

Uma análise sobre as cardiomiopatias: hipertrófica e dilatada

An analysis of cardiomyopathies: hypertrophic and dilated

Un analisis de las miocardiopatias: hipertróficas y dilatadas

Letícia Campitelle Perri Ribeiro¹, Rodrigo Maia Santos Felipe¹, Marianna Ramalho de Sousa¹, Ester Tannus Marques da Fonseca¹, Vanessa da Silva Baptista¹, Emílio Conceição de Siqueira¹

RESUMO

Objetivo: Analisar as características das Cardiomiopatias Hipertrófica (CMH) e Dilatada (CMD). **Revisão bibliográfica:** As cardiomiopatias são doenças intrínsecas do coração caracterizadas por alteração estrutural do miocárdio, com etiologias tanto genéticas quanto adquiridas. Pacientes portadores de cardiomiopatia hipertrófica ou dilatada podem apresentar-se desde assintomáticos até intenso comprometimento das atividades diárias, com manifestações clínicas importantes como dispneia, dor no peito, fadiga, edema periférico, palpitações, arritmias e, em casos mais graves, até morte súbita cardíaca. A prevalência média dessas condições na população mundial é de 1:250 a 1:500 em adultos, apesar da expressão da doença ocorrer mais frequentemente em jovens. Essas condições afetam a contratilidade cardíaca e hemodinâmica, e, dependendo da extensão do comprometimento miocárdico, podem prejudicar severamente a qualidade de vida dos pacientes. **Considerações finais:** A cardiomiopatia hipertrófica caracteriza-se pelo aumento da espessura do ventrículo esquerdo. Já a cardiomiopatia dilatada é definida pela dilatação do ventrículo esquerdo ou biventricular, com prejuízo na fração de ejeção. Nesse contexto, o conhecimento sobre tais patologias mostra-se essencial a fim de promover diagnóstico e terapêutica adequada, proporcionando qualidade de vida aos pacientes.

Palavras-chave: Cardiomiopatia Hipertrófica, Cardiomiopatia Dilatada, Cardiologia.

ABSTRACT

Objective: To analyze the characteristics of Hypertrophic (HCM) and Dilated Cardiomyopathies (DCM). **Literature review:** Patients with hypertrophic or dilated cardiomyopathy may present from asymptomatic to severe impairment of daily activities, with important clinical manifestations such as dyspnea, chest pain, fatigue, peripheral edema, palpitations, arrhythmias and, in more severe cases, even sudden cardiac death. Cardiomyopathies are intrinsic heart diseases characterized by structural changes in the myocardium, with both genetic and acquired etiologies. The average prevalence of these conditions in the world population is 1:250 to 1:500 in adults, although the expression of the disease occurs more frequently in young people. These conditions affect cardiac contractility and hemodynamics, and depending on the extent of myocardial involvement, can severely impair patients' quality of life. **Final considerations:** Hypertrophic cardiomyopathy is characterized by an increase in the thickness of the left ventricle. Dilated cardiomyopathy is defined by left ventricular or biventricular dilation, with impaired ejection fraction. In this context, knowledge about such pathologies is essential in order to promote adequate diagnosis and therapy, providing quality of life for patients.

Keywords: Hypertrophic Cardiomyopathy, Dilated Cardiomyopathy, Cardiology.

¹ Universidade de Vassouras (UV), Vassouras-RJ.

RESUMEN

Objetivo: Analizar las características de las Miocardiopatías Hipertróficas (MCH) y Dilatadas (MCD).

Revisión de la literatura: Los pacientes con miocardiopatía hipertrófica o dilatada pueden presentar desde asintomáticos hasta un deterioro severo de las actividades diarias, con importantes manifestaciones clínicas como disnea, dolor torácico, fatiga, edema periférico, palpitaciones, arritmias y, en casos más graves, incluso muerte súbita cardíaca. Las miocardiopatías son enfermedades cardíacas intrínsecas caracterizadas por cambios estructurales en el miocardio, con etiologías tanto genéticas como adquiridas. La prevalencia promedio de estas condiciones en la población mundial es de 1:250 a 1:500 en adultos, aunque la expresión de la enfermedad se presenta con mayor frecuencia en jóvenes. Estas condiciones afectan la contractilidad cardíaca y la hemodinámica y, dependiendo de la extensión de la afectación miocárdica, pueden afectar gravemente la calidad de vida de los pacientes. **Consideraciones finales:** La miocardiopatía hipertrófica se caracteriza por un aumento del grosor del ventrículo izquierdo. La miocardiopatía dilatada se define por la dilatación del ventrículo izquierdo o biventricular, con alteración de la fracción de eyección. En este contexto, el conocimiento sobre tales patologías es fundamental para promover un adecuado diagnóstico y tratamiento, proporcionando calidad de vida a los pacientes.

