

# BMJ Best Practice

## Avaliação da cardiomiotipatia

A informação clínica correta e disponível exatamente onde é necessária



Última atualização: Jun 21, 2018

# Tabela de Conteúdos

<b>Resumo</b>	<b>3</b>
<b>Visão geral</b>	<b>5</b>
Etiologia	5
<b>Emergencies</b>	<b>13</b>
Considerações de urgência	13
Sinais de alarme	14
<b>Diagnóstico</b>	<b>15</b>
Abordagem passo a passo do diagnóstico	15
Visão geral do diagnóstico diferencial	18
Diagnóstico diferencial	20
Diretrizes de diagnóstico	51
<b>Recursos online</b>	<b>53</b>
<b>Referências</b>	<b>54</b>
<b>Imagens</b>	<b>61</b>
<b>Aviso legal</b>	<b>67</b>

## Resumo

- ◊ As cardiomiopatias consistem em um grupo heterogêneo e importante de doenças do músculo cardíaco, responsáveis por elevadas taxas de morbidade e mortalidade.[\[1\]](#) Estão associadas à disfunção mecânica e/ou elétrica. Geralmente, existe hipertrofia ou dilatação ventricular inadequada.[\[1\]](#) O comprometimento cardiomiopático pode limitar-se predominantemente ao coração (cardiomiopatia primária) ou formar parte de um distúrbio sistêmico generalizado (cardiomiopatia secundária). As causas variam amplamente, mas etiologias genéticas são mais comuns em cardiomiopatias primárias. As complicações incluem morte cardiovascular e insuficiência cardíaca progressiva, com sua incapacidade associada.[\[1\]](#)

◊ **Classificações :**

Em 1995, a força-tarefa formada pela Organização Mundial da Saúde/International Society and Federation of Cardiology classificou as cardiomiopatias como disfunções miocárdicas primárias, enquanto as doenças do músculo cardíaco de etiologia conhecida ou associada a doenças sistêmicas foram categorizadas como doenças secundárias ou doenças específicas ao músculo cardíaco.[\[2\]](#) Entretanto, à medida que as pesquisas melhoraram a compreensão dessas doenças, grupos de trabalho nos dois lados do Atlântico propuseram sistemas de classificação novos, mas diferentes.

O grupo de trabalho sobre doenças miocárdicas e pericárdicas (Myocardial and Pericardial Diseases) da European Society of Cardiology optou por usar uma classificação clínica, em vez de genética, enquanto as doenças do músculo cardíaco foram classificadas de acordo com a morfologia e a função: "uma disfunção miocárdica em que o músculo cardíaco apresenta estrutura e funcionalidade anormais, na ausência de doença arterial coronariana, hipertensão, valvopatia e cardiopatia congênita suficientes para causar a anormalidade miocárdica observada".[\[3\]](#) De acordo com seus membros, muitas cardiomiopatias primárias apresentam manifestações extracardíacas significativas, e muitas cardiomiopatias secundárias podem envolver o coração como a principal manifestação.

[\[Fig-1\]](#)

A exposição científica da American Heart Association definiu as cardiomiopatias como "um grupo heterogêneo de doenças do miocárdio associadas à disfunção mecânica e/ou elétrica que geralmente (mas não invariavelmente) exibem hipertrofia ou dilatação ventricular inadequada com diferentes causas, frequentemente genéticas. As cardiomiopatias podem limitar-se ao coração ou fazer parte de distúrbios sistêmicos generalizados, que muitas vezes causam morte cardiovascular ou incapacidade relacionada à insuficiência cardíaca progressiva".[\[1\]](#)

- Nas cardiomiopatias primárias, a doença restringe-se predominantemente ao músculo cardíaco, sendo subclassificadas em genéticas, mistas e adquiridas.
- As cardiomiopatias secundárias caracterizam-se pelo comprometimento miocárdico como parte de um distúrbio sistêmico ou multiorgânico.

É importante reconhecer que a classificação tradicional em cardiomiopatias hipertróficas, dilatadas e restritivas combina designações anatômicas e funcionais que não são mutuamente excludentes.

[\[Fig-2\]](#)



# Etiologia

As cardiomiopatias podem ser subdivididas de acordo com a classificação desenvolvida pelo grupo de trabalho da American Heart Association.<sup>[1]</sup>

## Cardiomiopatias primárias: genéticas

Cardiomiopatia hipertrófica

[Fig-3]

- Doença relativamente comum que acomete aproximadamente 1 em 500 pessoas em geral, caracterizada pelo desenvolvimento de um ventrículo esquerdo (VE) não dilatado e hipertrofiado na ausência de outros fatores predisponentes (como estenose aórtica ou hipertensão). O desenvolvimento da hipertrofia está characteristicamente relacionado à idade. Embora trabalhos iniciais tenham sugerido que os indivíduos geralmente desenvolvem hipertrofia durante a adolescência, é cada vez maior o reconhecimento sobre o desenvolvimento da doença de início tardio. Com isso, membros adultos e adolescentes da família não afetados clinicamente devem receber orientação para realizar rastreamento de acordo com as diretrizes atuais.<sup>[4] [5]</sup> As diretrizes da European Society of Cardiology (ESC) oferecem aos profissionais da saúde um esquema prático de diagnóstico e tratamento para pacientes de todas as idades.<sup>[5]</sup> A diretriz também considera as implicações do diagnóstico para as famílias.
- A hipertrofia geralmente é assimétrica, mas é importante reconhecer que ela pode acometer qualquer parte do miocárdio. É frequente a disfunção diastólica. Até um terço dos pacientes apresenta obstrução de saída do ventrículo esquerdo em repouso, enquanto outros podem ter alterações hemodinâmicas induzidas por exercícios físicos ou torção.
- Arritmias atriais são comuns, e os indivíduos acometidos apresentam risco elevado de tromboembolismo. Até 10% dos indivíduos desenvolverão disfunção sistólica em estágio terminal, muitas vezes na ausência de dilatação significativa.
- O diagnóstico geralmente é feito mediante ecocardiografia (ECG) combinada a exames de imagem cardíaca, mais comumente a ecocardiografia.<sup>[6]</sup> Os indivíduos acometidos devem ser submetidos a investigações adicionais (monitoramento ambulatorial, teste ergométrico),<sup>[7]</sup> como parte da estratificação de risco para a qual vários fatores de risco foram sugeridos: parada cardíaca prévia ou taquicardia ventricular sustentada, taquicardia ventricular não sustentada, hipertrofia ventricular esquerda extrema (>30 mm), síncope inexplicada, resposta anormal da pressão arterial a exercícios, história familiar de morte súbita e obstrução significativa da via de saída do ventrículo esquerdo.<sup>[8]</sup> <sup>[9]</sup> <sup>[10]</sup> <sup>[11]</sup> A ressonância nuclear magnética (RNM) cardíaca é cada vez mais usada, pois proporciona uma estimativa precisa sobre a extensão da hipertrofia, e a fibrose miocárdica pode ser detectada como realce tardio com gadolínio.<sup>[12]</sup> Estudos mostram que a extensão do realce tardio com gadolínio sugere aumento do risco de morte súbita cardíaca, mas não constitui um preditor independente. O realce tardio com gadolínio está associado a uma maior incidência de taquicardia ventricular não sustentada.<sup>[13]</sup> Investigadores dos EUA observaram que o uso tardio de gadolínio pode permitir uma melhor seleção dos indivíduos que precisam de desfibriladores para prevenção primária.<sup>[14]</sup> Um modelo de predição de risco da ESC, conhecido como HCM Risk-SCD, foi desenvolvido e validado para oferecer uma estimativa individualizada de risco em 5 anos de morte súbita cardíaca,<sup>[15]</sup> **[ESC: HCM Risk-SCD]** mas isso não inclui realce tardio com gadolínio na RNM cardíaca. Pode ser necessária uma angiografia coronária para excluir doença arterial coronariana concomitante em pacientes com mais de 40 anos de idade ou que tenham outros fatores de risco

coronários, em particular quando apresentam sintomas típicos de angina ou dispneia. Embora o desarranjo das fibras miocárdicas seja uma característica patológica da doença, raramente a biópsia endomiocárdica é usada, pois o desarranjo das fibras miocárdicas muitas vezes é irregular, e uma pequena quantidade de desarranjo pode ser encontrada em indivíduos normais.

- A função do teste genético ultrapassa o âmbito deste tópico. Entretanto, a cardiomiopatia hipertrófica é descrita tradicionalmente como uma doença sarcomérica com mutações relatadas nos genes sarcoméricos codificantes, incluindo: cadeia pesada da beta-miosina, proteína C de ligação de miosina, troponina T, troponina I e actina. Genes não sarcoméricos incluem o PRKAG2 (frequentemente associado à pré-excitacão) e raramente o LAMP-2 (doença de Danon).<sup>[16]</sup> É importante reconhecer que muitos outros quadros clínicos podem apresentar um fenótipo de cardiomiopatia hipertrófica. Dentre as condições estão alguns quadros sindrômicos, como a doença de Fabry (particularmente em homens acima de 35 anos de idade com hipertrofia concêntrica),<sup>[17]</sup> síndromes de Noonan/Leopard<sup>[18]</sup> e ataxia de Friedreich,<sup>[19]</sup> bem como vários outros distúrbios metabólicos, doenças mitocondriais e doenças de depósito de glicogênio. O diagnóstico desses quadros clínicos requer um alto índice de suspeita clínica e o uso de ferramentas diagnósticas apropriadas.<sup>[20]</sup> Um importante diagnóstico diferencial em indivíduos jovens saudáveis é o "coração de atleta". Vários fatores podem ser usados para distinguir a cardiomiopatia hipertrófica do coração de atleta, como: extensão da hipertrofia, tamanho da cavidade do VE, extensão do aumento do átrio esquerdo, presença de obstrução na via de saída do VE, alterações em parâmetros derivados do Doppler tecidual, pico de consumo do volume de oxigênio (VO<sub>2</sub>), níveis de pró-peptídeo natriurético do tipo B N-terminal (NT-proPNB), regressão na cessação de exercícios e teste genético.<sup>[21]</sup>

#### Cardiomiopatia arritmogênica do ventrículo direito/displasia

- Caracterizada pela deposição progressiva do miocárdio com material fibroadiposo. Essas alterações são encontradas mais comumente no triângulo de displasia (entrada, saída e ápice do ventrículo direito), mas são cada vez mais reconhecidas no VE. A herança autossômica dominante é o padrão mais comum, embora variantes autossômicas recessivas (geralmente com alterações de pele e cabelo, como na doença de Naxos e na síndrome de Carvajal) também sejam observadas. A cardiomiopatia arritmogênica do ventrículo direito representa um amplo espectro da doença, envolvendo anormalidades eletrofisiológicas e funcionais. As manifestações eletrofisiológicas variam desde anormalidades eletrocardiográficas mais modestas até arritmias ventriculares de risco de vida. Similarmente, anormalidades da função muscular variam desde alterações contráteis menores até insuficiência ventricular esquerda e direita grave.<sup>[22]</sup> Os pacientes apresentam uma ampla variedade de sintomas, desde arritmias até insuficiência cardíaca e morte súbita. Na região do Vêneto, na Itália, a cardiomiopatia arritmogênica do ventrículo direito é a causa mais comum de morte súbita cardíaca em indivíduos jovens. O exame de imagem do ventrículo direito pode ser difícil. O diagnóstico dessa condição é difícil e requer várias investigações, incluindo: exame de imagem com ecocardiografia/ RNM/angiografia, monitoramento ambulatorial e teste ergométrico para verificar arritmias, presença de eletrocardiograma (ECG) anormal em repouso (anormalidades na onda T, derivações tardias de condução do ramo direito, ondas épsilon), potencial tardio em ECG de alta resolução e alterações histopatológicas observadas em biópsia endomiocárdica ou post mortem.
- Vários genes foram implicados, mas comumente os genes desmossomais, embora também haja relatos de mutações nos genes RYR2 e TGF-beta. Os critérios Task Force para o diagnóstico de cardiomiopatia arritmogênica do ventrículo direito foram publicados em 1994.<sup>[23]</sup> Entretanto, esses critérios foram considerados muito restritivos ao lidar com outros membros da família. Por isso, foram propostos critérios modificados para esses indivíduos.<sup>[24]</sup> Mais recentemente, foram propostas outras modificações nesses critérios, incluindo a avaliação da RNM da estrutura cardíaca e o fornecimento

de medições quantificáveis adicionais do tamanho e da função do ventrículo direito (VD) associados à cardiomiopatia arritmogênica do ventrículo direito.[\[25\]](#) Há informações limitadas sobre a história natural da doença, embora 4 estágios sejam geralmente reconhecidos.[\[26\]](#)

- Oculto: fase inicial, geralmente assintomática, embora possa manifestar-se como morte súbita.
- Distúrbios elétricos evidentes: fase instável com arritmias sintomáticas, geralmente bloqueio de ramo esquerdo, com origem sugestiva no VD.
- Insuficiência no VD: fase de deterioração progressiva da função contrátil do VD.
- Falha na bomba biventricular: fase de dilatação biventricular progressiva que pode mimetizar aquela observada na cardiomiopatia dilatada idiopática.

Não compactação do ventrículo esquerdo

- Oficialmente descrita pela primeira vez em 1990. Caracteriza-se pela presença de miocárdio esponjoso, sendo considerada o resultado de uma parada na embriogênese normal (a compactação começa a partir das semanas 5 a 8 e é mais pronunciada no ventrículo esquerdo que no ventrículo direito). Envolve, predominantemente, a porção apical da câmara ventricular esquerda (relata-se envolvimento biventricular, mas isso é incomum). Pode ocorrer como uma condição isolada ou associada a outras anomalias cardíacas congênitas (por exemplo, defeito do septo ventricular, anomalia de Ebstein, atrioventricular (AV) bicúspide, mutações nos genes que codificam a alfadistrobrevína/NKX2.5). A prevalência geral foi estimada em aproximadamente 0.05% a 0.24% da população. Na maioria das séries, os homens são mais acometidos que as mulheres. O diagnóstico geralmente é estabelecido com imagens do coração, mediante ecocardiografia, RNM cardíaca e angiografia do VE. Em alguns pacientes, podem ocorrer dilatação e disfunção sistólica do VE. Os pacientes também podem desenvolver disritmias, incluindo morte súbita, e apresentam aumento do risco de tromboembolismo, em parte relacionado ao desenvolvimento de trombos nas áreas de não compactação. Vários padrões de herança foram implicados, e os genes comumente relatados incluem o tafazzin (ligado ao cromossomo X), ZASP, genes mitocondriais e outros genes sarcoméricos.[\[27\]](#) Os membros da família devem ser submetidos a exames de rastreamento.[\[28\]](#)

[Fig-4]

Canalopatias iônicas

- Incluem síndrome do QT longo (herança autossômica dominante ou recessiva), síndrome de Brugada, taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica (forma autossômica dominante ou recessiva), síndrome do QT curto (herança autossômica dominante), fibrilação ventricular idiopática e doença do nó sinusal (herança autossômica dominante). É importante notar que o grupo de trabalho da European Society of Cardiology não concorda com a inclusão dessas canalopatias como parte do espectro das cardiomiopatias.[\[3\]](#)

Outras cardiomiopatias genéticas primárias incluem doença do sistema de condução e miopatias mitocondriais.

## **Cardiomiopatias primárias: mistas**

Cardiomiopatia dilatada

[Fig-5]

- Caracterizada pela presença de dilatação e disfunção sistólica do ventrículo esquerdo na ausência de condições anormais de carga ou doença arterial coronariana significativa. A dilatação do ventrículo direito também é frequente. Estima-se que 25% a 35% dos casos sejam familiares; relatam-se padrões de herança autossômica dominante, autossômica recessiva, ligada ao cromossomo X e mitocondrial.<sup>[29]</sup> Também deve haver suspeita de doença familiar quando há história familiar de morte súbita, doença do sistema da condução ou miopatia esquelética associada. A European Society of Cardiology (ESC) propôs uma definição revisada que separa a cardiomiopatia dilatada em duas formas de acordo com os parâmetros de imagem: cardiomiopatia dilatada e cardiomiopatia não dilatada hipocinética.<sup>[30]</sup> A ESC também sugeriu uma definição para doença familiar e propôs mapas de cuidados para probando e investigação clínica e genética de membro da família. Em 2016, a American Heart Association resumiu o entendimento atual das cardiomiopatias dilatadas e fez recomendações para o tratamento apropriado da cardiomiopatia dilatada de acordo com a etiologia específica.<sup>[31]</sup>
- Vários dos genes sarcoméricos implicados no desenvolvimento de cardiomiopatia hipertrófica também podem causar um fenótipo de cardiomiopatia dilatada.<sup>[32]</sup> Mutações no gene lamina A/C podem resultar em diferentes fenótipos. Entretanto, da perspectiva cardíaca, o diagnóstico de laminopatia é importante, pois indivíduos acometidos apresentam risco elevado de doença do sistema da condução progressiva e morte súbita.<sup>[33]</sup> Uma extensa lista de condições que podem causar cardiomiopatia dilatada foi reconhecida. Uma causa bem conhecida é a pós-miocardite, que frequentemente é assintomática da perspectiva dos pacientes. Outras causas incluem: bebidas alcoólicas; agentes quimioterápicos (antraciclinas, trastuzumabe); doenças de depósito (por exemplo, hemocromatose); distúrbios autoimunes e sistêmicos; distúrbios neuromusculares; distúrbios mitocondriais, metabólicos/endócrinos (tireoide, diabetes,<sup>[34]</sup> acromegalia, feocromocitoma) e distúrbios nutricionais (em particular, problemas de desnutrição por tiamina, selênio e má nutrição proteíca). Em um grande número de casos, nenhuma causa definitiva é identificada, até mesmo após extensa investigação. Esses casos são rotulados como cardiomiopatia dilatada idiopática.
- O termo cardiomiopatia isquêmica, uma consequência comum da isquemia miocárdica que causa disfunção cardíaca, é excluído da nova classificação descrita na exposição científica da American Heart Association.<sup>[1]</sup>

#### Cardiomiopatia restritiva

- Trata-se de uma cardiomiopatia menos bem definida, pois seu diagnóstico baseia-se na presença de um padrão de enchimento restritivo. O grupo de trabalho da European Society of Cardiology a define como: "fisiologia restritiva na presença de volumes diastólicos normais ou reduzidos, volumes sistólicos normais ou reduzidos e espessura normal da parede".<sup>[3]</sup> De muitas formas, trata-se de uma descrição do estado da fisiopatologia, que pode representar várias patologias ou cardiomiopatias, em vez de uma cardiomiopatia distinta.
- Pode ser idiopática, familiar (tem sido relacionada a mutações no gene da troponina I ou da desmina; no caso da desmina, frequentemente em associação com uma miopatia esquelética) ou associada a vários distúrbios sistêmicos, como hemocromatose, amiloidose, sarcoidose, doença de Fabry, síndrome carcinoide, esclerodermia, toxicidade da antraciclina ou radiação prévia. Na população pediátrica, algumas síndromes metabólicas raras (doença de Gaucher ou síndrome de Hurler) devem ser excluídas.
- A patologia endocárdial (síndromes hipereosinofílicas ou fibrose endomioendocárdial) também pode resultar em uma cardiomiopatia restritiva.<sup>[35]</sup> Os pacientes podem apresentar sintomas de dispneia ou palpitações, e esses sintomas estão relacionados à disfunção diastólica. Geralmente, a pressão venosa jugular é elevada. O eletrocardiograma (ECG) geralmente é normal, com evidência de

hipertrofia btrial e alterações inespecíficas nas ondas ST-T. Imagens cardíacas por ecocardiografia ou ressonância nuclear magnética (RNM) mostram aumento btrial com evidência de disfunção diastólica, evidente em padrões de dopplerfluxometria mitral, bem como sinais derivados do Doppler tecidual.

