular (Doppler cor);
- Critérios de Stollberger: Mais de três trabeculações com origem na parede do VE (apicais em relação aos músculos papilares e visíveis num único plano de imagem) e recessos intertrabeculares perfundidos a partir da cavidade ventricular (Doppler cor).

Os novos métodos de imagem ecocardiográficos através da metodologia de *speckle tracking* demonstraram que os doentes com NCVE apresentam um padrão de *twisting* do VE anormal, caracterizado pela rotação apical e basal na mesma direção *rigid body rotation*. Este padrão difere do *twisting* do VE normal, caracterizado pela rotação anti-horária basal e horária apical, seguido em telesístole da rotação basal horária e apical anti-horária.<sup>15</sup> Estas novas metodologias poderão ser importantes na diferenciação do coração normal e patológico.

A RMC de alta resolução é superior na definição anatómica e estrutural, medindo com maior acurácia a relação entre espessura da camada não compactada e a compactada, e tem a capacidade de identificar fibrose miocárdica. Os critérios de diagnóstico mais utilizados são os de Peterson: relação entre a espessura da camada não compactada e compactada  $> 2,3$  (em telediástole)<sup>4</sup>. Posteriormente Jacquier propôs um novo critério: massa trabeculada do VE  $> 20\%$  relativamente à massa global do VE.<sup>15</sup>

O estudo genético para o diagnóstico clínico de NCVE é limitado, não sendo recomendado, excetuando os casos de história familiar positiva com a mutação genética identificada.<sup>13</sup>

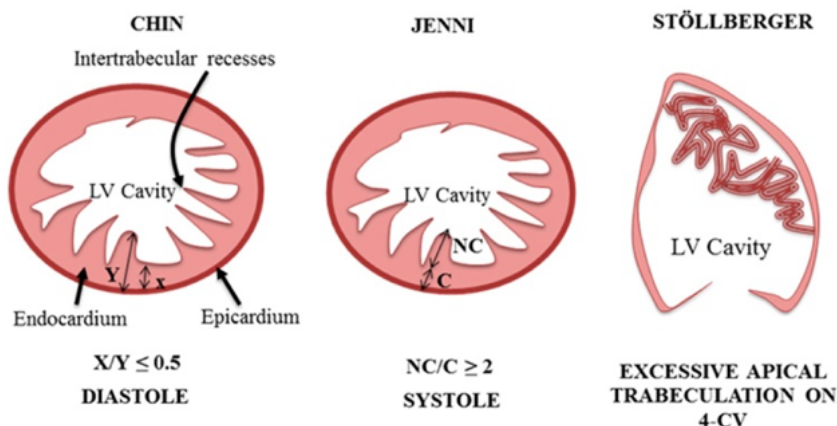


Figura 2 – Critérios de diagnóstico ecocardiográficos da NCVE<sup>14</sup>

## Tratamento

O tratamento da NCVE, tal como em outras cardiomiopatias, é sintomático e deve ser individualizado. Os doentes devem ser tratados segundo as recomendações atuais de acordo com o quadro clínico, nomeadamente sinais e sintomas de insuficiência cardíaca, disfunção ventricular esquerda ou taquiarritmias. Outro aspeto importante é a prevenção de complicações embólicas, particularmente em doentes com antecedentes de tromboembolismo, fibrilhação auricular ou redução da fração de ejeção do VE (<40%).<sup>13</sup>

## Prognóstico e Recomendações

O prognóstico é variável. Os atletas com hipertrabeculação do VE que preenchem os critérios diagnósticos de NCVE, assintomáticos e que não têm história familiar, apresentam uma função ventricular esquerda normal e não têm documentação de arritmias malignas ou realce tardio na RMC, apresentam baixo risco e a participação em atividades desportivas pode ser autorizada (recomendação classe IIb; Nível de evidência C).<sup>16</sup> Pelo contrário, os atletas com o diagnóstico de NCVE com disfunção do VE, documentação de taquiarritmias auriculares ou ventriculares e antecedentes de síncope são considerados de alto risco e não devem

ser autorizada a competir, com a possível exceção da participação em desportos de baixa intensidade – Classe 1A (*low static and low dynamic component*) – (Recomendação classe III; Nível de evidência C).<sup>16</sup>

## Fluxograma de avaliação de atletas

Recentemente, vários autores referem que o padrão de hipertrabeculação ventricular isolado num coração normal, não deverá ser suficiente para estabelecer o diagnóstico de NCVE.<sup>15,17</sup> Advogam a necessidade de rever os critérios do diagnóstico diferencial entre a NCVE e adaptações fisiológicas que são variantes do normal.