Palabras clave: Miocardiopatía Hipertrófica, Miocardiopatía Dilatada, Cardiología.

INTRODUÇÃO

As cardiomiopatias são um grupo heterogêneo de doenças cardíacas que consistem em alterações miocárdicas decorrentes de diversas causas. Atualmente, são classificadas em dois grupos: primárias e secundárias. As cardiomiopatias primárias são patologias intrínsecas do coração, que podem ter etiologias genéticas, adquiridas ou mistas (com componentes tanto genéticos quanto adquiridos). Já as cardiomiopatias secundárias são alterações miocárdicas decorrentes de alguma condição sistêmica (BRIELER J, et al., 2017).

Nessas doenças, ocorrem alterações estruturais cardíacas que modificam sua contratilidade e hemodinâmica, podendo acarretar em sintomas como: fadiga, dor no peito, dispneia, edema periférico, palpitação e síncope. Tais manifestações clínicas geralmente caracterizam-se como Insuficiência Cardíaca (IC). Dentre as cardiomiopatias primárias têm-se a Cardiomiopatia Hipertrófica (CMH) e a Cardiomiopatia Dilatada (CMD), as quais têm etiologia principalmente genética e podem exibir sintomas semelhantes, apesar de terem fisiopatologias diferentes (MEDICAL MASTERCLASS CONTRIBUITORS e FIRTH J, 2019).

Em ambas, a prevalência média global é de 1:250 a 1:500 em adultos, sendo mais comum a expressão da doença em adolescentes e adultos jovens. Apesar de ser incomum em crianças, tem incidência maior no primeiro ano de vida (4,58/100.000), a qual decai com a idade, sendo menor na faixa etária de 1 a 18 anos (0,34/100.000) (MCKENNA WJ, et al., 2017; BRAUNWALD E, et al., 2017).

A CMH decorre do aumento da espessura das paredes ventriculares (MEDICAL MASTERCLASS CONTRIBUITORS e FIRTH J, 2019). O principal mecanismo fisiopatológico é a obstrução da saída do ventrículo esquerdo. Essa doença pode ter diversas apresentações fenotípicas dependendo do grau de hipertrofia, localização e diversidade genética da doença (YOUNG L, et al., 2018).

A CMD é caracterizada pela dilatação ventricular esquerda ou biventricular. Possui etiologia tanto genética quanto adquirida (mista), podendo ser decorrente de mutações em diversos genes, ou ainda de doenças autoimunes, endócrinas, e exposição a agentes ambientais como infecções virais, toxinas e alérgenos (SCHULTHEISS HP, et al., 2019).

As cardiomiopatias, quando não diagnosticadas e tratadas adequadamente, podem ter grande repercussão nas atividades diárias do paciente devido a sintomas como dispneia, dor no peito e capacidade reduzida de exercício, o que impacta desde atividades extenuantes até mínimos esforços cotidianos, quanto maior o comprometimento cardíaco. Além disso, podem ainda desencadear complicações maiores como arritmias e morte súbita (MARON BJ, et al., 2018).

Desse modo, tendo em vista que as cardiomiopatias ainda são subdiagnosticadas, e considerando sua variada apresentação fenotípica, seu estudo apresenta-se como essencial para o diagnóstico precoce, adequada estratificação de risco e instituição da terapêutica recomendada, a fim de assegurar qualidade de vida a esses pacientes e evitar desfechos trágicos. O objetivo do estudo foi analisar as características das Cardiomiopatias Hipertrófica e Dilatada.

REVISÃO BIBLIOGRÁFICA

Cardiomiopatia Hipertrófica

A cardiomiopatia hipertrófica está incluída no grupo das cardiomiopatias primárias, doenças intrínsecas do tecido cardíaco decorrentes de alterações estruturais e/ou funcionais do miocárdio (BRIELER J, et al., 2017). Caracteriza-se pelo aumento da espessura do Ventrículo Esquerdo (VE), sem alterações sistêmicas que possam desencadear tal condição (como a hipertensão arterial sistêmica, doença arterial coronariana e doenças valvares) (MEDICAL MASTERCLASS CONTRIBUTORS e FIRTH J, 2019; SINAGRA G, et al., 2020).

A prevalência dessa condição na população adulta geral é de aproximadamente 1:625 a 1:344 no mundo (MARIAN AJ e BRAUNWALD E, 2017). Não há distinção na distribuição geográfica ou étnica, porém há influência de algumas características genéticas ligadas ao sexo, com maior prevalência em homens (ARGIRÒ A, et al., 2022; MARIAN AJ e BRAUNWALD E, 2017).