- Como pode apresentar-se de maneira similar à pericardite constrictiva, a cardiomiopatia restritiva deve ser diferenciada dessa doença. Para isso, pode ser necessário o cateterismo cardíaco. A biópsia endomiocárdica pode ser útil em casos selecionados.<sup>[36]</sup> São usados diuréticos para o controle sintomático, mas com cuidado, pois eles podem reduzir a pré-carga e atuar de maneira contraprodutiva. Os pacientes podem ter arritmias complexas, inclusive fibrilação atrial, e cardioversores-desfibriladores implantáveis (CDIs) podem ser necessários para o manejo de taquiarritmias ventriculares.

## Cardiomiopatias primárias: adquiridas

### Miocardite inflamatória

- Doença inflamatória adquirida, aguda ou crônica, que acomete o miocárdio e que pode ser causada por vários fatores, incluindo agentes infecciosos, toxinas e medicamentos. Três fases são reconhecidas: ativa, em processo de cura e curada. Os critérios patológicos padrão de Dallas requerem que um infiltrado inflamatório, com ou sem necrose miocítica, esteja presente na avaliação histológica padrão.<sup>[37]</sup> Entretanto, critérios mais novos têm sido desenvolvidos com base na coloração com imunoperoxidase de células específicas para抗ígenos específicos.
- Há riscos significativos associados à biópsia endomiocárdica, e isso tem acarretado recomendações com base na probabilidade de encontrar doenças específicas.<sup>[38]</sup> Dois cenários que descrevem as apresentações mais comuns de miocardite fulminante e miocardite de células gigantes são: 1) insuficiência cardíaca inicial inexplicada com <2 semanas de duração, combinada a um ventrículo esquerdo (VE) dilatado ou de tamanho normal e comprometimento hemodinâmico; e 2) insuficiência cardíaca inicial inexplicada de 2 semanas a 3 meses, associada a um ventrículo esquerdo (VE) dilatado e evidência de arritmias ventriculares ou bloqueio AV de alto grau ou naqueles que não respondem aos cuidados usuais dentro de 1 a 2 semanas. A ressonância nuclear magnética (RNM) cardíaca pode fornecer uma ferramenta diagnóstica alternativa, pois os estudos mostram uma boa correlação entre regiões ativas de miocardite e sinais anormais na RNM.

### Provocada por estresse (Takotsubo)

- Doença manifestada por sintomas e sinais de infarto agudo do miocárdio na ausência de doença arterial coronariana significativa ou espasmo. (O nome da doença faz referência a um vaso-armadilha comumente utilizado por pescadores no Japão para a captura de polvos, de gargalo estreito e fundo alargado, semelhante ao aspecto visual do coração.)<sup>[39]</sup> Alguns autores referem-se à condição como "balonamento apical transitório e cardiomiopatia de estresse".  
[Fig-6]
- Os pacientes apresentam dor torácica associada a supradesnívelamento do segmento ST, inversão da onda T e elevações leves em marcadores cardíacos. Essa dor é mais comumente observada em mulheres menopausadas e geralmente é precedida por alguma forma de estresse emocional ou físico significativo.<sup>[40]</sup> Durante o evento agudo, elevações transitórias em níveis de noradrenalina são registrados (na ausência de feocromocitoma). Se o paciente sobreviver ao evento agudo, a função ventricular esquerda geralmente será normalizada dentro de várias semanas.

- Vários grupos propuseram critérios de diagnóstico. Os critérios usados mais amplamente são aqueles de um grupo da Mayo Clinic (critérios de diagnóstico inicialmente relatados em 2004 e modificados em 2008):[39]
  - Hipocinesia, acinesia ou discinesia transitória de segmentos intermediários do ventrículo esquerdo com ou sem envolvimento apical; anormalidades regionais da parede estendem-se além de uma única distribuição vascular epicárdica; é comum haver fatores desencadeantes estressantes, mas isso nem sempre ocorre
  - Ausência de doença coronariana obstrutiva ou evidência angiográfica de ruptura aguda de placa
  - Novas anormalidades eletrocardiográficas (supradesnívelamento do segmento ST e/ou inversão da onda T) ou elevação modesta na troponina cardíaca
  - Ausência de feocromocitoma/miocardite.

#### Periparto

- A cardiomiopatia periparto (CMPP), definida pelo grupo de trabalho sobre a CMPP da European Society of Cardiology, é uma cardiomiopatia idiopática geralmente apresentando insuficiência cardíaca secundária à disfunção sistólica ventricular esquerda (FEVE <45%), no fim da gravidez ou nos meses após o parto, quando nenhuma outra causa de insuficiência cardíaca é encontrada.[41] [42] É incomum, com uma estimativa de aproximadamente 1 em 4000 nascimentos.[43] Relata-se que é mais comum em mulheres com mais de 30 anos e está associada à hipertensão gestacional e à gestação gemelar. Parece ser muito mais comum em mulheres de descendência afro-americana, com baixa incidência entre mulheres hispânicas. Algumas pacientes apresentam a doença no início da gestação. Essas pacientes foram classificadas como portadoras de cardiomiopatia associada ao início da gestação.[44]
- Vários mecanismos (como miocardite, causas imunológicas e hemodinâmicas) foram propostos. A doença pode estar associada à recuperação completa em até 50% dos casos; em outros, pode evoluir para insuficiência cardíaca grave, resultando em transplante ou morte cardíaca. Parece ser responsável por morbidade significativa.[45] O estresse oxidativo e a geração de um subfragmento cardiotóxico de prolactina podem desempenhar papéis fundamentais na fisiopatologia da CMPP. Dessa forma, o bloqueio farmacológico da prolactina oferece a possibilidade de uma terapia específica para a doença.[41]

#### Induzida por taquicardia

- Em determinados indivíduos, períodos prolongados de frequência cardíaca rápida associados à taquicardia atrial, fibrilação atrial ou arritmias ventriculares podem causar cardiomiopatia relacionada à taquicardia.[46] Trata-se de uma importante condição a ser reconhecida, pois a cardiomiopatia pode ser reversível quando o controle de frequência cardíaca é obtido.[47]

## Causas secundárias de cardiomiopatia

As cardiomiopatias secundárias demonstram comprometimento miocárdico no contexto de distúrbios sistêmicos (multiorgânicos) generalizados. Essas cardiomiopatias eram anteriormente referidas como cardiomiopatias específicas de acordo com a classificação revisada da Organização Mundial da Saúde (OMS) em 1995. A declaração da OMS reconhece que, na prática, algumas das distinções podem ser difíceis e dependem do "julgamento individual sobre a importância clínica e das consequências do processo miocárdico".[1]

Doenças infiltrantes ou de depósito geralmente resultam em cardiomiopatia. As causas são descritas a seguir.

- Amiloidose (hipertrófica ou restritiva): caracterizada pelo depósito de fibrilas amiloïdes no coração. Inclui uma ampla gama de doenças, como amiloidose primária, polineuropatia amiloide familiar e amiloidose cardíaca senil.[48] Os pacientes apresentam sintomas e sinais característicos de insuficiência cardíaca ou distúrbios do ritmo cardíaco. O diagnóstico pode ser suspeito quando realiza-se um eletrocardiograma (ECG) ou uma ecocardiografia como parte da investigação cardíaca inicial do paciente. O ECG caracteriza-se pela presença de pequenas voltagens, padrão de pseudoinfarto nas derivações anteriores ou inferiores e arritmias ventriculares e supraventriculares. A ecocardiografia é notável pelo aumento na espessura da parede e pela ecogenicidade miocárdica (pontos acústicos), associados ao espessamento valvar, geralmente na presença de pequeno derrame pericárdico. Um dos traços característicos da doença é a relação inversa entre a massa do ventrículo esquerdo (VE) na imagem cardíaca e a voltagem do ECG. A ressonância nuclear magnética (RNM) cardíaca tem sido cada vez mais usada como ferramenta diagnóstica porque há uma aparência característica com realce tardio com gadolínio subendocárdico global. A biópsia de um tecido acometido é frequentemente usada para confirmação histológica. Quimioterapia, transplante de células-tronco e transplante cardíaco são usados, mas com resultados variáveis. A digoxina deve ser evitada porque se liga à amiloide e resulta em farmacocinética imprevisível.
- Doença de Gaucher (restritiva).
- Mucopolissacaridose (síndrome de Hunter e doença de Hurler; principalmente dilatada).[49]
- Hemocromatose (dilatada ou restritiva): a hemocromatose clássica é uma doença autossômica recessiva associada a uma mutação no gene HFE, que causa sobrecarga férrica. Trata-se de um distúrbio multissistêmico, no qual o envolvimento cardíaco é manifesto pelo desenvolvimento de uma cardiomiopatia dilatada, causando insuficiência cardíaca e distúrbio do sistema de condução.[50] O tratamento com depleção de ferro pode reverter alterações precoces. O envolvimento cardíaco e a detecção de ferro são facilmente constatados por RNM cardíaca.
- Doença de Fabry (hipertrófica ou restritiva).
- Doença de Pompe (doença de depósito de glicogênio tipo 2; hipertrófica).
- Doença de Niemann-Pick (hipertrófica).
- Estados de sobrecarga férrica, incluindo talassemia.

Várias toxinas estão associadas ao desenvolvimento de cardiomiopatia.

- Há forte correlação entre a doxorubicina e o desenvolvimento de cardiomiopatia.[51] A cardiomiopatia também pode resultar de terapia com trastuzumabe.[52]
- O consumo crônico de bebidas alcoólicas pode danificar diretamente o tecido miocárdico, induzindo à apoptose ou pode estar associado à deficiência de tiamina e ao desenvolvimento de beribéri úmido (embora o mecanismo exato seja desconhecido).[53]
- O cobalto adicionado à cerveja e a exposição a determinadas substâncias químicas, como os metais pesados, também podem causar danos ao miocárdio.[54]

As endocrinopatias são conhecidas por sua associação à cardiomiopatia, embora as evidências sejam limitadas a relatos de caso, e a cardiomiopatia resultante pode ser dilatada ou restritiva.

- O diabetes mellitus pode causar cardiomiopatia infiltrante/restritiva em razão da glicosilação do miocárdio e da subsequente disfunção diastólica.[55] É importante descartar doença coronariana associada em pacientes com diabetes mellitus que apresentam suspeita de cardiomiopatia.

- A cardiomiopatia também pode ser causada por hipertireoidismo/hipotireoidismo, hiperparatiroidismo, feocromocitoma e acromegalia.

As cardiomiopatias constituem uma característica reconhecida de determinadas síndromes cardiofaciais.

- Síndrome de Noonan.
- Lentiginose.[\[18\]](#)

Deficiências nutricionais de várias vitaminas e minerais são associadas ao desenvolvimento de cardiomiopatia.

- A deficiência de tiamina causa insuficiência cardíaca de alto débito, conhecida como beribéri úmido. Muitos mecanismos fisiopatológicos foram propostos, mas considera-se que a lesão mitocondrial inicial possa causar, subsequentemente, cardiomiopatia.[\[56\]](#)
- Outras deficiências nutricionais envolvendo vitamina C, niacina, selênio e vitamina D também podem causar cardiomiopatia.

#### Outras causas

- Distúrbios neuromusculares e neurológicos, como ataxia de Friedreich, distrofias musculares (distrofia muscular de Duchenne, Becker e Emery-Dreifuss; distrofia miotônica) podem apresentar envolvimento cardíaco.
- Distúrbios autoimunes, como lúpus eritematoso sistêmico.
- A sarcoidose é um distúrbio granulomatoso sistêmico de causa desconhecida. O envolvimento cardíaco manifesto é incomum, e os pacientes podem apresentar insuficiência cardíaca (em razão do desenvolvimento de cardiomiopatia), bradiarritmias/bloqueio atrioventricular (AV) de alto grau ou taquiarritmias ventriculares, que causam morte súbita.[\[57\]](#) O envolvimento miocárdico subclínico é comum, e muitas causas de envolvimento cardíaco são identificadas somente na autópsia. O envolvimento granulomatoso geralmente é em placas, e o rendimento da biópsia endomiocárdica é relativamente baixo. Vários critérios de diagnóstico foram desenvolvidos.[\[50\]](#) Os pacientes com sarcoidose cardíaca e sintomas de síncope devem ser submetidos à investigação profunda e ser considerados para terapia baseada em dispositivos, incluindo cardioversor-desfibrilador implantável (CDI). A RNM cardíaca é usada cada vez mais como técnica de imagem útil. Pode ser necessário o encaminhamento a especialistas, como pneumologistas, para tratamento imunossupressor da doença subjacente.
- Desequilíbrio eletrolítico: geralmente potássio, fosfato ou magnésio.
- Fibrose endomiocárdica.
- Endocardite de Loeffler/síndrome hipereosinofílica.

# Considerações de urgência

(Consulte [Diagnóstico diferencial](#) para obter mais detalhes)

## Isquemia cardíaca

A apresentação de novo episódio de insuficiência cardíaca com dispneia e dor torácica deve alertar o médico para isquemia como possível causa. As investigações incluem eletrocardiografia (ECG), troponinas e creatina quinase-MB (CK-MB).

O tratamento deve atacar a reperfusão coronária imediata por terapia trombolítica ou intervenção coronária percutânea primária para restaurar o fluxo sanguíneo coronário. Além disso, pode ser necessário implantar um balão intra-aórtico para estabilização imediata. A insuficiência cardíaca é uma consequência comum da isquemia miocárdica e requer avaliação e intervenção urgentes. Entretanto, é importante observar que o termo "cardiomiopatia isquêmica" não é mais recomendado pelos autores da exposição científica da American Heart Association.<sup>[1]</sup>

## Cardiomiopatia hipertrófica

A apresentação inicial pode ser com síncope ou morte súbita cardíaca, o que realça a importância do diagnóstico precoce e do rastreamento de parentes de primeiro grau. O exame físico pode revelar um sopro de saída similar à estenose aórtica, que pode ser diferenciado por manobras de Valsalva, preensão manual e acocoramento. O tratamento envolve evitar diurese, em contraste com o manejo de outras cardiomiopatias. Além disso, betabloqueadores e/ou bloqueadores dos canais de cálcio são indicados, enquanto exercícios extenuantes são proibidos (com o objetivo de evitar morte súbita). Agentes e dispositivos antiarrítmicos podem ser necessários em pacientes com arritmias cardíacas graves ou que apresentam vários fatores de risco para morte súbita.

## Morte súbita em indivíduos jovens (<40 anos)

A morte súbita cardíaca é de importância fundamental para a saúde pública.<sup>[58]</sup> Entretanto, a maioria dessas mortes súbitas ocorre em indivíduos mais velhos e são secundárias à doença coronariana. A morte cardíaca súbita e inesperada de indivíduos jovens apresenta efeitos profundos não apenas para a família e os amigos, mas também para a sociedade em geral. Números precisos não estão disponíveis, mas estima-se que a incidência de morte súbita em indivíduos jovens seja de aproximadamente 1 em 100,000 por ano.<sup>[59] [60]</sup> As causas comuns incluem vários tipos de cardiomiopatias e canalopatias, bem como doença arterial coronariana aterosclerótica, dissecção da aorta e artérias coronárias anômalas. Entretanto, em até 31% dos casos, nenhuma anormalidade estrutural pode ser detectada post mortem.<sup>[61]</sup> Embora possa ser diagnosticamente desafiador, é muito importante tentar estabelecer uma causa precisa da morte. Muitas dessas condições têm uma base hereditária clara, incluindo muitos casos sem um diagnóstico claro estabelecido post mortem. Portanto, é necessário realizar uma investigação clínica e, quando necessário, o teste genético de parentes vivos.