Caselli e colegas<sup>15</sup> sugerem, nos atletas assintomáticos, uma abordagem clínica baseada na história e exame objetivo e nos resultados dos exames complementares de diagnóstico, nomeadamente o ecocardiograma, como exame de primeira linha com avaliação da função sistólica. A disfunção ventricular (fração de ejeção do VE < 55%) é um preditor de patologia cardíaca. Em casos *borderline*, o estudo da função diastólica e o estudo da deformação global longitudinal (*strain*) são importantes. Se um ou mais destes elementos levantarem a hipótese NCVE, a RCM com contraste e o estudo genético podem melhorar a acurácia diagnóstica. Tal como em outras cardiopatias,

o médico pode sugerir um período de descondicionamento físico, já que a redução da hipertrabeculação após esse período sugere um padrão benigno (Figura 3).<sup>15</sup>

A decisão final sobre a participação ou restrição desportiva deve englobar todos estes elementos e não apenas os achados morfológicos.<sup>15</sup>

## Conclusão

Por vezes a diferenciação entre o fisiológico e o patológico é difícil. Deste modo seria crucial estabelecer critérios diagnósticos claros que diferenciem a hipertrabeculação do VE e a NCVE. Em atletas estas duas entidades podem ser a mesma, correspondendo a um *continuum* adaptativo. O diagnóstico da NCVE deve integrar vários elementos da avaliação clínica, funcional e estrutural. Após o diagnóstico de NCVE, a estratificação de risco e seguimento dos doentes/atletas é fundamental.

Conflito de interesses

Os autores declaram não haver conflito de interesses.

Correspondência

paulogdinis@gmail.com

Centro Hospitalar de Coimbra Quinta dos Vales

3041-801 São Martinho do Bispo, Coimbra.

## Bibliografia

1. Maron BJ, Pelliccia A. *Athlete's Heart and Risk of Sports, including sudden death*. Circulation. 2006; 114:1633-1644.
2. D'Ascenzi F, Pelliccia A, Natali BM, et al. *Exercise-induced left-ventricular hypertrabeculation in athlete's heart*. Int J Cardiol. 2015; 181:320-2.
3. Gati S, Chandra N, Bennett RL, et al. *Increased left ventricular trabeculation in highly trained athletes: do we need more stringent criteria for the diagnosis of left ventricular non-compaction in athletes?* Heart. 2013; 99(6):401-8.
4. Coris EE, Moran BK, De Cuba R, et al. *Left Ventricular Non-Compaction in Athletes: To play or not to play*. Sports Med. 2016; 46(9): 1249-59.
5. Arbustini E, Favalli V, Narula N, et al. *Left ventricular noncompaction: a distinct genetic cardiomyopathy?* J Am Coll Cardiol. 2016; 68(9):949-66.
6. Ulusoy RE, Kucukarslan N, Kirilmaz A, et al. *Noncompaction of ventricular myocardium involving both ventricles*. Eur J Echocardiogr. 2006; 7(6):457-60.
7. Ranganathan A, Ganesan G, Sangareddi V, et al. *Isolated noncompaction of right ventricle*