É a doença cardiovascular monogênica mais comum no mundo, caracterizada por herança genética autossômica dominante em sua maioria, estando presente a história familiar em 30 a 60% dos casos. A maioria possui como base mutações genéticas em sarcômeros cardíacos, discos Z e proteínas controladoras de cálcio (GLUCKMAN TJ, 2021).

Ao todo, existem mais de 200 mutações, porém as mais prevalentes (presentes em cerca de 70% dos casos) são aquelas envolvendo beta miosina de cadeia pesada 7 (MYH7) e proteína C3 de ligação à miosina (MYBPC3) (GLUCKMAN TJ, 2021). A variabilidade fenotípica da CMH explica-se pela interação de diversas variantes genéticas e fatores ambientais (MARIAN AJ e BRAUNWALD E, 2017).

Sua fisiopatologia baseia-se no aumento da espessura do Ventrículo Esquerdo (VE) decorrente de alterações como disfunção mitocondrial e desordem na sinalização metabólica cardíaca (RANJBARVAZIRI S, et al., 2021). A hipertrofia da parede do VE é geralmente assimétrica, sendo o local mais afetado o septo interventricular basal subjacente à valva aórtica (MARIAN AJ e BRAUNWALD E, 2017; MEDICAL MASTERCLASS CONTRIBUTORS e FIRTH J, 2019).

Dependendo do grau de hipertrofia, pode ocorrer uma Obstrução da saída do VE (OVE) secundária tanto ao aumento de espessura da parede quanto a alterações anatômicas valvares, pois a ejeção hiperdinâmica leva a movimento anterior do folheto anterior da valva mitral. Sendo assim, tal obstrução é considerada dinâmica, e está relacionada a progressão da insuficiência cardíaca, bem como maior mortalidade (MARIAN AJ e BRAUNWALD E, 2017; HABIB M, et al., 2022; HALAND TF e EDVARDSEN T, 2020).

Esses fatores causam aumento de pressão nas cavidades esquerdas, do qual decorrem as principais complicações como regurgitação mitral e disfunção diastólica, o que exacerba essa hipertrofia. Ademais, também há maior risco de isquemia miocárdica e arritmias (MARIAN AJ e BRAUNWALD E, 2017; GLUCKMAN TJ, 2021).

O curso clínico da doença é altamente variável, dependendo da interação de fatores genéticos, ambientais e sociais. Alguns pacientes permanecem assintomáticos durante toda a vida, enquanto outros exibem sintomas exuberantes desde os primeiros anos de vida, ou já abrem o quadro com arritmias e até morte súbita cardíaca (GLUCKMAN TJ, 2021).

Aproximadamente 30% a 40% dos pacientes irão apresentar sintomas e/ou complicações decorrentes da CMH ao longo da vida. Dentre os sintomas mais comuns estão: dor no peito, dispneia, palpitações, síncope, e, menos comumente, morte súbita (a qual ocorre usualmente em atletas jovens) (MEDICAL MASTERCLASS CONTRIBUTORS e FIRTH J, 2019; GLUCKMAN TJ, 2021).

No exame físico podem ser encontrados: pulso espasmódico, impulso apical proeminente, sopro sistólico na borda esternal esquerda inferior que aumenta com a manobra de Valsalva, e quarta bulha cardíaca (B4) de VE (MEDICAL MASTERCLASS CONTRIBUTORS e FIRTH J, 2019; YOUNG L, 2018).

Seu diagnóstico abrange anamnese completa (recorrendo a 3 gerações familiares), exame físico, Eletrocardiograma (ECG) e avaliação de exame de imagem cardíaca. No ECG geralmente há achados inespecíficos, como inversões da onda T, ondas Q patológicas e evidências de hipertrofia ventricular esquerda. No entanto, o exame de imagem inicial que permite confirmar o diagnóstico é o ecocardiograma, o qual constata a CMH na presença de aumento da espessura ventricular esquerda >15mm até 21-22mm (em média), ou um espessamento de 13-14cm na presença de história familiar positiva (GLUCKMAN TJ, 2021; MEDICAL MASTERCLASS CONTRIBUTORS e FIRTH J, 2019).

A hipertrofia na CMH frequentemente é assimétrica, envolvendo geralmente septo interventricular nos segmentos basais do VE, e sua gravidade tem influência no prognóstico do paciente. Além disso, a ocorrência de sintomas mais exuberantes pode estar relacionada à OVE, definida por gradiente de pico de repouso maior ou igual a 30mmHg (YOUNG L, et al., 2018; HALAND TF e EDVARSEN T, 2020).