## Miocardite

Dois cenários descrevem as apresentações mais comuns de miocardite fulminante e miocardite de células gigantes: 1) insuficiência cardíaca inicial inexplicada com <2 semanas de duração, combinada a um ventrículo esquerdo (VE) dilatado ou de tamanho normal e comprometimento hemodinâmico; e 2) insuficiência cardíaca inicial inexplicada de 2 semanas a 3 meses, associada a um ventrículo esquerdo (VE) dilatado e evidência de arritmias ventriculares ou bloqueio AV de alto grau ou naqueles que não respondem

aos cuidados usuais dentro de 1 a 2 semanas. A ressonância nuclear magnética (RNM) cardíaca pode fornecer uma ferramenta diagnóstica adicional, pois os estudos mostram uma boa correlação entre regiões ativas de miocardite e sinais anormais na ressonância nuclear magnética (RNM).

Após um diagnóstico preciso ser estabelecido, os pacientes com miocardite requerem tratamento da disfunção sistólica (usando tratamentos de insuficiência cardíaca padrão) e de complicações arrítmicas associadas, o que inclui estratégias para manejar bradicardias e taquiarritmias. Se o paciente desenvolver comprometimento hemodinâmico, a inserção de uma bomba de balão intra-aórtico ou o uso de dispositivos de assistência ventricular poderá ser necessário. Esses detalhes devem ser discutidos com um centro cardíaco que ofereça suporte mecânico e/ou transplante em um estágio inicial. A base de evidências para o uso de terapias antivirais específicas e/ou imunossupressão é muito limitada. Entretanto, os pacientes com miocardite de células gigantes e miocardite eosinofílica geralmente respondem à imunossupressão, e isso é um dos principais motivos para a realização de biópsia endomiocárdica em determinados subconjuntos de pacientes. Em caso de dúvidas, deve-se recorrer à opinião de especialistas no manejo de miocardite.[\[38\]](#) [\[37\]](#)

## Sinais de alarme

- Cardiomiopatia hipertrófica (CMH)
- Cardiomiopatia arritmogênica do ventrículo direito/displasia
- Síndrome de Brugada e outras canalopatias iônicas
- Miocardite
- Deficiência de tiamina (beribéri úmido): cardiomiopatia dilatada

# Abordagem passo a passo do diagnóstico

O diagnóstico inicial de cardiomiopatia requer o levantamento da história clínica precisa, incluindo a história familiar (de 3 gerações), e exame clínico, seguidos por investigações apropriadas. Os achados laboratoriais variam dependendo da etiologia específica. Eletrocardiograma (ECG), radiografia torácica, ecocardiografia, ressonância nuclear magnética (RNM) cardíaca, cateterismo cardíaco, biópsia endomiocárdica e testes genéticos são alguns dos testes diagnósticos de escolha. Esses exames costumam ser inespecíficos, apontando apenas para as consequências fisiopatológicas da cardiomiopatia, não para a etiologia específica. Por fim, o diagnóstico etiológico dessas condições requer uma combinação de todas essas modalidades, pois nenhum exame disponível isoladamente geralmente é específico o suficiente para apontar uma causa individual.

## História

A história é um componente crítico no diagnóstico de cardiomiopatias. Deve ser dada ênfase aos fatores de risco para causas específicas. Afecções clínicas, história familiar e exposição a bebidas alcoólicas e medicamentos podem constituir fatores predisponentes para o desenvolvimento de cardiomiopatias.

### História da doença atual

- Os sintomas mais comuns associados à cardiomiopatia são dispneia, desconforto torácico, palpitações e síncope.

### História médica

- História de doença arterial coronariana (DAC) e subsequente isquemia cardíaca devem ser excluídas.
- A história de quaisquer causas de cardiomiopatias secundárias deve ser levantada, incluindo causas infiltrantes, de depósito, tóxicas, endomiocárdicas, inflamatórias, endócrinas, cardiofaciais e neuromusculares/neurológicas; deficiências nutricionais, doenças autoimunes ou do colágeno, desequilíbrio eletrolítico e terapia contra o câncer.<sup>[1]</sup>

### História familiar

- História familiar de morte cardíaca prematura ou arritmia pode indicar risco de cardiomiopatia primária. Perguntas específicas podem elucidar causas hereditárias de cardiomiopatia secundária, incluindo doenças infiltrantes (amiloidose autossômica dominante familiar, doença de Gaucher, Hunter, Hurler), doenças de depósito (Fabry, depósito de glicogênio, Niemann-Pick), síndrome de Noonan, lentiginose, ataxia de Friedreich, distrofia muscular de Duchenne/Becker, distrofia muscular de Emery-Dreifuss, distrofia miotônica, neurofibromatose e esclerose tuberosa.<sup>[1]</sup>

## Exame físico

Não existem achados de exames físicos específicos consistentes com uma causa particular, mas o exame físico tem como objetivo buscar sinais de disfunção cardíaca. Um impulso apical proeminente sustentado à palpação pode sugerir hipertrofia ventricular esquerda. Um impulso cardíaco palpável de forma difusa com deslocamento apical pode ser observado com dilatação ventricular. A ausculta do coração pode revelar sopros, bulha cardíaca (B4) em galope (ouvida em tipos de cardiomiopatias que envolvem pressão ventricular esquerda aumentada) ou B3 em galope (ouvida quando há volume ventricular esquerdo aumentado).

A ausculta dos pulmões pode demonstrar estertores, indicando congestão pulmonar. Em determinadas cardiomiopatias, pode haver também edema de membros inferiores e nos pés, bem como estase jugular.

## Exames iniciais

Um eletrocardiograma (ECG), embora comumente inespecífico, pode mostrar anormalidades que apontam para uma etiologia individual. Um ECG normal tem, aproximadamente, 98% de valor preditivo negativo quando há suspeita de disfunção sistólica.[\[62\]](#)

Os exames laboratoriais iniciais devem incluir exames de sangue basais, como hemograma completo, perfil metabólico e função tireoidiana em todos os pacientes para descartar fatores de exacerbação ou colaboradores. Um peptídeo natriurético do tipo B fornece dados de apoio em pacientes com dispneia. Os pacientes com dor torácica requerem a medição de marcadores cardíacos, incluindo troponinas ou creatina quinase-MB (CK-MB). Recomenda-se também uma radiografia torácica.

## Ecocardiografia, outros exames de imagem e cateterismo cardíaco

A ecocardiografia é uma ferramenta diagnóstica não invasiva extremamente útil. Uma ecocardiografia ajuda a distinguir as cardiomiopatias quanto à fisiopatologia. Na maioria dos casos, esse exame pode diferenciar entre cardiomiopatias hipertróficas, restritivas ou dilatadas. Pode sugerir um diagnóstico de displasia arritmogênica do ventrículo direito (VD) ou de coração de atleta. A British Society of Echocardiography delineou recomendações para avaliação e diagnóstico de cardiomiopatia dilatada por ecocardiograma.[\[63\]](#)

Modalidades mais recentes de exames de imagem incluem ressonância nuclear magnética (RNM) cardíaca e tomografia computadorizada (TC) cardíaca. A RNM cardíaca é um método útil para descobrir a etiologia da cardiomiopatia por fornecer excelente contraste e resolução espacial do coração. Além disso, é não invasiva, está prontamente disponível e não depende de operador. Pode avaliar volumes diastólicos finais ventriculares, presença de trombos intracardíacos, volume sistólico, fração de ejeção e patologia valvar. A TC cardíaca é particularmente útil para avaliar doença arterial coronariana concomitante.

O cateterismo cardíaco pode ser realizado quando os resultados da ecocardiografia são ambíguos. As pressões ventriculares e atriais são medidas, o que permite calcular os gradientes de pressão nas valvas cardíacas e na via de saída do ventrículo esquerdo. O cateterismo do coração permite a realização de ventriculografia. A fração de ejeção, o tamanho ventricular, a contratilidade da parede e o tamanho da via de saída do ventrículo esquerdo podem ser estimados, e a presença de regurgitação valvar pode ser avaliada. Adicionalmente, uma angiografia coronariana pode ser realizada para avaliar doença arterial coronariana como causa de isquemia.

É muito importante distinguir a cardiomiopatia restritiva da pericardite constrictiva, pois a pericardiectomia é indicada para pericardite constrictiva. Alguns exames, como ecocardiografia, RNM cardíaca e cateterismo cardíaco, são úteis para distinguir entre essas 2 doenças.[\[64\]](#)

## Biópsia endomiocárdica

Em circunstâncias muito raras, requer-se uma biópsia endomiocárdica para ajudar a diferenciar os processos patológicos e orientar a terapia. Pode ser útil no diagnóstico de determinados tipos de cardiomiopatia (por exemplo, infiltrante), em particular quando há início recente de insuficiência cardíaca grave.[\[38\]](#)

## Outros exames especializados

Os exames podem ser direcionados à exclusão de possíveis causas de cardiomiopatia.

- Muitos genes novos têm sido relatados como causadores de cardiomiopatia.[\[65\]](#) O teste genético pode ser indicado para identificar anormalidades em pacientes com distúrbios do sistema de condução, doenças do armazenamento lisossomal ou síndrome de Noonan. Distúrbios mitocondriais podem resultar de mutações no DNA mitocondrial ou no DNA nuclear. Assim, o padrão de herança varia dependendo do local da mutação.[\[66\]](#)
- As sorologias (por exemplo, Lyme, vírus da imunodeficiência humana [HIV], parvovírus) podem indicar uma causa de miocardite.
- O perfil hepático e o perfil da coagulação podem indicar disfunção na cardiomiopatia alcoólica ou hemocromatose.
- Estudos eletrofisiológicos podem ser necessários para distúrbios do sistema de condução ou síndrome de Brugada. O teste de desafio com bloqueio de canais de sódio pode revelar achados eletrocardiográficos nessas síndromes.
- Testes de tolerância ao exercício, monitoramento ambulatorial ou eletrocardiograma (ECG) de alta resolução podem ajudar a diagnosticar cardiomiopatia arritmogênica do ventrículo direito/displasia.
- O perfil de ferro sérico pode indicar sobrecarga (hemocromatose) ou deficiência (anemia) sistêmica de ferro. Os níveis de vitaminas ou selênio podem ser baixos em deficiências sistêmicas.
- Os níveis de alfabagalactosidase A são baixos na doença de Fabry. Esses níveis podem ser normais em mulheres acometidas em razão do padrão de herança da doença ligada ao sexo. Em mulheres com um nível alto de suspeita, pode ser necessário o teste genético.
- Exames endócrinos são necessários para suspeita de diabetes mellitus (glicemia de jejum e/ou hemoglobina glicada [HbA1c] elevada); disfunção tireoidiana (hormônio estimulante da tireoide [TSH] e níveis de hormônios tireoidianos anormais); ou acromegalia (fator de crescimento semelhante à insulina-1 elevado e ausência de supressão da glicose de níveis de hormônio do crescimento).
- Os níveis séricos de fator antinuclear geralmente são positivos no lúpus sistêmico.
- Uma investigação de tiamina é indicada quando há suspeita de deficiência (beribéri úmido).
- A biópsia muscular pode ser usada para o diagnóstico de doenças mitocondriais.
- Eletroforese de proteínas séricas (EFPS) ou biópsia tecidual (por exemplo, retal) pode ser indicada para amiloidose suspeita.
- Teste de função pulmonar, biópsia pulmonar ou de linfonodo (granulomas não caseosos) e enzima conversora de angiotensina (alta) podem dar suporte ao diagnóstico de sarcoidose.

# Visão geral do diagnóstico diferencial

## Comum

Cardiomiopatia dilatada idiopática

Miocardite

Bebidas alcoólicas: cardiomiopatia dilatada

## Incomum

Cardiomiopatia hipertrófica (CMH)

Cardiomiopatia restritiva idiopática

Cardiomiopatia arritmogênica do ventrículo direito/displasia

Não compactação do ventrículo esquerdo

Síndrome de Brugada e outras canalopatias iônicas

Doença do sistema de condução

Distúrbios mitocondriais

Provocada por estresse (Takotsubo)

Periparto: cardiomiopatia dilatada

Induzida por taquicardia: cardiomiopatia dilatada

Amiloidose: cardiomiopatia hipertrófica ou restritiva

Hemocromatose: cardiomiopatia restritiva ou dilatada

Doença de Fabry: cardiomiopatia hipertrófica ou restritiva

Outras doenças do armazenamento lisossomal

Doxorrubicina: cardiomiopatia dilatada

Metais pesados/substâncias químicas: cardiomiopatia dilatada

Diabetes mellitus

## Incomum

Disfunção tireoidiana: cardiomiopatia dilatada

Acromegalia: cardiomiopatia hipertrófica ou dilatada

Síndrome de Noonan: cardiomiopatia hipertrófica

Lentiginose: cardiomiopatia hipertrófica

Deficiência de tiamina (beribéri úmido): cardiomiopatia dilatada

Ataxia de Friedreich/distrofia muscular: cardiomiopatia hipertrófica e dilatada

Deficiência de ferro, niacina, selênio ou vitamina D: cardiomiopatia dilatada

Lúpus eritematoso sistêmico: cardiomiopatia dilatada

Fibrose endomiocárdica/endocardite de Loeffler (síndrome hipereosinofílica)

Sarcoidose

Distúrbios eletrolíticos

# Diagnóstico diferencial

## Comum

### ◊ Cardiomiopatia dilatada idiopática

História	Exame	1º exame	Outros exames
sintomas de insuficiência cardíaca (dispneia por esforço físico, ortopneia, fadiga), história familiar de cardiomiopatia[32]	sinais de insuficiência cardíaca (bulha cardíaca [B3] em galope durante fase ventricular rápida da diástole pode indicar dilatação ventricular; estase jugular, edema periférico, estertores à auscultação pulmonar, hepatomegalia)	<p>»<b>eletrocardiograma (ECG):</b> achados inespecíficos frequentemente observados; baixa voltagem em derivações de membros inferiores com critérios precordiais para hipertrofia ventricular esquerda (HVE) e observação de amplo complexo/bloqueio de ramo esquerdo de QRS na cardiomiopatia dilatada idiopática; anormalidades nas ondas P indicam aumento atrial. Um ECG normal tem 98% de valor preditivo negativo para disfunção sistólica do ventrículo esquerdo.[62]</p> <p>»<b>radiografia torácica:</b> silhueta cardíaca aumentada. Exame inicial comum na avaliação de insuficiência cardíaca. Entretanto, não é específico para nenhum tipo de cardiomiopatia.</p> <p>»<b>ecocardiografia:</b> espessura da parede normal ou reduzida; espessamento da parede insuficiente na sístole; dilatação ventricular esquerda em um padrão</p>	<p>»<b>ressonância nuclear magnética (RNM) cardíaca:</b> os achados podem sugerir uma causa alternativa para a cardiomiopatia. A RNM com contraste pode ser usada para descartar causas inflamatórias ou atípicas subjacentes de cardiomiopatia dilatada.</p> <p>Causas isquêmicas de dilatação representadas por áreas segmentais de afinamento da parede e hipocinesia.</p> <p>Causas infecciosas representadas por alterações inflamatórias na RNM. Disfunção contrátil miocárdica global mais comumente observada na cardiomiopatia dilatada que na cardiomiopatia com origem isquémica de disfunção cardíaca.</p> <p>»<b>cateterismo cardíaco:</b> tamanho ventricular aumentado na ventriculografia; defeito da contratilidade da parede</p> <p>»<b>biópsia endomiocárdica:</b> achados patológicos miríades podem ser</p>

## Comum

## ◊ Cardiomiopatia dilatada idiopática

História	Exame	1º exame	Outros exames
		<p>esférico; volume sistólico diminuído na ecocardiografia com Doppler com baixa fração de ejeção; aumento cardíaco de 4 câmaras</p> <p>»<b>Hemograma completo:</b> níveis baixos de hemoglobina (Hb) ou de hematócrito na anemia A anemia pode estar associada à insuficiência cardíaca crônica ou raramente indica estados de insuficiência cardíaca de alto débito.</p> <p>»<b>peptídeo natriurético do tipo B:</b> elevado na insuficiência cardíaca Exame prontamente disponível para insuficiência cardíaca. Inespecífico para todos os tipos de cardiomiopatia.</p> <p>Os níveis elevados (consulte os valores laboratoriais locais ajustados para idade, função renal) são consistentes com disfunção cardíaca. Os níveis normais apresentam valor preditivo negativo alto.</p>	<p>observados quando há uma causa alternativa para a cardiomiopatia Usada para descartar causas subjacentes, como miocardite ou amiloidose.</p>

## Comum

## ◊ Miocardite

História	Exame	1º exame	Outros exames
história de infecção recente ou conhecida, que pode ser viral (por exemplo, vírus Coxsackie, citomegalovírus [CMV], herpes, adenovírus, parvovírus, vírus da imunodeficiência humana [HIV]), bacteriana (meningocócica, psitacose, estreptocócica), por rickettsias (tifo, febre maculosa das Montanhas Rochosas), fúngica (por exemplo, aspergilose, candidíase) ou parasitária; história de uso recente de drogas lícitas ou ilícitas (por exemplo, cocaína, sulfonamidas, anticonvulsivantes);[1] dor torácica, dispneia por esforço, fadiga, síncope ou palpitações[37]	sinais relacionados à causa subjacente, além de sinais de insuficiência cardíaca (estase jugular, edema periférico, estertores basais na auscultação pulmonar, hepatomegalia) e/ou taquiarritmias e/ou choque cardiológico	» <b>eletrocardiograma (ECG)</b> : alterações em ST-T, taquiarritmias ventriculares » <b>ecocardiografia</b> : dilatação ventricular esquerda e/ou anormalidades na contratilidade da parede segmental	» <b>sorologia</b> : pode ser positiva para organismo infectante (por exemplo, parvovírus, vírus da imunodeficiência humana [HIV], Lyme) » <b>biópsia endomiocárdica</b> : pode ser positiva para citomegalovírus (CMV), adenovírus, vírus Coxsackie, parvovírus ou herpesvírus humano O rendimento diagnóstico pode ser aumentado por análise molecular com extração de DNA-ácido ribonucleico (RNA) e amplificação do genoma viral por reação em cadeia da polimerase.[1]