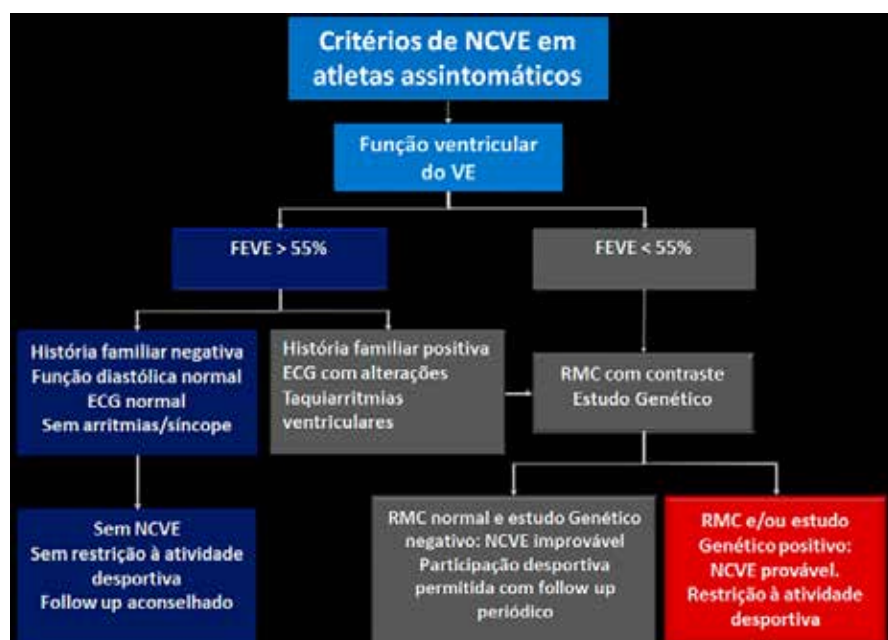


Figura 3 – Fluxograma diagnóstico em atletas assintomáticos com suspeita de NCVE (adaptado de Caselli<sup>15</sup>)

- a case report. *Echocardiography* 2012;29:E169–72.
8. Gati S, Papadakis M, Papamichael ND, et al. Reversible *de novo* left ventricular trabeculations in pregnant women: implications for the diagnosis of left ventricular noncompaction in low-risk populations. *Circulation*. 2014; 130:475–83.
  9. Sandhu R, Finkelhor RS, Gunarwardena DR, et al. Prevalence and characteristics of left ventricular noncompaction in a community hospital cohort of patients with systolic dysfunction. *Echocardiography*. 2008; 25(1): 8–12.
  10. Stollberger C, Finsterer J, Blazek G. Left ventricular hypertrabeculation noncompaction and association with additional cardiac abnormalities and neuromuscular disorders. *Am J Cardiol*. 2002; 90:899–902.
  11. Udeoji DU, Philip KJ, Morrissey RP, et al. Left ventricular noncompaction cardiomyopathy: updated review. *Ther Adv Cardiovasc Dis*. 2013; 7(5):260–73.
  12. Ganga HV, Thompson P. Sports Participation in non-compaction cardiomyopathy: a systematic review. *Br J Sports Med*. 2014;48:1466–71.
  13. Hussein A, Karimianpour A, Collier P, et al. Isolated Noncompaction of Left Ventricle in Adults. *J Am Coll Cardiol*. 2015; 66(5):578–85.
  14. Oechslin E, Jenni R. Left ventricular non-compaction revisited: A distinct phenotype with genetic heterogeneity? *Eur Heart J* 2011;32:1446–56.
  15. Caselli S, Jost C, Jenni R, et al. Left Ventricular Noncompaction diagnosis and management relevant to pre-participation screening of athletes. *Am J Cardiol*. 2015; 116(5): 801–8.
  16. Maron BJ, Udelson JE, Bonow RO, et al. Eligibility and disqualification recommendations for competitive athletes with cardiovascular abnormalities: Task Force 3: hypertrophic cardiomyopathy, arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy and other cardiomyopathies, and myocarditis: a scientific statement from the American Heart Association and American College of Cardiology. *J Am Coll Cardiol*. 2015; 66(21): 2362–71.
  17. Pinto F. When and how to agree in disagreeing on the diagnosis of Noncompaction by echocardiography? *JACC Cardiovasc Imaging*. 2015; 8(11): 1258–9.