Quando a imagem ecocardiográfica for inconclusiva, usa-se a Ressonância Magnética cardiovascular (RMC), a qual possui maior acurácia na distinção de outras doenças que não sejam CMH, além de ter papel adjuvante definindo mais precisamente localização, extensão e estimando o prognóstico (YOUNG L, et al., 2018; GLUCKMAN TJ, 2021).

Os principais diagnósticos diferenciais para CMH são cardiomiopatia hipertensiva, valvulopatias (estenose aórtica), cardiomiopatia infiltrativa (amiloiose e doença de Fabry), hemocromatose, “coração de atleta” e cardiomiopatia não compactada (YOUNG L, et al., 2018).

Um dos pilares do manejo da CMH é a estratificação de risco, visando identificar os pacientes com maior probabilidade de apresentarem complicações graves, como a morte súbita cardíaca, a fim de conduzir melhor a abordagem e estimar o prognóstico. Para tal, são considerados fatores clínicos e resultados de exames complementares (YOUNG L, et al., 2018; HALAND TF e EDVARSEN T, 2020).

No modelo americano, consideram-se 5 fatores de risco: história familiar de morte súbita; síncope inexplicável; espessura máxima de parede do VE maior ou igual a 30mm; ou se o paciente tiver outro fator de risco mais 1) taquicardia ventricular não sustentada; ou 2) resposta anormal da Pressão Arterial (PA) durante o exercício. Já o modelo europeu utiliza todos esses fatores adicionados ao diâmetro do átrio esquerdo e gradiente de saída do ventrículo esquerdo, utilizando uma ferramenta para o cálculo do risco de morte súbita em 5 anos, o HCM Risk-SCD. Se o risco for maior ou igual a 6%, deve ser implantado um cardioversor-desfibrilador (CDI); se for maior ou igual a 4% e <6%, pode-se considerar o CDI; e se for <4% não está indicado o CDI (YOUNG L, et al., 2018; HALAND TF e EDVARSEN T, 2020).

Também pode-se utilizar o teste de esforço cardiopulmonar (TCPE) para auxiliar na estratificação de risco. Uma importante característica observada é a ocorrência de isquemia miocárdica devido ao exercício (SINAGRA G, et al., 2020; HABIB M, et al., 2022). Tendo em vista a natureza autossômica dominante da CMH, é recomendada a triagem para todos com parentes de primeiro grau acometidos por essa patologia, podendo ser feito por meio de testes genéticos e/ou monitorização contínua por meio do eletrocardiograma e ecocardiograma transtorácico, com intervalo de 5 anos em adultos não praticantes de atletismo, e por vigilância em atletas adolescentes ou adultos (YOUNG L, et al., 2018).

O tratamento da CMH deve ser individualizado e baseado nas características clínicas do paciente. Em indivíduos assintomáticos, este pode ser baseado em modificações no estilo de vida, principalmente evitando atividades físicas de alto risco, dando preferência a exercícios aeróbicos moderados (os quais podem inclusive melhorar o estado funcional), além de evitar a desidratação e ingestão excessiva de álcool (YOUNG L, et al., 2018).

O tratamento farmacológico objetiva aumentar a capacidade de enchimento do VE e reduzir a obstrução, conseqüentemente aliviando sintomas. Os medicamentos considerados de primeira linha são bloqueadores

dos receptores beta-adrenérgicos (beta-bloqueadores) não vasodilatadores, seguidos dos Bloqueadores dos Canais de Cálcio (BCCa) como alternativa. Estudos demonstram que o beta-bloqueador Metoprolol possui benefício comprovado de alívio de sintomas e melhora na qualidade de vida dos pacientes, e os BCCa indicados e mais utilizados são o Verapamil e Diltiazem (GLUCKMAN TJ, 2021; DYBRO AM, et al., 2021).

Em pacientes não responsivos, sem alívio dos sintomas com esses medicamentos, as alternativas são o uso de Disopiramida (antiarrítmico classe 1a) ou, ainda, intervenção cirúrgica, com terapia de redução septal (SRT), para os pacientes refratários a qualquer terapia medicamentosa (YOUNG L, et al., 2018).

O tratamento cirúrgico está indicado nos casos em que os pacientes permaneçam sintomáticos, apesar da terapia medicamentosa, com OVE maior que 50 mmHg, classe NYHA III ou IV, e síncope recorrente por esforço. Pode ser realizado por meio de miectomia cirúrgica ou ablação septal alcoólica, quando houver contra-indicação de cirurgia ou comorbidades limitantes (MARON BJ, 2018; GLUCKMAN TJ, 2021; ROMANO MMD, 2022).