## ◊ Bebidas alcoólicas: cardiomiopatia dilatada

História	Exame	1º exame	Outros exames
história de consumo excessivo de bebidas alcoólicas; pode ser diagnosticada como idiopática quando não há história de álcool aparente	sinais de doença hepática (nevros, aranha, baqueteamento digital, icterícia, hepatomegalia); sinais de insuficiência cardíaca causada por disfunção sistólica (estertores nas bases pulmonares, edema periférico, estase jugular)	» <b>eletrocardiograma (ECG)</b> : alterações inespecíficas nas ondas ST-T, fibrilação atrial Um ECG normal tem 98% de valor preditivo negativo para disfunção sistólica do ventrículo esquerdo.[62] » <b>radiografia torácica</b> : silhueta cardíaca aumentada	» <b>testes da função hepática</b> : podem estar elevados, particularmente a gama-glutamiltransferase » <b>albumina sérica</b> : níveis baixos de albumina quando a função de síntese do fígado está comprometida » <b>perfil de coagulação</b> : pode

## Comum

## ◊ Bebidas alcoólicas: cardiomiopatia dilatada

História	Exame	1º exame	Outros exames
		<p>Exame inicial comum na avaliação de insuficiência cardíaca. Entretanto, não é específico para nenhum tipo de cardiomiopatia.</p> <p>»<b>ecocardiografia:</b> espessura da parede normal ou reduzida; espessamento da parede insuficiente na sístole; dilatação ventricular esquerda em um padrão esférico; volume sistólico diminuído na ecocardiografia com Doppler, com baixa fração de ejeção; aumento cardíaco de 4 câmaras</p>	estar anormal quando a função de síntese do fígado está comprometida

## Incomum

## ◊ Cardiomiopatia hipertrófica (CMH)

História	Exame	1º exame	Outros exames
geralmente se manifesta na adolescência; a morte súbita cardíaca pode ser um sinal manifesto; a dispneia é o sintoma mais comum; tontura, pré-síncope ou síncope, angina, palpitacões, história familiar de morte súbita cardíaca ou CMH diagnosticada[5]	sopro sistólico de ejeção, com um padrão crescendo-decrescendo no ápice e na borda esternal esquerda; um sopro holossistólico de regurgitação mitral pode ser ouvido no ápice; pulso venoso jugular com onda "a" proeminente; galope em B4	<p>»<b>eletrocardiograma (ECG):</b> hipertrofia ventricular esquerda (HVE) geralmente presente; presença comum de ondas Q patológicas e alterações nas ondas ST-T; anormalidades nas ondas P indicando aumento atrial</p> <p>»<b>radiografia torácica:</b> silhueta cardíaca aumentada</p> <p>»<b>ecocardiografia:</b> hipertrofia ventricular esquerda é sinal</p>	<p>»<b>ressonância nuclear magnética (RNM) cardíaca:</b> a área apical ou outras áreas localizadas de hipertrofia podem ser mais facilmente observadas na RNM cardíaca que na ecocardiografia convencional; a RNM cardíaca funcional pode ser usada para avaliar obstrução da via de saída do ventrículo esquerdo (VSVE), espessura do septo e presença</p>

Esta versão em PDF da monografia do BMJ Best Practice baseia-se na versão disponível no sítio web actualizada pela última vez em: Jun 21, 2018.

As monografias do BMJ Best Practice são actualizadas regularmente e a versão mais recente disponível de cada monografia pode consultar-se em [bestpractice.bmjjournals.com](http://bestpractice.bmjjournals.com). A utilização deste conteúdo está sujeita à nossa declaração de exonerar responsabilidade. © BMJ Publishing Group Ltd 2018. Todos os direitos reservados.

## Incomum

## ◊ Cardiomiopatia hipertrófica (CMH)

História	Exame	1º exame	Outros exames
		<p>característico; pode haver evidência de disfunção diastólica/padrão de relaxamento ventricular tardio; uma disfunção sistólica representativa de doença em estágio terminal pode desenvolver-se em até 15% dos pacientes; aumento do átrio esquerdo; incisura da valva aórtica</p> <p>Sinais para diferenciar a CMH da estenose aórtica: 1) geralmente observa-se hipertrofia septal assimétrica na CMH primária; 2) obstrução do fluxo de saída presente em apenas 25% dos pacientes; 3) espessura da parede ventricular esquerda aumentada <math>\geq 15</math> mm, não associada à hipertensão sistêmica; e 4) obstrução do fluxo de saída aumentado após contração ventricular prematura ou manobra de Valsalva.<sup>[67]</sup></p> <p>[Fig-3]</p>	<p>de contratilidade da parede anterior da valva mitral durante a sístole, bem como a extensão da fibrose no realce tardio com gadolínio</p> <p>»<b>cateterismo cardíaco:</b> VSVE; o recuo automático (pull-back) do cateter pode ser usado para avaliar o gradiente de pressão entre o ápice e a aorta; pressões do ventrículo esquerdo falsamente elevadas podem ser observadas em razão do encarceramento do cateter durante a sístole; sinal de Brockenbrough-Braunwald-Morrow</p> <p>O sinal de Brockenbrough-Braunwald-Morrow é um fenômeno que pode ser observado em pacientes com obstrução do fluxo de saída secundária à CMH e pode ser usado para diferenciar CMH de estenose aórtica; observado pela medição das dinâmicas de pressão pré e pós-contração ventricular prematura na aorta ascendente e na VSVE.</p> <p>CMH: pressão ventricular esquerda aumentada e pressão aórtica ascendente diminuída pós-</p>

## Incomum

## ◊ Cardiomiopatia hipertrófica (CMH)

História	Exame	1º exame	Outros exames
		<p>contração ventricular prematura com um aumento no gradiente da VSVE. Ocorre porque o grau de obstrução aumenta durante o batimento mais forte pós-contração ventricular prematura.</p> <p>Estenose aórtica: pressão ventricular esquerda aumentada e pressão aórtica ascendente aumentada pós-contração ventricular prematura. O batimento mais forte pós-contração ventricular prematura exerce pressão sobre a valva estenótica fixa.</p> <p>» <b>biópsia endomiocárdica</b> (mais comumente realizada durante a autópsia no caso de morte súbita): hipertrofia miocárdica e desorganização de grupos musculares em um padrão espiral; fibrose difusa das paredes do coração com fibrose aumentada observada no septo intraventricular; espessamento da parede arterial da artéria coronária intramural e tamanho do lúmen reduzido podem ser observados em 80% dos pacientes</p>	

## Incomum

## ◊ Cardiomiopatia hipertrófica (CMH)

História	Exame	1º exame	Outros exames
			Raramente a biópsia endomiocárdica é realizada, pois geralmente há desarranjo das fibras miocárdicas com distribuição irregular. <sup>[68] [69]</sup> Pode ser complicada de ruptura da parede ventricular.

## ◊ Cardiomiopatia restritiva idiopática

História	Exame	1º exame	Outros exames
pode ser assintomática ou apresentar sintomas de insuficiência cardíaca (dispneia por esforço físico, ortopneia, fadiga, pressão ou dor torácica); história familiar de cardiomiopatia <sup>[35]</sup>	pode apresentar sinais de insuficiência cardíaca (estase jugular, edema periférico, estertores basais na auscultação pulmonar, hepatomegalia)	» <b>eletrocardiograma (ECG):</b> os achados podem sugerir uma causa secundária para a cardiomiopatia. Processos infiltrantes podem ser evidentes com perda de progressão da onda R precordial nas derivações V1-V6, representando um padrão de pseudoinfarto, e baixa voltagem em derivação de membros inferiores.  » <b>radiografia torácica:</b> os achados podem sugerir uma causa secundária para a cardiomiopatia. Exame inicial comum na avaliação de insuficiência cardíaca. Entretanto, não é específico para	» <b>ressonância nuclear magnética (RNM) cardíaca:</b> útil para distinguir pericardite constrictiva de cardiomiopatia restritiva; na pericardite constrictiva, o pericárdio pode parecer estar calcificado ou espessado, o que nem sempre ocorre na cardiomiopatia restritiva. Os achados podem sugerir uma causa secundária para a cardiomiopatia, como depósitos de ferro em regiões subepicardiais na hemocromatose; infiltração miocárdica com proteína amiloide na amiloidose; ou alterações inflamatórias na sarcoidose.  » <b>cateterismo cardíaco:</b> achados

## Incomum

## ◊ Cardiomiopatia restritiva idiopática

História	Exame	1º exame	Outros exames
		<p>nenhum tipo de cardiomiopatia.</p> <p>Linfadenopatia mediastinal ou brônquica bilateral sugere causa secundária, como sarcoidose.</p> <p>»<b>ecocardiografia:</b> normal ou redução pequena no diâmetro diastólico do ventrículo esquerdo; aumento atrial; disfunção diastólica restritiva; aparência normal do pericárdio</p> <p>É muito importante distinguir a cardiomiopatia restritiva da pericardite constrictiva, pois a pericardiectomia é indicada para pericardite constrictiva.</p> <p>Alguns exames, como ecocardiografia, RNM cardíaca e cateterismo cardíaco, são úteis para distinguir entre essas duas doenças.<sup>[64]</sup></p> <p>»<b>peptídeo natriurético do tipo B:</b> elevado</p> <p>Exame prontamente disponível para insuficiência cardíaca.</p> <p>Inespecífico para todos os tipos de cardiomiopatia.</p>	<p>hemodinâmicos similares à pericardite constrictiva, mas pressões de enchimento do ventrículo esquerdo mais altas que no ventrículo direito são mais sugestivas de cardiomiopatia restritiva quando há dúvida diagnóstica</p>

## Incomum

## ◊ Cardiomiopatia restritiva idiopática

História	Exame	1º exame	Outros exames
		Níveis elevados consistentes com disfunção cardíaca. Os níveis normais apresentam valor preditivo negativo alto.	

## ◊ Cardiomiopatia arritmogênica do ventrículo direito/displasia

História	Exame	1º exame	Outros exames
predominância do sexo masculino; a primeira apresentação geralmente ocorre na adolescência; história familiar de morte súbita cardíaca ou cardiomiopatia arritmogênica do ventrículo direito/displasia; dor torácica, palpitacões, tontura, fadiga, dispneia, síncope ou morte súbita cardíaca após esforço físico	pode ser normal; pode ocorrer B3, B4 ou desdobramento de B2	<p>»<b>eletrocardiograma (ECG)</b>: pode apresentar repolarização anormal com inversão da onda T presente nas derivações V1-V3; uma onda épsilon (pequenos potenciais de amplitude no fim de QRS); ectopia ventricular ou taquicardia ventricular monomórfica recorrente com padrão de bloqueio de ramo esquerdo</p> <p>»<b>ecocardiografia</b>: dilatação ventricular direita; projeções aneurismáticas da parede ventricular direita</p> <p>»<b>peptídeo natriurético do tipo B</b>: elevado</p> <p>Exame prontamente disponível para insuficiência cardíaca. Inespecífico para todos os tipos de cardiomiopatia.</p>	<p>»<b>ressonância nuclear magnética (RNM) cardíaca</b>: hiperfonesse da parede livre do ventrículo direito em imagens ponderadas em T1 representando infiltração gordurosa; afinamento e acinesia/aneurismas da parede/triângulo livre do ventrículo direito de displasia; o comprometimento do ventrículo esquerdo é cada vez mais reconhecido</p> <p>»<b>cateterismo cardíaco</b>: aumento ventricular direito; anormalidades na contratilidade da parede do ventrículo direito; anatomia da artéria coronária normal</p> <p>Considerado anteriormente o exame definitivo para o diagnóstico de cardiomiopatia arritmogênica do ventrículo direito/displasia, com</p>

## Incomum

## ◊ Cardiomiopatia arritmogênica do ventrículo direito/displasia

História	Exame	1º exame	Outros exames
		<p>Níveis elevados consistentes com disfunção cardíaca.</p>	<p>especificidade aproximada de 90%, mas tem sido amplamente substituído pela RNM.[70]</p> <p>Permanece útil por abrir uma perspectiva para a biópsia endomiocárdica, de grande utilidade no diagnóstico de cardiomiopatia arritmogênica do ventrículo direito/displasia.</p> <p>» <b>biópsia endomiocárdica:</b> substituição de tecido fibroso do miocárdio Pode ter falsos-negativos e ser complicada por ruptura da parede ventricular livre.[23]</p> <p>» <b>teste ergométrico:</b> taquiarritmias ventriculares relacionadas a esforço físico</p> <p>» <b>monitoramento ambulatorial:</b> taquiarritmias ventriculares espontâneas</p> <p>» <b>ECG de alta resolução:</b> pode apresentar potencial tardio</p>

## Incomum

## ◊ Não compactação do ventrículo esquerdo

História	Exame	1º exame	Outros exames
sintomas frequentes de insuficiência cardíaca ou síncope; a maioria dos pacientes é assintomática; pode ter história familiar da doença[28]	muitas vezes inespecífica ou nada digno de nota; sinais de insuficiência cardíaca (estase jugular, edema periférico, estertores basais na auscultação pulmonar, hepatomegalia) podem estar presentes	<p>»<b>eletrocardiograma (ECG)</b>: pode mostrar desvio do eixo, bloqueio de ramo, hipertrofia ventricular esquerda ou alterações inespecíficas nas ondas ST-T</p> <p>»<b>radiografia torácica</b>: pode mostrar silhueta cardíaca aumentada; aumento das marcas pulmonares</p> <p>A radiografia torácica é o exame inicial comum na avaliação de insuficiência cardíaca. Entretanto, não é específico para nenhum tipo de cardiomiopatia.</p> <p>»<b>ecocardiografia</b>: trabeculações e recessos intertrabeculares profundos nas paredes lateral e apical do ventrículo esquerdo; HVE com ou sem dilatação</p> <p>Critérios de exames de imagem.</p> <p>[Fig-4]</p>	

## ◊ Síndrome de Brugada e outras canalopatias iônicas

História	Exame	1º exame	Outros exames
síncope, palpitações e parada cardíaca são apresentações comuns; os pacientes podem ter história familiar da síndrome[71]	frequentemente inespecífico para causas da síndrome e nada digno de nota	<p>»<b>potássio sérico</b>: normal</p> <p>A hipercalemia pode produzir achados eletrocardiográficos</p>	<p>»<b>teste de desafio com bloqueio de canais de sódio</b>: pode revelar achados eletrocardiográficos na síndrome de Brugada</p>

## Incomum

## ◊ Síndrome de Brugada e outras canalopatias iônicas

História	Exame	1° exame	Outros exames
		<p>similares aos da síndrome de Brugada; o nível elevado de potássio deve ser excluído.</p> <p>»<b>eletrocardiograma (ECG)</b>: os achados variam com o tipo de canalopatia</p> <p>Síndrome de Brugada: amplitude da onda J &gt;2 mm, alterações na onda T, configuração da onda ST-T com padrão arqueado ou em sela, segmento ST com padrão morfológico ascendente ou descendente, fibrilação ventricular, elevações de ST nas derivações V1-V3 do ECG com bloqueio de ramo direito.</p> <p>Síndrome do QT longo: QT corrigido prolongado &gt;450 ms (homens), &gt;460 ms (mulheres), torsades de pointes, alternâncias na onda T.</p> <p>Doença do nó sinusal: bradicardia sinusal, parada sinusal, bloqueio sinoatrial, taquicardia por reentrada nodal.</p>	<p>»<b>estudo eletrofisiológico</b>: arritmia induzível</p>

Esta versão em PDF da monografia do BMJ Best Practice baseia-se na versão disponível no sítio web actualizada pela última vez em: Jun 21, 2018.

As monografias do BMJ Best Practice são actualizadas regularmente e a versão mais recente disponível de cada monografia pode consultar-se em [bestpractice.bmjjournals.com](http://bestpractice.bmjjournals.com). A utilização deste conteúdo está sujeita à nossa [declaração de exonerar responsabilidade](#). © BMJ Publishing Group Ltd 2018. Todos os direitos reservados.