As complicações preponderantes advindas da CMH são: síncope recorrentes, isquemia e fibrose miocárdica, progressão para cardiomiopatia dilatada, aneurismas de ventrículo esquerdo e arritmias, como a Fibrilação Atrial (FA), com risco aumentado de fenômenos tromboembólicos; e a taquicardia ventricular, a qual pode evoluir para desfecho catastrófico caracterizado pela morte súbita cardíaca. (HALAND TF e EDVARSEN T, 2020; MEDICAL MASTERCLASS CONTRIBUTORS e FIRTH J, 2019). O risco de morte prematura associa-se sobretudo a forte história familiar de morte súbita precoce, diagnóstico de CMH na infância, mutações de alto risco, taquicardia ventricular sustentada e parada cardíaca (MEDICAL MASTERCLASS CONTRIBUTORS e FIRTH J, 2019).

Quando pacientes com CMH tem Fibrilação Atrial, há indicação de uso de anticoagulante oral de ação direta (DOAC) preferencialmente, seguido do uso de antagonista da vitamina K como segunda opção. Além disso, deve-se restaurar o ritmo sinusal por meio de antiarrítmicos, como Amiodarona e Sotalol, ou ainda, nos casos refratários, com ablação por cateter ou por cirurgia (GLUCKMAN TJ, 2021; MARON BJ, 2018).

Cardiomiopatia Dilatada

A Cardiomiopatia Dilatada é caracterizada por dilatação ventricular esquerda ou biventricular, com disfunção contrátil e prejuízo na ejeção ventricular, na ausência de alterações de carga (como hipertensão, doença valvar, ou doença coronariana), e corresponde a terceira principal causa de insuficiência cardíaca (SCHULTHEISS HP, et al., 2019).

Pode ser classificada em genética, adquirida ou mista, segundo a *American Heart Association* (AHA); enquanto a classificação da Sociedade Europeia de Cardiologia divide-as entre formas familiares (genéticas) ou não familiares (não genéticas) (SCHULTHEISS HP, et al., 2019; SAROHI V, et al., 2022). Além disso, três novos subtipos de CMD foram identificados recentemente: comprometimento metabólico pró-fibrótico, não fibrótico leve e comprometimento biventricular, os quais podem aprimorar a seleção de pacientes para novas intervenções (TAYAL U, et al., 2022).

Existem diversas etiologias para a cardiomiopatia dilatada, dentre elas: genética ou familiar (cerca de 30-35%), podendo ser autossômica dominante, ligada ao X, autossômica recessiva e materna; inflamatória, por miocardite geralmente secundária a infecção viral (enterovírus); secundária a doenças autoimunes sistêmicas (por exemplo síndrome de Churg-Strauss e sarcoidose); endocrinopatias (desequilíbrio dos hormônios da tireóide); cardiomiopatia periparto; abuso de substâncias (principalmente álcool); estresse agudo, pelo excesso de catecolaminas; quimioterapias, devido as toxinas; deficiência nutricional (baixos níveis de vitamina B6 e hipofosfatemia); e idiopática (20-30%), sendo considerada a mais comum (MERLO M, et al., 2017; SAROHI V, et al., 2022; SCHULTHEISS HP, et al., 2019).

A CMD de etiologia genética é alvo de diversos estudos, sendo identificados até o presente momento mais de 50 genes relacionados, como mutações no gene TNN (até 25% dos casos) no gene que codifica para distrofina (DMD), Actina Cardíaca (ACTC), Desmina (DES), Cadeia Pesada de Beta Miosina (MYH7), troponina T e delta-sarcoglicano (REICHART D, et al., 2019; ORPHANOU N, et al., 2021). A triagem familiar

deve ser feita em todos os parentes de primeiro grau de um indivíduo acometido com CMD, utilizando Eletrocardiograma (ECG) e ecocardiograma, iniciando-se na infância com frequência anual até a adolescência, e a cada 2-3 anos na idade adulta, na ausência de anormalidades em exames anteriores (PETERS S, et al., 2020; ORPHANOU N, et al., 2021).

Sua prevalência mundial é de 36 casos por 100.000 habitantes, afetando homens, com razão de 3:1 (MERLO M, et al., 2017). A idade mais comum da apresentação varia de 20 a 60 anos, entretanto pode ser observada também em crianças e idosos (PETERS S, et al., 2020). A mortalidade é aproximadamente 5,9 por 100.000 habitantes no mundo, havendo maior risco para pacientes negros, com insuficiência renal e classificação avançada da NYHA (COJAN-MINZAT BO, et al., 2021; LONG C, et al., 2022; SCHULTHEISS HP, et al., 2019). Aproximadamente 60% dos pacientes afetados morrem por falha da bomba cardíaca seguida de morte súbita (REICHART D, et al., 2019).

A fisiopatologia da doença baseia-se na redução da função sistólica do coração devido a remodelação miocárdica, com aumento nos volumes sistólico e diastólico final. À medida que a dilatação progride, promove importante insuficiência das valvas tricúspide e mitral, reduzindo ainda mais o volume ejetado pelo ventrículo e aumentando o estresse na parede ventricular. Concomitantemente ao agravamento da doença, mecanismos compensatórios são ativados devido à diminuição da Fração de Ejeção (FE), como a liberação de catecolaminas, aumento da frequência cardíaca, do tônus vascular periférico e ativação neurohormonal do sistema renina-angiotensina-aldosterona (SRAA) (COJAN-MINZAT BO, et al., 2021; REICHART D, et al., 2019).

A apresentação clínica da CMD é variável, desde pacientes assintomáticos até comprometimento exuberante. Os principais sintomas são dispneia progressiva, dor torácica, fadiga, edema periférico, ortopneia, capacidade de exercício reduzida, arritmias, distúrbios de condução, fenômenos tromboembólicos e morte súbita cardíaca (com incidência anual de 2-4%). A mortalidade está diretamente relacionada a extensão do comprometimento miocárdico (REICHART D, et al., 2019; ORPHANOU N, et al., 2021).

Os achados no exame físico são típicos de Insuficiência Cardíaca (IC) congestiva, envolvendo crepitações basais pulmonares, distensão jugular, edema de membros inferiores, terceira bulha cardíaca (B3), deslocamento lateral de impulso máximo, e refluxo hepatojugular positivo (PETERS S, et al., 2020; COJAN-MINZAT BO, et al., 2021).

Seu diagnóstico baseia-se em uma anamnese e exame físico detalhados, além de exames de imagem. A avaliação inicial geralmente é feita por meio do ecocardiograma transtorácico com doppler, utilizando como critérios diagnósticos a presença de volume diastólico final >2 sd do normal (z-scores > 2 sd) e fração de ejeção $<50\%$ (SCHULTHEISS HP, et al., 2019). A cardiomiopatia familiar é definida por meio de um, dois ou mais familiares afetados com CMD; ou 2) familiar de paciente com CMD com morte súbita inexplicada antes dos 35 anos (PETERS S, et al., 2020; MCNALLY EM e MESTRONI L, 2018).

A Ressonância Magnética cardíaca é útil na avaliação da presença de fibrose e edema miocárdico. O realce tardio com gadolínio está presente em 38% dos indivíduos com CMD, e sua presença piora o prognóstico para complicações cardiovasculares, como arritmias; por outro lado, sua ausência reflete remodelação reversa do ventrículo esquerdo (BECKER MAJ, et al., 2018; AKHTAR M e ELLIOTT PM, 2019).

O cateterismo cardíaco pode ser utilizado para afastar a existência de doença arterial coronariana concomitante nesses pacientes (SCHULTHEISS HP, et al., 2019). Já a biópsia endomiocárdica pode ser útil para avaliação principalmente na hipótese de miocardite e processos infiltrativos (MCNALLY EM e MESTRONI L, 2018). Os principais diagnósticos diferenciais para a CMD são: tamponamento cardíaco, pericardite aguda, cardiomiopatia hipertrófica, cardiomiopatia restritiva e cardiomiopatia hipertensiva (COJAN-MINZAT BO, et al., 2021).

O eletrocardiograma raramente é normal na CMD, havendo alterações como onda P sugestiva de aumento atrial esquerdo, anormalidades de condução e repolarização, bloqueios atrioventriculares de graus variados, menor amplitude do complexo QRS (devido a perda de miocárdio funcionante), bloqueio de ramo esquerdo

(presente em 30% dos pacientes), batimentos ventriculares prematuros (em até 40%) e arritmias supraventriculares, principalmente fibrilação atrial (MERLO M, et al., 2017).

Assim como na cardiomiopatia hipertrófica, uma das etapas mais importantes no manejo dessa patologia é a estratificação de risco, realizada a partir de dados bioquímicos, clínicos e de imagem, além do Teste de Esforço Cardiopulmonar (TCPE), o qual deve ser realizado no intervalo de 1-2 anos desde o diagnóstico (SINAGRA G, et al., 2020; AKHTAR M e ELLIOTT PM, 2019).