## Incomum

## ◊ Síndrome de Brugada e outras canalopatias iônicas

História	Exame	1º exame	Outros exames
		<p>Taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica: taquicardia ventricular bidirecional com eixo QRS alternante durante esforço físico, ECG geralmente normal em repouso.</p> <p>Síndrome do QT curto: intervalo de QT &lt;340 ms, taquicardia ou fibrilação ventricular, picos de ondas T similares aos produzidos por hipercalemia.</p> <p>Fibrilação ventricular idiopática: fibrilação ventricular sem causa subjacente.</p> <p>»<b>ecocardiografia:</b> geralmente não há achados específicos Útil para descartar outras causas de arritmias e cardiomiopatias.</p>	

## ◊ Doença do sistema de condução

História	Exame	1º exame	Outros exames
os pacientes podem apresentar síncope ou morte súbita; pode haver outros sinais e sintomas de cardiomiopatia ou cardiopatia estrutural resultante	descartar doenças neuromusculares associadas	» <b>eletrocardiograma (ECG):</b> intervalos de PR, QRS ou QT prolongados com evidência de bloqueio de ramo ou bloqueio atrioventricular (AV) de alto grau	» <b>estudos eletrofisiológicos:</b> intervalos de HV prolongados podem ser observados Potencial do feixe de His (H) no início da

## Incomum

### ◊ Doença do sistema de condução

História	Exame	1º exame	Outros exames
em insuficiência cardíaca; em alguns casos, pode haver sinais e sintomas de doença neuromuscular associada		» <b>monitoramento ambulatorial:</b> evidência de bloqueio AV de alto grau	atividade ventricular (V).  » <b>teste genético:</b> pode identificar o gene causador Uma ampla gama de genes foi implicada e inclui os genes SCN5A, KCNJ2, HCN4, NKX2.5, LMNA, DMPK e PRKAG2.[72]

### ◊ Distúrbios mitocondriais

História	Exame	1º exame	Outros exames
presentes com uma ampla gama de sintomas relacionados aos sistemas de órgãos acometidos; as condições mais comuns, que podem ter manifestações cardíacas, incluem síndrome de Kearns-Sayre e miopatia, bem como a síndrome MELAS (encefalopatia mitocondrial, acidose láctica e episódios tipo acidente vascular cerebral [AVC])	os achados dependem dos sistemas de órgãos específicos envolvidos	» <b>avaliação clínica:</b> o diagnóstico depende de um alto índice de suspeita. caso haja envolvimento multissistêmico, tolerância ao exercício não consistente com as imagens cardíacas (por exemplo, resposta insatisfatória em teste de esforço cardiopulmonar, com alcance precoce de limite anaeróbico) ou um padrão incomum de herança (ou seja, materna, caso haja mutação mitocondrial); os testes são orientados pelo quadro clínico  » <b>teste ergométrico:</b> equivalente ventilatório de oxigênio (VE/VO <sub>2</sub> ) elevado no pico do esforço O consumo de oxigênio (VO <sub>2</sub> ) pico parece estar correlacionado à	» <b>teste genético:</b> resultados de testes de ácido desoxirribonucleico (DNA) nuclear e mitocondrial (sangue, músculo e/ou outros tecidos) podem confirmar o diagnóstico Distúrbios mitocondriais podem resultar de mutações no DNA mitocondrial ou no DNA nuclear. Assim, o padrão de herança varia dependendo do local da mutação.[66]  » <b>ecocardiografia:</b> cardiomiopatia hipertrófica ou dilatada  » <b>biópsia muscular:</b> pode ajudar a confirmar o diagnóstico

**Incomum****◊ Distúrbios mitocondriais**

História	Exame	1º exame	Outros exames
		gravidade da mutação genética. <a href="#">[7]</a>	

**◊ Provocada por estresse (Takotsubo)**

História	Exame	1º exame	Outros exames
geralmente acomete mulheres idosas, história recente de estresse físico/psicológico, dor torácica, dispneia, apresentação similar ao infarto do miocárdio anterior <a href="#">[39]</a>	pode apresentar sinais de insuficiência cardíaca (estase jugular, edema periférico, estertores basais na auscultação pulmonar, hepatomegalia)	» <b>ecocardiografia:</b> balonamento apical do ventrículo esquerdo	» <b>cateterismo cardíaco:</b> vasos coronários normais Similar à síndrome de Takotsubo. <a href="#">[Fig-6]</a>

**◊ Periparto: cardiomiopatia dilatada**

História	Exame	1º exame	Outros exames
mais comum em mulheres obesas e multíparas, com >30 anos de idade, com pré-eclâmpsia, no fim da gravidez ou nos meses após o parto; apresenta-se com fadiga, dispneia <a href="#">[41]</a> <a href="#">[44]</a>	pode apresentar sinais de insuficiência cardíaca (estase jugular, edema periférico, estertores basais na auscultação pulmonar, hepatomegalia)	» <b>eletrocardiograma (ECG):</b> alterações nas ondas ST-T inespecíficas ou bloqueio de ramo esquerdo; anormalidades nas ondas P indicando aumento atrial Um ECG normal tem 98% de valor preditivo negativo para disfunção sistólica do ventrículo esquerdo. <a href="#">[62]</a>  » <b>radiografia torácica:</b> silhueta cardíaca aumentada Exame inicial comum na avaliação de insuficiência cardíaca. Entretanto, não é específico para nenhum tipo de cardiomiopatia.	

**Incomum****◊ Periparto: cardiomiopatia dilatada**

História	Exame	1º exame	Outros exames
		<p>»<b>ecocardiografia:</b> espessura da parede normal ou reduzida; espessamento da parede insuficiente na sístole; dilatação ventricular esquerda em um padrão esférico; volume sistólico diminuído na ecocardiografia com Doppler, com baixa fração de ejeção; aumento cardíaco de 4 câmaras</p>	

**◊ Induzida por taquicardia: cardiomiopatia dilatada**

História	Exame	1º exame	Outros exames
presença frequente de taquiarritmia, particularmente de fibrilação atrial; pode apresentar cardiopatia estrutural com função ventricular esquerda diminuída, suspeita em qualquer paciente com cardiomiopatia dilatada idiopática e taquiarritmia; pode afetar qualquer faixa etária, inclusive crianças; evidência de causa subjacente para taquiarritmia, como tireotoxicose[47]	frequência de pulso irregular e rápida; sinais e sintomas de insuficiência cardíaca causada por disfunção sistólica (estase jugular, edema periférico, estertores basais na auscultação pulmonar, hepatomegalia)	<p>»<b>eletrocardiograma (ECG):</b> evidência de taquiarritmias atriais ou ventriculares subjacentes, que causam a doença. Um ECG normal tem 98% de valor preditivo negativo para disfunção sistólica do ventrículo esquerdo.[62]</p> <p>»<b>radiografia torácica:</b> silhueta cardíaca aumentada. Exame inicial comum na avaliação de insuficiência cardíaca. Entretanto, não é específico para nenhum tipo de cardiomiopatia.</p> <p>»<b>ecocardiografia:</b> espessura da parede normal ou reduzida; espessamento da parede insuficiente</p>	

Esta versão em PDF da monografia do BMJ Best Practice baseia-se na versão disponível no sítio web actualizada pela última vez em: Jun 21, 2018.

As monografias do BMJ Best Practice são actualizadas regularmente e a versão mais recente disponível de cada monografia pode consultar-se em [bestpractice.bmj.com](http://bestpractice.bmj.com). A utilização deste conteúdo está sujeita à nossa declaração de exonerização de responsabilidade. © BMJ Publishing Group Ltd 2018. Todos os direitos reservados.

## Incomum

## ◊ Induzida por taquicardia: cardiomiopatia dilatada

História	Exame	1º exame	Outros exames
		na sístole; dilatação ventricular esquerda em um padrão esférico; volume sistólico diminuído na ecocardiografia com Doppler, com baixa fração de ejeção; aumento cardíaco de 4 câmaras	

## ◊ Amiloidose: cardiomiopatia hipertrófica ou restritiva

História	Exame	1º exame	Outros exames
história de amiloidose e sintomas associados (por exemplo, fadiga, perda de peso) e dispneia[50]	sinais de insuficiência cardíaca (estase jugular, edema periférico, estertores basais na auscultação pulmonar, hepatomegalia); sinal e sintomas específicos sugestivos de amiloide incluem púrpura periorbital e macroglossia	» <b>eletrocardiograma (ECG)</b> : pode mostrar anormalidades de condução » <b>ecocardiografia</b> : aparência manchada do miocárdio, normal ou redução pequena na fração de ejeção do ventrículo esquerdo; aumento batrial; disfunção diastólica restritiva; aparência normal do pericárdio A presença de hipertrofia ventricular esquerda por exames de imagem com evidência de baixas voltagens no ECG sugere que o espessamento miocárdico não se deve à hipertrofia miocárdica, mas à substituição por tecido não miocárdico.  » <b>peptídeo natriurético do tipo B</b> : elevado	» <b>eletroforese de proteínas séricas e urinárias</b> : espícula monoclonal representando imunoglobulinas no soro ou na urina em excesso Útil na avaliação de amiloidose quando há suspeita dessa doença como causa de cardiomiopatia de padrão restritivo.  » <b>biópsia retal</b> : amiloide em coloração com vermelho congo » <b>biópsia endomiocárdica</b> : amiloide em coloração com vermelho congo » <b>ressonância nuclear magnética (RNM) cardíaca</b> : infiltração miocárdica com proteína amiloide e tempos elevados de relaxamento de T1 e T2 A RNM é útil para distinguir pericardite constrictiva de

## Incomum

## ◊ Amiloidose: cardiomiopatia hipertrófica ou restritiva

História	Exame	1º exame	Outros exames
		Exame prontamente disponível para insuficiência cardíaca. Inespecífico para todos os tipos de cardiomiopatia.	cardiomiopatia restritiva, pois, na pericardite constrictiva, o pericárdio pode parecer estar calcificado ou espessado, o que nem sempre ocorre na cardiomiopatia restritiva.  » <b>cateterismo cardíaco:</b> achados hemodinâmicos similares à pericardite constrictiva, mas pressões de enchimento do ventrículo esquerdo mais altas que no ventrículo direito são mais sugestivas de cardiomiopatia restritiva quando há dúvida diagnóstica

## ◊ Hemocromatose: cardiomiopatia restritiva ou dilatada

História	Exame	1º exame	Outros exames
história de hemocromatose e sintomas relacionados (por exemplo, fadiga, artralgias, disfunção sexual), sintomas de insuficiência cardíaca (estase jugular, edema periférico, estertores basais na auscultação pulmonar, hepatomegalia) e/ou arritmias[50]	sinais de hemocromatose (por exemplo, bronzeamento de pele), sinais de insuficiência cardíaca (estase jugular, edema periférico, estertores basais na auscultação pulmonar, hepatomegalia) e/ou arritmias	» <b>eletrocardiograma (ECG):</b> diminuição da amplitude de QRS e ondas T achatadas/invertidas; arritmias » <b>ecocardiografia:</b> sinais de cardiomiopatia dilatada ou dilatada-restritiva mista	» <b>ressonância nuclear magnética (RNM) cardíaca:</b> depósitos de ferro em regiões subepicardiais » <b>perfis séricos do ferro:</b> ferritina elevada >449 picomoles/L (>200 microgramas/L); saturação de transferrina elevada; a ferritina também atua como reagente de fase aguda e os níveis podem estar elevados por outras doenças agudas

## Incomum

## ◊ Hemocromatose: cardiomiopatia restritiva ou dilatada

História	Exame	1º exame	Outros exames
			<p>A cardiomiopatia geralmente é uma complicação tardia da hemocromatose.</p> <p>»<b>biópsia hepática:</b> concentração hepática de ferro elevada</p> <p>Avaliação de hemocromatose.</p> <p>A cardiomiopatia geralmente é uma complicação tardia da hemocromatose.</p> <p>»<b>biópsia endomiocárdica:</b> concentração de ferro aumentada</p>

## ◊ Doença de Fabry: cardiomiopatia hipertrófica ou restritiva

História	Exame	1º exame	Outros exames
rara; os sintomas começam na adolescência, dor em queimação nos membros superiores e inferiores, comprometimento ocular com ceratopatia de vórtice, falha e insuficiência renal, fadiga; uma variante da doença com acometimento cardíaco predominante pode apresentar-se na meia-vida[17] [73]	erupção cutânea conhecida como “em calção de banho”; córnea verticilata (depósitos epiteliais do tipo espiral), anidrose	<p>»<b>eletrocardiograma (ECG):</b> mostra frequentemente hipertrofia ventricular esquerda com alterações inespecíficas nas ondas ST-T</p> <p>»<b>radiografia torácica:</b> silhueta cardíaca aumentada</p> <p>Exame inicial comum na avaliação de insuficiência cardíaca.</p> <p>Entretanto, não é específico para nenhum tipo de cardiomiopatia.</p> <p>»<b>ecocardiografia:</b> pode mostrar hipertrofia ventricular</p>	<p>»<b>ressonância nuclear magnética (RNM) cardíaca:</b> pode mostrar hipertrofia ventricular esquerda; um achado característico é o realce tardio com gadolinio na parede posterobasal do ventrículo esquerdo</p> <p>»<b>níveis séricos de alfagalactosidase A:</b> quando homens são acometidos, os níveis são ausentes ou baixos, mas podem ser normais em mulheres</p> <p>A doença de Fabry é causada por uma deficiência de alfagalactosidase A que resulta no acúmulo e</p>

## Incomum

## ◊ Doença de Fabry: cardiomiopatia hipertrófica ou restritiva

História	Exame	1º exame	Outros exames
		<p>esquerda; pode mostrar aparência binária no endocárdio ventricular esquerdo[74]</p> <p>Aparência binária: endocárdio com ecocardiografias brilhantes adjacentes à camada subendocárdica hiporrefletiva. Nem todos os autores consideraram esse aspecto uma característica confiável.[75]</p>	<p>depósito de glicolipídios em órgãos como coração e rim.</p> <p>A análise do DNA fornece um diagnóstico definitivo.</p>

## ◊ Outras doenças do armazenamento lisossomal

História	Exame	1º exame	Outros exames
sintomas variáveis dependendo do distúrbio subjacente (por exemplo, síndromes de Gaucher, Niemann-Pick, Hunter-Hurler, Pompe)	sinais variáveis dependendo do distúrbio subjacente (por exemplo, síndromes de Gaucher, Niemann-Pick, Hunter-Hurler, Pompe)	<p>»<b>eletrocardiograma (ECG):</b> varia dependendo da presença/ausência de doença cardíaca sistêmica de condução/hipertrofia</p> <p>»<b>radiografia torácica:</b> silhueta cardíaca aumentada Exame inicial comum na avaliação de insuficiência cardíaca. Entretanto, não é específico para nenhum tipo de cardiomiopatia.</p> <p>»<b>ecocardiografia:</b> normal ou redução pequena na fração de ejeção do ventrículo esquerdo; aumento batrial</p>	<p>»<b>ensaios de enzimas e/ou substratos:</b> atividade ou níveis alterados, dependendo da deficiência da enzima específica</p> <p>»<b>teste genético:</b> podem apresentar mutação</p>

## Incomum

## ◊ Outras doenças do armazenamento lisossomal

História	Exame	1º exame	Outros exames
		<ul style="list-style-type: none"> <li>»peptídeo natriurético do tipo B: elevado</li> <li>Exame prontamente disponível para insuficiência cardíaca.</li> <li>Inespecífico para todos os tipos de cardiomiopatia.</li> </ul>	

## ◊ Doxorrubicina: cardiomiopatia dilatada

História	Exame	1º exame	Outros exames
administração recente de doxorrubicina, geralmente ocorre 1-8 semanas após a dose final; idade >70 anos e doença cardíaca preexistente podem aumentar o risco[76] [77]	sinais e sintomas de insuficiência cardíaca causada por disfunção sistólica (estertores basais nas bases pulmonares, edema periférico, estase jugular, hepatomegalia)	<ul style="list-style-type: none"> <li>»<b>eletrocardiograma (ECG):</b> alterações inespecíficas nas ondas ST-T</li> <li>Um ECG normal tem 98% de valor preditivo negativo para disfunção sistólica do ventrículo esquerdo.[62]</li> </ul> <ul style="list-style-type: none"> <li>»<b>radiografia torácica:</b> silhueta cardíaca aumentada</li> <li>Exame inicial comum na avaliação de insuficiência cardíaca.</li> <li>Entretanto, não é específico para nenhum tipo de cardiomiopatia.</li> </ul> <ul style="list-style-type: none"> <li>»<b>ecocardiografia:</b> espessura da parede normal ou reduzida; espessamento da parede insuficiente na sístole; dilatação ventricular esquerda em um padrão esférico; volume sistólico diminuído na ecocardiografia</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>»<b>biópsia endomiocárdica:</b> degeneração vacuolar e edema intersticial; sem alterações inflamatórias; o grau histopatológico corresponde à dose cumulativa de doxorrubicina</li> </ul>

**Incomum****◊ Doxorrubicina: cardiomiopatia dilatada**

História	Exame	1º exame	Outros exames
		com Doppler, com baixa fração de ejeção; aumento cardíaco de 4 câmaras A ecocardiografia serial pode demonstrar redução na fração de ejeção com doses repetidas de doxorrubicina precedente ao desenvolvimento de insuficiência cardíaca.	