Os principais marcadores sorológicos são a Troponina T e o NT-proBNP, que, quando aumentados, refletem lesão miocárdica e/ou gravidade da insuficiência cardíaca. Níveis elevados da Proteína C Reativa (PCR) relacionam-se a uma maior chance de necessidade de internação em terapia intensiva e mortalidade hospitalar. Além disso, o aumento de interleucinas, como a IL-1B, contribui para fibrose miocárdica (AKHTAR M e ELLIOTT PM, 2019; MAISCH B e PANKUWEITS, 2020).

A mortalidade da CMD está diretamente relacionada a extensão do comprometimento miocárdico, e estima-se que a sobrevida sem tratamento em 5 anos seja de 50%, demonstrando o impacto da terapêutica na longevidade e qualidade de vida (REICHART D, et al., 2019). O tratamento da cardiomiopatia dilatada baseia-se em estratégias com o intuito de aliviar os sintomas da insuficiência cardíaca de fração de ejeção (FE) reduzida (SAROHI V, et al., 2022).

Os principais medicamentos são os Inibidores da Enzima Conversora de Angiotensina (IECA) e Beta-Bloqueadores (principalmente associados a um IECA). Os inibidores do receptor de angiotensina-nepirilina auxiliam na prevenção de fibrose, além de reduzirem a morbimortalidade (SCHULTHEISS HP, et al., 2019; SAROHI V, et al., 2022).

Estudos demonstram que o uso de fármacos Bloqueadores do Receptor de Angiotensina II (BRA) tem maior associação com melhoria da Fração de Ejeção Ventricular Esquerda (FEVE) quando comparado aos Inibidores da Enzima Conversora de Angiotensina (IECA) (ENZAN N et al., 2022).

A Digoxina pode ser utilizada em pacientes com fibrilação atrial sustentada ou sintomas refratários (SCHULTHEISS HP, et al., 2019). Em relação as cardiomiopatias inflamatórias, a terapia deve ser baseada na etiologia, utilizando-se medicamentos antivirais na CMD inflamatória vírus positivo, e agentes imunossupressores no caso da miocardite crônica (SCHULTHEISS HP, et al., 2019).

Entretanto, em pacientes refratários ao tratamento não invasivo, as alternativas são: ventriculectomia parcial esquerda (PLV); dispositivos de assistência ventricular esquerda (LVADs), utilizados no caso de IC em estágio final; Terapia de Ressincronização Cardíaca (TRC), na ocorrência de ativação ventricular dessincronizada; implantação de Desfibriladores-cardioversores (CDI), a partir de avaliação da função ventricular esquerda e dos sintomas de IC; e transplante cardíaco, este último restrito a pacientes com arritmias ventriculares, choque cardiogênico refratário, necessidade de altos níveis de inotrópicos e dependência de dispositivo de assistência ventricular (MERLO M, et al., 2017; SAROHI V, et al., 2022; SCHULTHEISS HP, et al., 2019).

CONSIDERAÇÕES FINAIS

As cardiomiopatias hipertrófica e dilatada são doenças cardíacas intrínsecas caracterizadas por alterações estruturais no miocárdio de, respectivamente, hipertrofia e dilatação, as quais podem ter repercussão em sua contratilidade e hemodinâmica, gerando sintomatologia como dispneia, dor torácica, palpitações, síncope e arritmias. A cardiomiopatia hipertrófica é definida pelo aumento da espessura do ventrículo esquerdo sem condições anormais de carga. Já a cardiomiopatia dilatada caracteriza-se pela dilatação do ventrículo esquerdo ou biventricular, com prejuízo na fração de ejeção. Nesse contexto, o conhecimento sobre tais patologias mostra-se essencial a fim de promover diagnóstico e terapêutica adequada, proporcionando qualidade de vida aos pacientes.