**◊ Metais pesados/substâncias químicas: cardiomiopatia dilatada**

História	Exame	1º exame	Outros exames
exposição a cobalto, exposição ocupacional a metais pesados, uso de fitoterápicos, náuseas e vômitos com ingestão de metais pesados	linhas horizontais nas unhas, comprometimento neurológico, sinais e sintomas de insuficiência cardíaca causada por disfunção sistólica (estertores nas bases pulmonares, edema periférico, estase jugular e hepatomegalia)	» <b>eletrocardiograma (ECG):</b> alterações inespecíficas nas ondas ST-T Um ECG normal tem 98% de valor preditivo negativo para disfunção sistólica do ventrículo esquerdo. <sup>[62]</sup>  » <b>radiografia torácica:</b> silhueta cardíaca aumentada Exame inicial comum na avaliação de insuficiência cardíaca. Entretanto, não é específico para nenhum tipo de cardiomiopatia.  » <b>ecocardiografia:</b> espessura da parede normal ou reduzida; espessamento da parede insuficiente na sístole; dilatação	» <b>hemograma completo/esfregaço:</b> pontilhado basofílico com ingestão de arsênico ou chumbo; pode mostrar anemia » <b>Bioquímica sérica:</b> pode observar-se insuficiência renal com envenenamento por metais pesados

**Incomum****◊ Metais pesados/substâncias químicas: cardiomiopatia dilatada**

História	Exame	1º exame	Outros exames
		ventricular esquerda em um padrão esférico; volume sistólico diminuído na ecocardiografia com Doppler, com baixa fração de ejeção; aumento cardíaco de 4 câmaras	

**◊ Diabetes mellitus**

História	Exame	1º exame	Outros exames
história de diabetes mellitus; história familiar, poliúria, polidipsia se não diagnosticado; sintomas de insuficiência cardíaca: dispneia, ortopneia, dispneia paroxística noturna, desconforto abdominal, edema dos membros inferiores; é importante descartar doença coronariana associada em pacientes com diabetes mellitus que apresentam suspeita de cardiomiopatia	sinais de complicações do diabetes: doença vascular periférica, ulceração, retinopatia diabética; sinais de insuficiência cardíaca: estase jugular, edema periférico	<p>»<b>eletrocardiograma (ECG):</b> alterações inespecíficas nas ondas ST-T</p> <p>»<b>radiografia torácica:</b> silhueta cardíaca aumentada</p> <p>Exame inicial comum na avaliação de insuficiência cardíaca.</p> <p>Entretanto, não é específico para nenhum tipo de cardiomiopatia.</p> <p>»<b>ecocardiografia:</b> evidência de disfunção diastólica e/ou disfunção sistólica</p> <p>»<b>peptídeo natriurético do tipo B:</b> elevado</p> <p>Exame prontamente disponível para insuficiência cardíaca.</p> <p>Inespecífico para todos os tipos de cardiomiopatia.</p>	<p>»<b>glicemia de jejum:</b> &gt;6.9 mmol/L (125 mg/dL)</p> <p>»<b>HbA1c:</b> ≥48 mmol/mol (6.5%)</p>

## Incomum

## ◊ Disfunção tireoidiana: cardiomiopatia dilatada

História	Exame	1º exame	Outros exames
taquicardia, palpitacões, dispneia, dispneia paroxística noturna, intolerância ao calor/frio, perda/ganho de peso, letargia, hiperdefecação/constipação, depressão	sinais de hipertireoidismo: taquicardia, perda de peso, tremor; sinais de hipotireoidismo: enfraquecimento/queda de cabelo, dormência nos dedos e pele seca; sinais de insuficiência cardíaca: estertores nas bases pulmonares, edema periférico, estase jugular, hepatomegalia	<p>»<b>eletrocardiograma (ECG):</b> bradicardia sinusal (hipotireoidismo) ou taquicardia sinusal/fibrilação atrial (hipertireoidismo) Um ECG normal tem 98% de valor preditivo negativo para disfunção sistólica do ventrículo esquerdo.<sup>[62]</sup></p> <p>Adultos mais velhos com hipertireoidismo podem apresentar fibrilação atrial sem outros sintomas (hipertireoidismo apático).</p> <p>»<b>radiografia torácica:</b> silhueta cardíaca aumentada Exame inicial comum na avaliação de insuficiência cardíaca. Entretanto, não é específico para nenhum tipo de cardiomiopatia.</p> <p>»<b>ecocardiografia:</b> baixa fração de ejeção do ventrículo esquerdo, pode apresentar derrame pericárdico no hipotireoidismo No hipertireoidismo, pode observar-se função ventricular esquerda comprometida (por exemplo, na fibrilação atrial). Raramente</p>	<p>»<b>testes da função tireoidiana:</b> T3 livre e/ou T4 livre elevados com supressão do hormônio estimulante da tireoide (TSH) no hipertireoidismo; TSH elevado no hipotireoidismo primário</p> <p>»<b>captação e varredura da tireoide:</b> captação elevada na região de produção de T4 em excesso em casos de doença de Graves ou bocio nodular tóxico Exame realizado após confirmação bioquímica de hipertireoidismo. Descarta causas de baixa captação, como tireoidite indolor ou subaguda.</p>

## Incomum

## ◊ Disfunção tireoidiana: cardiomiopatia dilatada

História	Exame	1º exame	Outros exames
		ocorre insuficiência cardíaca de alto débito.	

## ◊ Acromegalia: cardiomiopatia hipertrófica ou dilatada

História	Exame	1º exame	Outros exames
dispneia, dor torácica, ortopneia, dispneia paroxística noturna, voz grave e lentidão da fala; a acromegalia pode ser assintomática[78]	aumento das mãos, pés, nariz e orelhas com sobrancelha e mandíbula proeminentes; sinais de insuficiência cardíaca: estertores nas bases pulmonares, edema periférico, estase jugular, hepatomegalia	<p>»<b>eletrocardiograma (ECG)</b>: pode mostrar hipertrofia ventricular esquerda Um ECG normal tem 98% de valor preditivo negativo para disfunção sistólica do ventrículo esquerdo.[62]</p> <p>»<b>radiografia torácica</b>: silhueta cardíaca aumentada Exame inicial comum na avaliação de insuficiência cardíaca. Entretanto, não é específico para nenhum tipo de cardiomiopatia.</p> <p>»<b>ecocardiografia</b>: observa-se hipertrofia biventricular concêntrica nos estágios iniciais, com subsequente desenvolvimento de disfunção diastólica e, posteriormente, comprometimento da função sistólica</p>	<p>»<b>níveis séricos de fator de crescimento semelhante à insulina-1 (IGF-1)</b>: elevado Os valores de hormônio do crescimento flutuam durante o dia e entre os indivíduos. O IGF-1 é um marcador mais confiável.</p> <p>»<b>teste oral de tolerância à glicose com níveis de hormônio do crescimento</b>: ausência de supressão normal de hormônio do crescimento Confirma o excesso de hormônio do crescimento.</p> <p>»<b>ressonância nuclear magnética (RNM) craniencefálica</b>: tumor hipofisário</p>

## ◊ Síndrome de Noonan: cardiomiopatia hipertrófica

História	Exame	1º exame	Outros exames
pode ser encontrada em combinação com	sinais oculares (declive descendente, ptose,	» <b>eletrocardiograma (ECG)</b> : HVE e desvio	» <b>análise de cariótipo/testes</b>

**Incomum****◊ Síndrome de Noonan: cardiomiopatia hipertrófica**

História	Exame	1º exame	Outros exames
outras anomalias cardíacas, como estenose pulmonar valvar e defeitos do septo, problemas com linguagem e fala, a maioria dos portadores apresenta inteligência dentro dos parâmetros normais, a puberdade pode ser protelada em até 2 anos, perda auditiva em 50% dos pacientes[79]	olhos bem separados), criotorquidia, baixa estatura, pectus excavatum	do eixo esquerdo frequentemente presentes; alterações nas ondas ST-T são comuns; anormalidades nas ondas P indicam aumento atrial » <b>radiografia torácica:</b> silhueta cardíaca aumentada » <b>ecocardiografia:</b> hipertrofia ventricular esquerda e estenose pulmonar	<b>genéticos:</b> há relatos de cariótipo normal/ mutações em PTPN11, KRAS e outros genes Usado para descartar outros defeitos cromossômicos facilmente identificados.

**◊ Lentiginose: cardiomiopatia hipertrófica**

História	Exame	1º exame	Outros exames
anormalidades na genitália; perda auditiva (neurosensorial)[18]	numerosas lesões cutâneas pigmentadas (lentigos), pectus excavatum, hipertelorismo	» <b>eletrocardiograma (ECG):</b> HVE e desvio do eixo esquerdo frequentemente presentes; alterações nas ondas ST-T são comuns; defeitos da condução também são comuns » <b>radiografia torácica:</b> silhueta cardíaca aumentada » <b>ecocardiografia:</b> hipertrofia ventricular esquerda concêntrica	

**◊ Deficiência de tiamina (beribéri úmido): cardiomiopatia dilatada**

História	Exame	1º exame	Outros exames
dor torácica, palpações, edema maleolar, ansiedade, comprometimento mental, inapetência, dor abdominal, dependência de bebidas alcoólicas,	estase jugular, edema periférico, taquicardia (sinais de insuficiência cardíaca de alto débito), neuropatia periférica, pressão arterial alta, cianose	» <b>eletrocardiograma (ECG):</b> taquicardia sinusal e alterações inespecíficas nas ondas ST-T Um ECG normal tem 98% de valor preditivo negativo para disfunção	» <b>tentativa de reposição de tiamina:</b> melhora dos sintomas Este método é mais fácil e mais barato que o teste para deficiência

Esta versão em PDF da monografia do BMJ Best Practice baseia-se na versão disponível no sítio web actualizada pela última vez em: Jun 21, 2018.

As monografias do BMJ Best Practice são actualizadas regularmente e a versão mais recente disponível de cada monografia pode consultar-se em [bestpractice.bmj.com](http://bestpractice.bmj.com). A utilização deste conteúdo está sujeita à nossa declaração de exoneração de responsabilidade. © BMJ Publishing Group Ltd 2018. Todos os direitos reservados.

## Incomum

## ◊ Deficiência de tiamina (beribéri úmido): cardiomiopatia dilatada

História	Exame	1º exame	Outros exames
dieta ou ingestão oral deficiente		<p>sistólica do ventrículo esquerdo.<a href="#">[62]</a></p> <p>»<b>radiografia torácica:</b> silhueta cardíaca aumentada Exame inicial comum na avaliação de insuficiência cardíaca. Entretanto, não é específico para nenhum tipo de cardiomiopatia.</p> <p>»<b>ecocardiografia:</b> espessura da parede normal ou reduzida; espessamento da parede insuficiente na sístole; dilatação ventricular esquerda em um padrão esférico; volume sistólico diminuído na ecocardiografia com Doppler, com baixa fração de ejeção; aumento cardíaco de 4 câmaras</p>	<p>de tiamina diretamente, e o excesso de tiamina não é tóxico.</p> <p>»<b>hormônio estimulante da tireoide (TSH):</b> normal Para descartar tireotoxicose na insuficiência cardíaca de alto débito.</p>

## ◊ Ataxia de Friedreich/distrofia muscular: cardiomiopatia hipertrófica e dilatada

História	Exame	1º exame	Outros exames
tropeções e quedas, fraqueza muscular, pálpebras caídas, perda auditiva e visual, dificuldades na fala <a href="#">[19]</a>	perda de propriocepção em sentido distal, nistagmo, escoliose	<p>»<b>eletrocardiograma (ECG):</b> hipertrofia ventricular esquerda e alterações na onda T; fibrilação atrial</p> <p>»<b>radiografia torácica:</b> silhueta cardíaca aumentada</p> <p>»<b>ecocardiografia:</b> é comum hipertrofia ventricular esquerda concêntrica</p>	<p>»<b>eletromiografia:</b> potenciais sensoriais e motores reduzidos na ataxia de Friedreich</p>

**Incomum**

◊ **Deficiência de ferro, niacina, selênio ou vitamina D: cardiomiopatia dilatada**

História	Exame	1º exame	Outros exames
desnutrição; fatores de risco para anemia ferropriva (ciclos menstruais intensos, perdas gastrointestinais); história de patologia de intestino (má absorção); fadiga, dispneia, fissura incomum por alimentos (pica por deficiência de ferro)	sinais de insuficiência cardíaca: estertores nas bases pulmonares, edema periférico, estase jugular, hepatomegalia; membranas mucosas pálidas (sugerindo anemia)	<ul style="list-style-type: none"> <li>» <b>eletrocardiograma (ECG):</b> alterações inespecíficas nas ondas ST-T Um ECG normal tem 98% de valor preditivo negativo para disfunção sistólica do ventrículo esquerdo.<a href="#">[62]</a></li> <li>» <b>radiografia torácica:</b> silhueta cardíaca aumentada Exame inicial comum na avaliação de insuficiência cardíaca. Entretanto, não é específico para nenhum tipo de cardiomiopatia.</li> <li>» <b>ecocardiografia:</b> espessura da parede normal ou reduzida; espessamento da parede insuficiente na sístole; dilatação ventricular esquerda em um padrão esférico; volume sistólico diminuído na ecocardiografia com Doppler, com baixa fração de ejeção; aumento cardíaco de 4 câmaras</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>» <b>níveis séricos de selênio:</b> pode estar baixo</li> <li>» <b>perfis séricos do ferro:</b> níveis baixos de ferro e ferritina na deficiência de ferro</li> <li>» <b>Hemograma completo:</b> Hb baixa na deficiência de ferro</li> <li>» <b>níveis séricos de vitamina D:</b> pode estar baixo</li> </ul>

◊ **Lúpus eritematoso sistêmico: cardiomiopatia dilatada**

História	Exame	1º exame	Outros exames
fadiga, erupção cutânea, mialgia, artrite, hematúria indolor	rash em asa de borboleta no lúpus eritematoso sistêmico (LES), rash discoide, sopro cardíaco	<ul style="list-style-type: none"> <li>» <b>eletrocardiograma (ECG):</b> achados inespecíficos variáveis</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>» <b>exame de fator antinuclear sérico:</b> geralmente negativo</li> </ul>

Esta versão em PDF da monografia do BMJ Best Practice baseia-se na versão disponível no sítio web actualizada pela última vez em: Jun 21, 2018.

As monografias do BMJ Best Practice são actualizadas regularmente e a versão mais recente disponível de cada monografia pode consultar-se em [bestpractice.bmj.com](http://bestpractice.bmj.com). A utilização deste conteúdo está sujeita à nossa declaração de exoneração de responsabilidade. © BMJ Publishing Group Ltd 2018. Todos os direitos reservados.

## Incomum

## ◊ Lúpus eritematoso sistêmico: cardiomiopatia dilatada

História	Exame	1º exame	Outros exames
	(endocardite de Libman-Sacks), sinais e sintomas de insuficiência biventricular; estase jugular, edema periférico, hepatomegalia, estertores nas bases pulmonares	<p>Um ECG normal tem 98% de valor preditivo negativo para disfunção sistólica do ventrículo esquerdo.[62]</p> <p>»<b>radiografia torácica:</b> silhueta cardíaca aumentada, derrames pleurais, infiltrados</p> <p>Exame inicial comum na avaliação de insuficiência cardíaca.</p> <p>Entretanto, não é específico para nenhum tipo de cardiomiopatia.</p> <p>»<b>ecocardiografia:</b> espessura da parede normal ou reduzida; espessamento da parede insuficiente na sístole; dilatação ventricular esquerda em um padrão esférico; volume sistólico diminuído na ecocardiografia com Doppler, com baixa fração de ejeção; aumento cardíaco de 4 câmaras</p>	<p>»<b>anticorpos séricos anti-DNA de fita dupla e anti-Smith:</b> geralmente negativo Podem ser positivos em indivíduos saudáveis e na artrite reumatoide.</p> <p>»<b>níveis de tempo de tromboplastina parcial (TTP) ativada:</b> podem ser prolongados na presença de anticorpos antifosfolipídios</p> <p>»<b>urinálise:</b> pode haver hematúria, cilindros ou proteinúria, indicando comprometimento renal</p>

## ◊ Fibrose endomiocárdica/endocardite de Loeffler (síndrome hipereosinofílica)

História	Exame	1º exame	Outros exames
a maioria dos casos ocorre após viagens a regiões tropicais dentro de 15° da linha do Equador; a endocardite de Loeffler pode ocorrer sem	depende da câmara afetada: estase jugular, edema e ascite possíveis com fibrose do ventrículo direito, sinais de congestão pulmonar (por exemplo,	» <b>Hemograma completo:</b> >600 células/mL de eosinófilos no sangue periférico na síndrome hipereosinofílica	» <b>cateterismo cardíaco:</b> demonstra alteração no tamanho e formato das câmaras cardíacas individuais; o sinal de "cogumelo"

## Incomum

### ◊ Fibrose endomiocárdica/endocardite de Loeffler (síndrome hipereosinofílica)

História	Exame	1º exame	Outros exames
viagens precedentes; mulheres e crianças são mais comumente acometidas; os sintomas dependem de quais câmaras do coração são afetadas; pode incluir dispneia (ventrículo esquerdo) ou edema periférico (ventrículo direito)	estertores) com fibrose do ventrículo esquerdo	<ul style="list-style-type: none"> <li>»<b>radiografia torácica:</b> pode demonstrar aumento atrial, ventrículos geralmente com tamanho normal</li> <li>»<b>eletrocardiograma (ECG):</b> pode mostrar uma variedade de anormalidades, incluindo alterações no segmento ST, ondas P anormais e fibrilação atrial</li> <li>Um ECG normal é incomum.</li> <li>»<b>ecocardiografia:</b> pode demonstrar fibrose ou derrame pericárdico</li> </ul>	<p>é típico e demonstra fibrose no ápice</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>»<b>biópsia endomiocárdica:</b> fibrose reativa e trombose</li> <li>Geralmente não é necessária.</li> <li>Realizada apenas se todas as outras investigações tiverem sido inconclusivas.</li> </ul>

### ◊ Sarcoidose

História	Exame	1º exame	Outros exames
sinais progressivos de insuficiência cardíaca: dispneia, sibilância, fadiga, arritmias, história de sarcoidose, tosse seca, sintomas de secura ocular, visão turva e olho vermelho[57]	sinais de insuficiência cardíaca congestiva (ICC): estase jugular, edema, derrame pleural, sopro pansistólico, aumento linfonodal, eritema nodoso	<ul style="list-style-type: none"> <li>»<b>radiografia torácica:</b> pode mostrar linfadenopatia e aspecto com opacidade em vidro fosco dos campos pulmonares</li> <li>»<b>nível sérico da enzima conversora de angiotensina (ECA):</b> pode estar elevada</li> <li>Elevado em cerca da metade dos pacientes.</li> <li>»<b>eletrocardiograma (ECG):</b> pode mostrar intervalo de PR prolongado; graus mais altos de bloqueio atrioventricular podem estar presentes</li> </ul>	<ul style="list-style-type: none"> <li>»<b>testes de função pulmonar:</b> padrão restritivo, obstrutivo ou misto</li> <li>»<b>biópsia de linfonodos:</b> granulomas não caseosos</li> <li>»<b>biópsia pulmonar transbrônquica:</b> granulomas não caseosos</li> <li>Dos linfonodos mediastinais, se possível.</li> <li>»<b>ressonância nuclear magnética (RNM) cardíaca:</b> pode mostrar alterações inflamatórias</li> </ul>

Esta versão em PDF da monografia do BMJ Best Practice baseia-se na versão disponível no sítio web actualizada pela última vez em: Jun 21, 2018.

As monografias do BMJ Best Practice são actualizadas regularmente e a versão mais recente disponível de cada monografia pode consultar-se em [bestpractice.bmjjournals.com](http://bestpractice.bmjjournals.com). A utilização deste conteúdo está sujeita à nossa declaração de exoneração de responsabilidade. © BMJ Publishing Group Ltd 2018. Todos os direitos reservados.

## Incomum

## ◊ Sarcoidose

História	Exame	1º exame	Outros exames
		Pacientes com sarcoidose extracardíaca comprovada por biópsia devem ser examinados quanto ao comprometimento cardíaco com um eletrocardiograma (ECG) de 12 derivações. <a href="#">[80]</a>	<p>»<b>ecocardiografia:</b> pode estar normal ou mostrar disfunção de VE Anormalidades no sistema de condução geralmente precedem a suspeita de cardiomiopatia.</p> <p>»<b>biópsia endomiocárdica:</b> envolvimento granulomatoso, frequentemente em placas O benefício da biópsia endomiocárdica é relativamente pequeno.</p>

## ◊ Distúrbios eletrolíticos

História	Exame	1º exame	Outros exames
os sintomas dependem da natureza/causa da anormalidade eletrolítica	os sinais dependem da natureza/causa da anormalidade eletrolítica	<p>»<b>perfil metabólico sérico:</b> pode mostrar níveis baixos de potássio, cálcio, fosfato ou magnésio A disfunção cardíaca pode ser reversível após o tratamento da anormalidade eletrolítica subjacente.</p> <p>»<b>eletrocardiograma (ECG):</b> hipocalêmia: pode mostrar infradesnívelamento do segmento ST, amplitude diminuída das ondas T, ondas U; hipocalcemia/hipomagnesemia: pode mostrar intervalo QT prolongado</p>	<p>»<b>ecocardiografia:</b> realizada para sinais de cardiomiopatia; raramente mostra evidência de disfunção do VE</p>

# Diretrizes de diagnóstico

## Europa

### **Diagnosis and assessment of dilated cardiomyopathy: a guideline protocol from the British Society of Echocardiography**

**Publicado por:** British Society of Echocardiography  
**Última publicação em:** 2017

---

### **2015 ESC guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac death**

**Publicado por:** European Society of Cardiology  
**Última publicação em:** 2015

---

### **2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy**

**Publicado por:** European Society of Cardiology  
**Última publicação em:** 2014

---

## **Classification of the cardiomyopathies**

**Publicado por:** European Society Of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Disease  
**Última publicação em:** 2008

## Internacional

### **Clinical recommendations for cardiopulmonary exercise testing data assessment in specific patient populations**

**Publicado por:** European Association for Cardiovascular Prevention & Rehabilitation; American Heart Association  
**Última publicação em:** 2012

---

### **Report of the 1995 World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology Task Force on the definition and classification of cardiomyopathies**

**Publicado por:** World Health Organization; International Society and Federation of Cardiology Task Force  
**Última publicação em:** 1996

## América do Norte

### Current diagnostic and treatment strategies for specific dilated cardiomyopathies: A scientific statement from the American Heart Association

**Publicado por:** American Heart Association  
**Última publicação em:** 2016

### Inherited arrhythmias: workshop consensus report about the diagnosis, phenotyping, molecular mechanisms, and therapeutic approaches for primary cardiomyopathies of gene mutations affecting ion channel function

**Publicado por:** National Heart, Lung, and Blood Institute; Office of Rare Diseases  
**Última publicação em:** 2007

### Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies

**Publicado por:** American Heart Association Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; Council on Epidemiology and Prevention  
**Última publicação em:** 2006

# Recursos online

1. ESC: HCM Risk-SCD (*external link*)

## Artigos principais

- 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 Groups; and Council on Epidemiology and Prevention. *Circulation*. 2006;113:1807-1816. [Texto completo](#) [Resumo](#)
- Gersh BJ, Maron BJ, Bonow RO, et al; American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines; American Association for Thoracic Surgery; American Society of Echocardiography; American Society of Nuclear Cardiology; Heart Failure Society of America; Heart Rhythm Society; Society for Cardiovascular Angiography and Interventions; Society of Thoracic Surgeons. 2011 ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *Circulation*. 2011;124:e783-e831. [Texto completo](#) [Resumo](#)
- Elliott PM, Anastasakis A, Borger MA, et al; Task Force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy. *Eur Heart J*. 2014;35:2733-2779. [Texto completo](#) [Resumo](#)
- Nagueh SF, Bierig SM, Budoff MJ, et al; American Society of Echocardiography; American Society of Nuclear Cardiology; Society for Cardiovascular Magnetic Resonance; Society of Cardiovascular Computed Tomography. American Society of Echocardiography clinical recommendations for multimodality cardiovascular imaging of patients with hypertrophic cardiomyopathy: endorsed by the American Society of Nuclear Cardiology, Society for Cardiovascular Magnetic Resonance, and Society of Cardiovascular Computed Tomography. *J Am Soc Echocardiogr*. 2011;24:473-498. [Texto completo](#) [Resumo](#)
- O'Mahony C, Jichi F, Pavlou M, et al; Hypertrophic Cardiomyopathy Outcomes Investigators. A novel clinical risk prediction model for sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy (HCM risk-SCD). *Eur Heart J*. 2014;35:2010-2020. [Texto completo](#) [Resumo](#)
- Sliwa K, Hilfiker-Kleiner D, Petrie MC, et al; Heart Failure Association of the European Society of Cardiology Working Group on Peripartum Cardiomyopathy. Current state of knowledge on aetiology, diagnosis, management, and therapy of peripartum cardiomyopathy: a position statement from the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology Working Group on peripartum cardiomyopathy. *Eur J Heart Fail*. 2010;12:767-778. [Texto completo](#) [Resumo](#)
- British Society of Echocardiography. Diagnosis and assessment of dilated cardiomyopathy: a guideline protocol from the British Society of Echocardiography. Jun 2017 [internet publication]. [Texto completo](#)

## Referências

1. 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 Groups; and Council on Epidemiology and Prevention. *Circulation*. 2006;113:1807-1816. [Texto completo](#) [Resumo](#)
2. Richardson P, McKenna W, Bristow M, et al. Report of the 1995 World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology Task Force on the Definition and Classification of cardiomyopathies. *Circulation*. 1996 Mar 1;93(5):841-2. [Texto completo](#) [Resumo](#)
3. Elliott P, Andersson B, Arbustini E, et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society Of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur Heart J*. 2008;29:270-276. [Texto completo](#) [Resumo](#)
4. Gersh BJ, Maron BJ, Bonow RO, et al; American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines; American Association for Thoracic Surgery; American Society of Echocardiography; American Society of Nuclear Cardiology; Heart Failure Society of America; Heart Rhythm Society; Society for Cardiovascular Angiography and Interventions; Society of Thoracic Surgeons. 2011 ACCF/AHA guideline for the diagnosis and treatment of hypertrophic cardiomyopathy: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *Circulation*. 2011;124:e783-e831. [Texto completo](#) [Resumo](#)
5. Elliott PM, Anastasakis A, Borger MA, et al; Task Force for the Diagnosis and Management of Hypertrophic Cardiomyopathy of the European Society of Cardiology (ESC). 2014 ESC guidelines on diagnosis and management of hypertrophic cardiomyopathy. *Eur Heart J*. 2014;35:2733-2779. [Texto completo](#) [Resumo](#)
6. Nagueh SF, Bierig SM, Budoff MJ, et al; American Society of Echocardiography; American Society of Nuclear Cardiology; Society for Cardiovascular Magnetic Resonance; Society of Cardiovascular Computed Tomography. American Society of Echocardiography clinical recommendations for multimodality cardiovascular imaging of patients with hypertrophic cardiomyopathy: endorsed by the American Society of Nuclear Cardiology, Society for Cardiovascular Magnetic Resonance, and Society of Cardiovascular Computed Tomography. *J Am Soc Echocardiogr*. 2011;24:473-498. [Texto completo](#) [Resumo](#)
7. Guazzi M, Adams V, Conraads V, et al. EACPR/AHA Scientific Statement. Clinical recommendations for cardiopulmonary exercise testing data assessment in specific patient populations. *Circulation*. 2012;126:2261-2674. [Texto completo](#) [Resumo](#)
8. Christiaans I, van Engelen K, van Langen IM, et al. Risk stratification for sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy: systematic review of clinical risk markers. *Europace*. 2010;12:313-321. [Resumo](#)
9. Garratt CJ, Elliott P, Behr E, et al. Heart Rhythm UK position statement on clinical indications for implantable cardioverter defibrillators in adult patients with familial sudden cardiac death syndromes. *Europace*. 2010;12:1156-1175. [Texto completo](#) [Resumo](#)

10. O'Mahony C, Tome-Esteban M, Lambiase PD, et al. A validation study of the 2003 American College of Cardiology/European Society of Cardiology and 2011 American College of Cardiology Foundation/American Heart Association risk stratification and treatment algorithms for sudden cardiac death in patients with hypertrophic cardiomyopathy. *Heart.* 2013;99:534-541. [Resumo](#)
11. McKeown PP, Muir AR. Risk assessment in hypertrophic cardiomyopathy: contemporary guidelines hampered by insufficient evidence. *Heart.* 2013;99:511-513. [Texto completo](#) [Resumo](#)
12. Aquaro GD, Masci P, Formisano F, et al. Usefulness of delayed enhancement by magnetic resonance imaging in hypertrophic cardiomyopathy as a marker of disease and its severity. *Am J Cardiol.* 2010;105:392-397. [Resumo](#)
13. O'Hanlon R, Grasso A, Roughton M, et al. Prognostic significance of myocardial fibrosis in hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol.* 2010;56:867-874. [Resumo](#)
14. Maron BJ, Maron MS. LGE means better selection of HCM patients for primary prevention implantable defibrillators. *JACC Cardiovasc Imaging.* 2016 Jul 14 [Epub ahead of print]. [Resumo](#)
15. O'Mahony C, Jichi F, Pavlou M, et al; Hypertrophic Cardiomyopathy Outcomes Investigators. A novel clinical risk prediction model for sudden cardiac death in hypertrophic cardiomyopathy (HCM risk-SCD). *Eur Heart J.* 2014;35:2010-2020. [Texto completo](#) [Resumo](#)
16. Bos JM, Towbin JA, Ackerman MJ. Diagnostic, prognostic, and therapeutic implications of genetic testing for hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol.* 2009;54:201-211. [Resumo](#)
17. Hoffmann B. Fabry disease: recent advances in pathology, diagnosis, treatment and monitoring. *Orphanet J Rare Dis.* 2009;4:21. [Texto completo](#) [Resumo](#)
18. Sarkozy A, Digilio MC, Dallapiccola B. Leopard syndrome. *Orphanet J Rare Dis.* 2008;3:13. [Texto completo](#) [Resumo](#)
19. Schulz JB, Boesch S, Bürk K, et al. Diagnosis and treatment of Friedreich ataxia: a European perspective. *Nat Rev Neurol.* 2009;5:222-234. [Resumo](#)
20. Towbin JA. Hypertrophic Cardiomyopathy. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2009;32(Suppl 2):S23-S31. [Resumo](#)
21. Cheng TO. Hypertrophic cardiomyopathy vs athlete's heart. *Int J Cardiol.* 2009;131:151-155. [Resumo](#)
22. Basso C, Corrado D, Marcus FI, et al. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy. *Lancet.* 2009;373:1289-1300. [Resumo](#)
23. McKenna WJ, Thiene G, Nava A, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular dysplasia/cardiomyopathy. *Br Heart J.* 1994;71:215-218. [Texto completo](#) [Resumo](#)
24. Hamid MS, Norman M, Quraishi A, et al. Prospective evaluation of relatives for familial arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia reveals a need to broaden diagnostic criteria. *J Am Coll Cardiol.* 2002;40:1445-1450. [Resumo](#)

25. Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D, et al. Diagnosis of arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy/dysplasia: proposed modification of the task force criteria. *Circulation*. 2010;121:1533-1541. [Texto completo](#) [Resumo](#)
26. Corrado D, Bassi C, Thiene G. Arrhythmogenic right ventricular cardiomyopathy: diagnosis, prognosis, and treatment. *Heart*. 2000;83:588-595. [Texto completo](#) [Resumo](#)
27. Pantazis AA, Elliott PM. Left ventricular noncompaction. *Curr Opin Cardiol*. 2009;24:209-213. [Resumo](#)
28. Captur G, Nihoyannopoulos P. Left ventricular non-compaction: genetic heterogeneity, diagnosis and clinical course. *Int J Cardiol*. 2010;140:145-153. [Resumo](#)
29. Towbin JA, Bowles NE. Dilated cardiomyopathy: a tale of cytoskeletal proteins and beyond. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2006;17:919-926. [Resumo](#)
30. Pinto YM, Elliott PM, Arbustini E, et al. Proposal for a revised definition of dilated cardiomyopathy, hypokinetic non-dilated cardiomyopathy, and its implications for clinical practice: a position statement of the ESC working group on myocardial and pericardial diseases. *Eur Heart J*. 2016;37:1850-1858. [Texto completo](#) [Resumo](#)
31. American Heart Association. Current diagnostic and treatment strategies for specific dilated cardiomyopathies: A scientific statement from the American Heart Association. Nov 2016 [internet publication]. [Texto completo](#) [Resumo](#)
32. Jefferies JL, Towbin JA. Dilated cardiomyopathy. *Lancet* 2010;375:752-762. [Resumo](#)
33. Malhotra R, Mason PK. Lamin A/C deficiency as a cause of familial dilated cardiomyopathy. *Curr Opin Cardiol*. 2009;24:203-208. [Resumo](#)
34. Boudina S, Abel ED. Diabetic cardiomyopathy, causes and effects. *Rev Endocr Metab Disord*. 2010;11:31-39. [Texto completo](#) [Resumo](#)
35. Kushwaha SS, Fallon JT, Fuster V. Restrictive cardiomyopathy. *N Engl J Med*. 1997;336:267-276. [Resumo](#)
36. Zangwill S, Hamilton R. Restrictive cardiomyopathy. *Pacing Clin Electrophysiol*. 2009;32(Suppl 2):S41-S43. [Resumo](#)
37. Cooper LT Jr. Myocarditis. *N Engl J Med*. 2009;360:1526-1538. [Resumo](#)
38. Cooper LT, Baughman KL, Feldman AM, et al. The role of endomyocardial biopsy in the management of cardiovascular disease. *Circulation*. 2007;116:2216-2233. [Texto completo](#) [Resumo](#)
39. Akashi YJ, Goldstein DS, Barbaro G, et al. Takotsubo cardiomyopathy: a new form of acute, reversible heart failure. *Circulation*. 2008;118:2574-2762. [Texto completo](#) [Resumo](#)
40. Prasad A, Lerman A, Rihal CS. Apical ballooning syndrome (Tako-Tsubo or stress cardiomyopathy): a mimic of acute myocardial infarction. *Am Heart J*. 2008;155:408-417. [Resumo](#)

41. Sliwa K, Hilfiker-Kleiner D, Petrie MC, et al; Heart Failure Association of the European Society of Cardiology Working Group on Peripartum Cardiomyopathy. Current state of knowledge on aetiology, diagnosis, management, and therapy of peripartum cardiomyopathy: a position statement from the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology Working Group on peripartum cardiomyopathy. *Eur J Heart Fail.* 2010;12:767-778. [Texto completo](#) [Resumo](#)
42. Bauersachs J, Arrigo M, Hilfiker-Kleiner D, et al. Current management of patients with severe acute peripartum cardiomyopathy: practical guidance from the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology Study Group on peripartum cardiomyopathy. *Eur J Heart Fail.* 2016 Sep;18(9):1096-105. [Texto completo](#) [Resumo](#)
43. Brar SS, Khan SS, Sandhu GK, et al. Incidence, mortality, and racial differences in peripartum cardiomyopathy. *Am J Cardiol.* 2007;100:302-304. [Resumo](#)
44. Elkayam U, Akhter MW, Singh H, et al. Pregnancy-associated cardiomyopathy: clinical characteristics and a comparison between early and late presentation. *Circulation.* 2005;111:2050-2055. [Texto completo](#) [Resumo](#)
45. Goland S, Modi K, Bitar F, et al. Clinical profile and predictors of complications in peripartum cardiomyopathy. *J Card Fail.* 2009;15:645-650. [Resumo](#)
46. Shinbane JS, Wood MA, Jensen DN, et al. Tachycardia-induced cardiomyopathy: a review of animal models and clinical studies. *J Am Coll Cardiol.* 1997;29:709-15. [Resumo](#)
47. Calò L, De Ruvo E, Sette A, et al. Tachycardia-induced cardiomyopathy: mechanisms of heart failure and clinical implications. *J Cardiovasc Med.* 2007;8:138-143. [Resumo](#)
48. Maredia N, Ray SG. Cardiac amyloidosis. *Clin Med.* 2005;5:504-509. [Resumo](#)
49. Guertl B, Noehammer C, Hoefer G. Metabolic cardiomyopathies. *Int J Exp Pathol.* 2000;81:349-372. [Resumo](#)
50. Lubitz SA, Goldbarg SH, Mehta D. Sudden cardiac death in infiltrative cardiomyopathies: sarcoidosis, scleroderma, amyloidosis, hemachromatosis. *Prog Cardiovasc Dis.* 2008;51:58-73. [Resumo](#)
51. Bristow MR, Mason JW, Billingham ME, et al. Doxorubicin cardiomyopathy: evaluation by phonocardiography, endomyocardial biopsy, and cardiac catheterization. *Ann Intern Med.* 1978;88:168-175. [Resumo](#)
52. Guglin M, Hartlage G, Reynolds C, et al. Trastuzumab-induced cardiomyopathy: not as benign as it looks? A retrospective study. *J Card Fail.* 2009;15:651-657. [Resumo](#)
53. Fernández-Solà J, Fatjó F, Sacanella E, et al. Evidence of apoptosis in alcoholic cardiomyopathy. *Hum Pathol.* 2006;37:1100-1110. [Resumo](#)
54. Alexander CS. Cobalt-beer cardiomyopathy. A clinical and pathologic study of twenty-eight cases. *Am J Med.* 1972;53:395-417. [Resumo](#)