REFERÊNCIAS

1. AKHTAR M, ELLIOTT PM. Risk Stratification for Sudden Cardiac Death in Non-Ischaemic Dilated Cardiomyopathy. *Current Cardiology Reports*, 2019; 21(12): 155.
2. ARGIRO A, et al. Sex-Related Differences in Genetic Cardiomyopathies. *Journal of American Heart Association*, 2022; 11: e024947.
3. BECKER MAJ, et al. The Prognostic Value of Late Gadolinium-Enhanced Cardiac Magnetic Resonance Imaging in Nonischemic Dilated Cardiomyopathy: A Review and Meta-Analysis. *JACC: Cardiovascular Imaging*, 2018; 11(9): 1274-1284.
4. BRAUNWALD E. Cardiomyopathies: An Overview. *Circulation Research*, 2017; 121: 711-721.
5. BRIELER J, et al. Cardiomyopathy: An Overview. *Am Fam Physician*, 2017; 96(10): 640-646.
6. COJAN-MINZAT BO, et al. Non-ischemic dilated cardiomyopathy and cardiac fibrosis. *Heart Failure Review*, 2021; (5): 1081-1101.
7. DYBRO AM, et al. Randomized Trial of Metoprolol in Patients with Obstructive Hypertrophic Cardiomyopathy. *American Journal of Cardiology*, 2021; 78(25): 2505-2517.
8. ENZAN N, et al. The use of angiotensin II receptor blocker is associated with greater recovery of cardiac function than angiotensin-converting enzyme inhibitor in dilated cardiomyopathy. *ESC Heart Failure*, 2022; 9(2): 1175-1185.
9. GLUCKMAN TJ. Hypertrophic Cardiomyopathy: Diagnosis and Therapeutic Options. *Am J Manag Care*, 2021; 27(6): 111-117.
10. HABIB M, et al. Temporal Changes in Cardiac Morphology and Its Relationship with Clinical Characteristics and Outcomes in Patients with Hypertrophic Cardiomyopathy. *American Journal of Cardiology*, 2022; 176: 125-131.
11. HALAND T, EDVARDSEN T. The role of echocardiography in management of hypertrophic cardiomyopathy. *Journal of Echocardiography*, 2020; 18: 77-85.
12. LONG C, et al. Sex Differences in Dilated Cardiomyopathy Prognosis. *International Heart Journal*, 2022; 63(1): 36-42.
13. MAISCH B, PANKUWEIT S. Inflammatory dilated cardiomyopathy. *Herz Cardiovascular Diseases*, 2020; 45: 221-229.
14. MARIAN AJ, BRAUNWALD E. Hypertrophic Cardiomyopathy: Genetics, Pathogenesis, Clinical Manifestations, Diagnosis, and Therapy. *Circulation Research*, 2017; 121(7): 749-770.
15. MARON BJ. Clinical Course and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy. *New England Journal of Medicine*, 2018; 379: 655-668.
16. MCKENNA WJ, et al. Classification, Epidemiology, and Global Burden of Cardiomyopathies. *Circulation Research*, 2017; 121: 722-730.
17. MCNALLY EM, MESTRONI L. Dilated cardiomyopathy: genetic determinants and mechanisms. *Circulation Research*, 2018; 121(7): 731-748.
18. MEDICAL MASTERCLASS, FIRTH J. Cardiology: hypertrophic cardiomyopathy. *Royal College of Physicians*, 2019; 19(1): 61-63.
19. MERLO M, et al. Evolving concepts in dilated cardiomyopathy. *European Journal of Heart Failure*, 2017; 20(2): 228-239.
20. ORPHANOU N, et al. Dilated cardiomyopathy in the era of precision medicine: latest concepts and developments. *Heart Failure Reviews*, 2021; 27(4): 1173-1191.
21. PETERS S, et al. Familial Dilated Cardiomyopathy. *Heart Lung Circulation*, 2020; (4): 566-574.
22. RANJBARVAZIRI S, et al. Altered Cardiac Energetics na Mitochondrial Dysfunction in Hypertrophic Cardiomyopathy. *Circulation*, 2021; 144: 1714-1731.
23. REICHAERT D, et al. Dilated cardiomyopathy: from epidemiologic to genetic phenotypes. *Journal of Internal Medicine*, 2019; 286(4): 362-372.
24. ROMANO MMD. Ecocardiograma Guiando Tratamento Percutâneo de Cardiomiopatia Hipertrofica Obstrutiva: Navegar (em Águas Conhecidas) e preciso. *Arquivo Brasileiro de Cardiologia*, 2022; 118(5): 873-874.
25. SAROHI V, et al. A Comprehensive Outlook on Dilated Cardiomyopathy (DCM): State-Of-The-Art Developments with Special Emphasis on OMICS-Based Approaches. *Journal of Cardiovascular Development and Disease*, 2022; 9(6): 174.
26. SCHULTHEISS HP, et al. Dilated cardiomyopathy. *Nature Reviews Disease Primers*, 2019; 5(1): 32.
27. SINAGRA G, et al. Risk stratification in cardiomyopathy. *European Journal of Preventive Cardiology*, 2020; 27(2): 52-58.
28. TAYAL U, et al. Precision Phenotyping of Dilated Cardiomyopathy Using Multidimensional Data. *American Journal of Cardiology*, 2022; 79(22): 2219-2232.
29. YOUNG L, et al. Hypertrophic cardiomyopathy: A complex disease. *Cleveland Clinic Journal of Medicine*, 2018; 85 (5): 399-411.
30. ZEGKOS T, et al. Mitral regurgitation impact on left atrial myopathy in hypertrophic cardiomyopathy. *Echocardiography*, 2022; 39(6): 819-826.