55. Galderisi M. Diastolic dysfunction and diabetic cardiomyopathy: evaluation by Doppler echocardiography. *J Am Coll Cardiol.* 2006;48:1548-1551. [Resumo](#)
56. Akbarian M, Yankopoulos NA, Abelmann WH. Hemodynamic studies in beriberi heart disease. *Am J Med.* 1966;41:197-212. [Resumo](#)
57. Kim JS, Judson MA, Donnino R, et al. Cardiac sarcoidosis. *Am Heart J.* 2009;157:9-21. [Resumo](#)
58. Zheng ZJ, Croft JB, Giles WH, et al. Sudden cardiac death in the United States, 1989 to 1998. *Circulation.* 2001;104:2158-2163. [Texto completo](#) [Resumo](#)
59. Corrado D, Bassano C, Schiavon M, et al. Screening for hypertrophic cardiomyopathy in young athletes. *New Engl J Med.* 1998;339:364-369. [Texto completo](#) [Resumo](#)
60. Wisten A, Andersson S, Forsberg H, et al. Sudden cardiac death in the young in Sweden: electrocardiogram in relation to forensic diagnosis. *J Intern Med.* 2004;255:213-220. [Texto completo](#) [Resumo](#)
61. Doolan A, Langlois N, Semsarian C. Causes of sudden cardiac death in young Australians. *Med J Aust.* 2004 Feb 2;180(3):110-2. [Texto completo](#) [Resumo](#)
62. Davie AP, Francis CM, Love MP, et al. Value of the electrocardiogram in identifying heart failure due to left ventricular systolic dysfunction. *BMJ.* 1996;312:222. [Texto completo](#) [Resumo](#)
63. British Society of Echocardiography. Diagnosis and assessment of dilated cardiomyopathy: a guideline protocol from the British Society of Echocardiography. Jun 2017 [internet publication]. [Texto completo](#)
64. Schwefer M, Aschenbach R, Heidemann J, et al. Constrictive pericarditis, still a diagnostic challenge: comprehensive review of clinical management. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2009;36:502-510. [Resumo](#)
65. Hershberger RE, Lindenfeld J, Mestroni L, et al. Genetic evaluation of cardiomyopathy: a Heart Failure Society of America practice guideline. *J Card Fail.* 2009;15:83-97. [Resumo](#)
66. Finsterer J. Mitochondriopathies. *Eur J Neurol* 2004;11:163-186. [Resumo](#)
67. Braunwald E, Fauci AS, Kasper D, et al, eds. *Harrison's principles of internal medicine.* New York, NY: McGraw-Hill; 2001:1411.
68. Nunoda S, Genda A, Sekiguchi M, et al. Left ventricular endomyocardial biopsy findings in patients with essential hypertension and hypertrophic cardiomyopathy with special reference to the incidence of bizarre myocardial hypertrophy with disorganization and biopsy score. *Heart Vessels.* 1985;1:170-175. [Resumo](#)
69. Takemura G, Takatsu Y, Fujiwara H. Luminal narrowing of coronary capillaries in human hypertrophic hearts: an ultrastructural morphometrical study using endomyocardial biopsy specimens. *Heart.* 1998;79:78-85. [Texto completo](#) [Resumo](#)
70. Blomström-Lundqvist C, Selin K, Jonsson R, et al. Cardioangiographic findings in patients with arrhythmogenic right ventricular dysplasia. *Br Heart J.* 1988;59:556-563. [Texto completo](#) [Resumo](#)

71. Lehnart SE, Ackerman MJ, Benson DW Jr, et al. Inherited arrhythmias: a National Heart, Lung, and Blood Institute and Office of Rare Diseases workshop consensus report about the diagnosis, phenotyping, molecular mechanisms, and therapeutic approaches for primary cardiomyopathies of gene mutations affecting ion channel function. *Circulation*. 2007;116:2325-2345. [Erratum in: *Circulation*. 2008;118:e132.] [Texto completo](#) [Resumo](#)
72. Wolf CM, Berul CI. Inherited conduction system abnormalities: one group of diseases, many genes. *J Cardiovasc Electrophysiol*. 2006;17:446-455. [Resumo](#)
73. O'Mahony C, Elliott P. Anderson-Fabry disease and the heart. *Prog Cardiovasc Dis*. 2010;52:326-335. [Resumo](#)
74. Pieroni M, Chimenti C, De Cobelli F, et al. Fabry's disease cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2006;47:1663-1671. [Resumo](#)
75. Kounas S, Demetrescu C, Pantazis AA, et al. The binary endocardial appearance is a poor discriminator of Anderson-Fabry disease from familial hypertrophic cardiomyopathy. *J Am Coll Cardiol*. 2008;51:2058-2061. [Resumo](#)
76. Saltiel E, McGuire W. Doxorubicin (adriamycin) cardiomyopathy: a critical review. *West J Med*. 1983;139:332-341. [Texto completo](#) [Resumo](#)
77. Shan K, Lincoff AM, Young JB. Anthracycline-induced cardiotoxicity. *Ann Int Med*. 1996;125:47-58. [Resumo](#)
78. Colao A. 5 long-term acromegaly and associated cardiovascular complications: a case-based review. *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab*. 2009;23(Suppl 1):S31-38. [Resumo](#)
79. van der Burgt I. Noonan syndrome. *Orphanet J Rare Dis*. 2007;2:4. [Texto completo](#) [Resumo](#)
80. Birnie DH, Sauer WH, Bogun F, et al. HRS expert consensus statement on the diagnosis and management of arrhythmias associated with cardiac sarcoidosis. *Heart Rhythm*. 2014;11:1305-1323. [Texto completo](#) [Resumo](#)

# Imagens

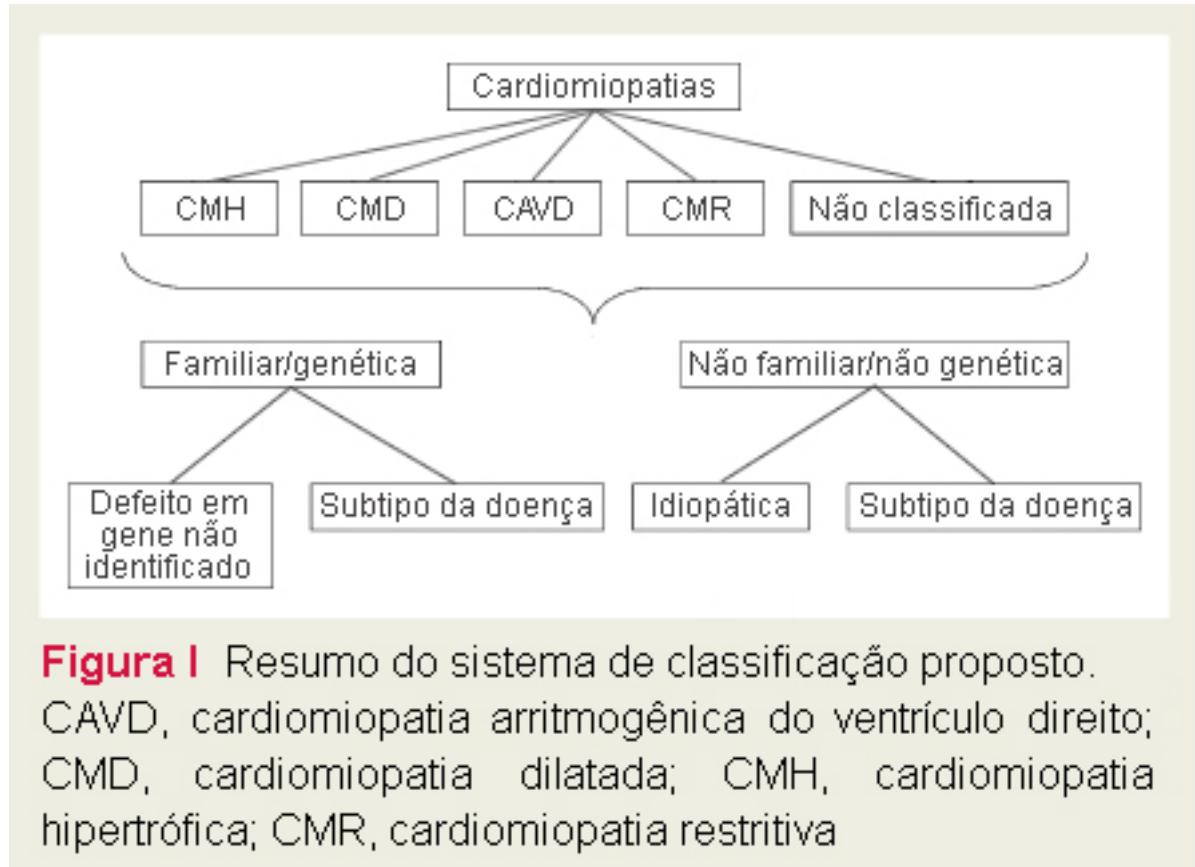
**Tabela I** Exemplos de diferentes doenças que causam cardiomiopatias

	CMH	CMD	CAVD	CMR	Não classificada
Familiar	Familiar, gene desconhecido Mutações nos genes que codificam proteínas sarcoméricas Cadeia pesada da $\beta$ -miosina Proteína C ligadora da miosina cardíaca Troponina cardíaca I Troponina T Alfa-tropomiosina Cadeia leve essencial da miosina Cadeia leve reguladora da miosina Actina cardíaca Cadeia pesada da alfa-miosina Titina Troponina C Proteína MLP (muscle LIM protein) Doença de depósito de glicogênio (por exemplo, Pompe; PRKAG2, Forbes, Danon) Doenças de depósito lisossomial (por exemplo, Anderson-Fabry, Hurler) Distúrbios do metabolismo de ácidos graxos Deficiência de carnitina Deficiência de fosforilase $\beta$ -quinase Citopatias mitocondriais CMH sindrómica Síndrome de Noonan Síndrome de LEOPARD Ataxia de Friedreich Síndrome de Beckwith-Wiedemann Síndrome de Swyer	Familiar, gene desconhecido Mutações nos genes que codificam proteínas sarcoméricas (consulte CMH) Banda z Proteína MLP (muscle LIM protein) Teletonina (TCAP) Genes citoesqueléticos Distrofina Desmina Metavinculina Complexo sarociglicoano Complexo mitocondrial Epicardina Membrana nuclear	Familiar, gene desconhecido Mutações que codificam proteínas dos discos intercalares Placoglobina Desmoplaquina Placofilina 2 Desmogleína 2 Desmocilina 2 Receptor cardíaco de nianodina (RYR2) Fator de transformação de crescimento beta 3 (TGF-beta 3)	Familiar, gene desconhecido Mutações nos genes que codificam proteínas sarcoméricas Troponina I (CMR +/ CMH) Cadeia leve essencial da miosina Amiloidose familiar Transmítrina (CMR + neuropatia) Apolipoproteína (CMR + nefropatia) Desminopatia Pseudoxantoma elástico Hemocromatose Doença de Anderson-Fabry Doença de depósito de glicogênio	Não compatação do ventrículo esquerdo Síndrome de Barth Lamina A/C ZASP alfa-distrofrevina
Outra	Promotor de fosfolambana Amilóide familiar		Inflamação?		
Não familiar	Obesidade Lactentes de mães diabéticas Treinamento de atividades atléticas Amilóide (AL)pré-albumina	Miocardite (infecciosa/tóxica/ímune) Doença de Kawasaki Eosinofilia (síndrome de Churg-Strauss) Persistência viral Medicamentos Gestação Endócrina Nutricional: tiamina, carnitina, selénio, hipofosfatemia, hipocalcemia Bebidas alcoólicas Taquicardiomiopatia		Amilóide (AL)pré-albumina Escleroderma Fibrose endomiocardíca Síndrome hipereosinofílica Idiopática Causa cromosómica Medicamentos (serotonina, mescalina, ergotamina, agentes mercuriais, tussílfano) Cardiopatia carcinóide Cânceres metastáticos Radiação Medicamentos (antraciclinas)	Cardiomiopatia de Takotsubo

CAVD, cardiomiopatia arritmogênica do ventrículo direito; CMD, cardiomiopatia dilatada; CMH, cardiomiopatia hipertrófica; CMR, cardiomiopatia restritiva.

**Figura 1:** Doenças que podem causar cardiomiopatia

Elliott P, Andersson B, Arbustini E, et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. Eur Heart J. 2008;29:270-276. Usado com permissão.

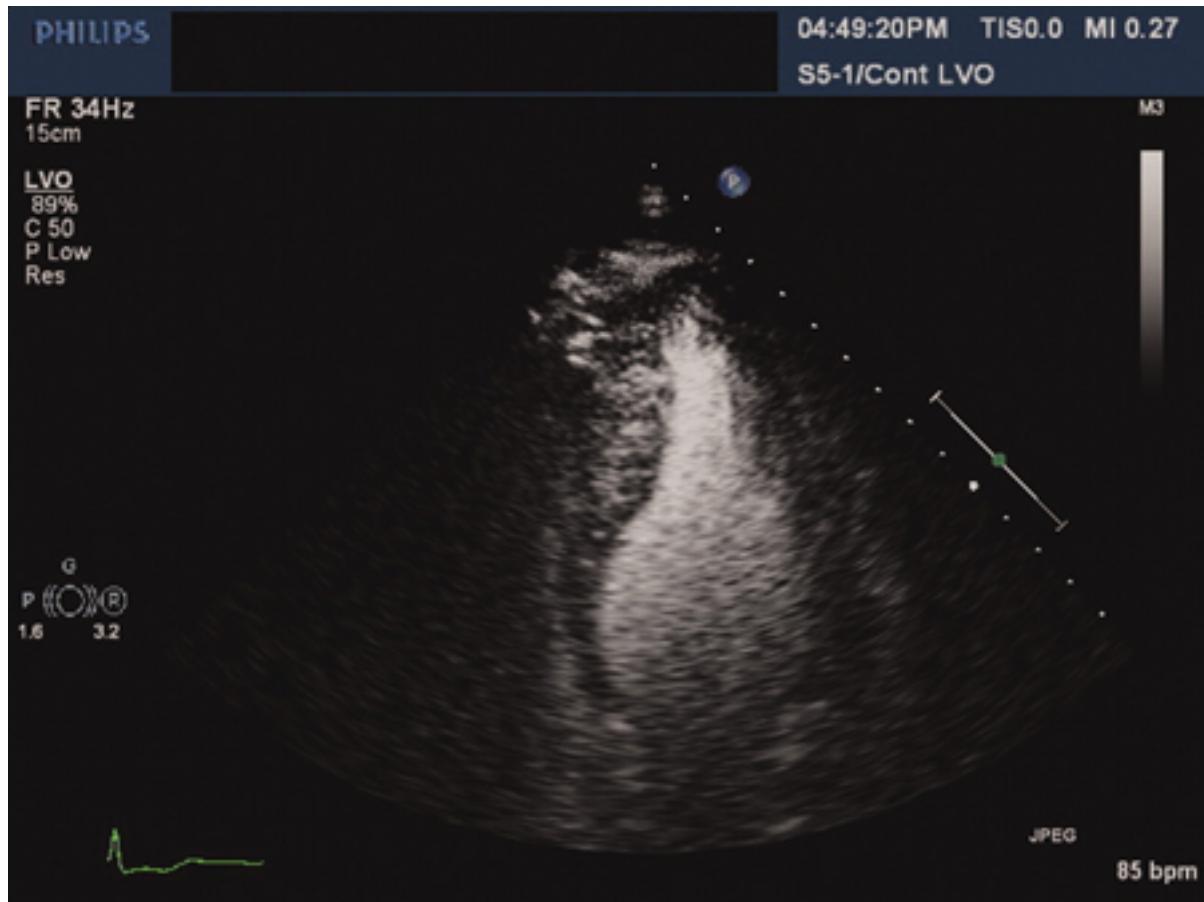


**Figura 1** Resumo do sistema de classificação proposto.

CAVD, cardiomiopatia arritmogênica do ventrículo direito; CMD, cardiomiopatia dilatada; CMH, cardiomiopatia hipertrófica; CMR, cardiomiopatia restritiva

*Figura 2: Sistema de classificação proposto*

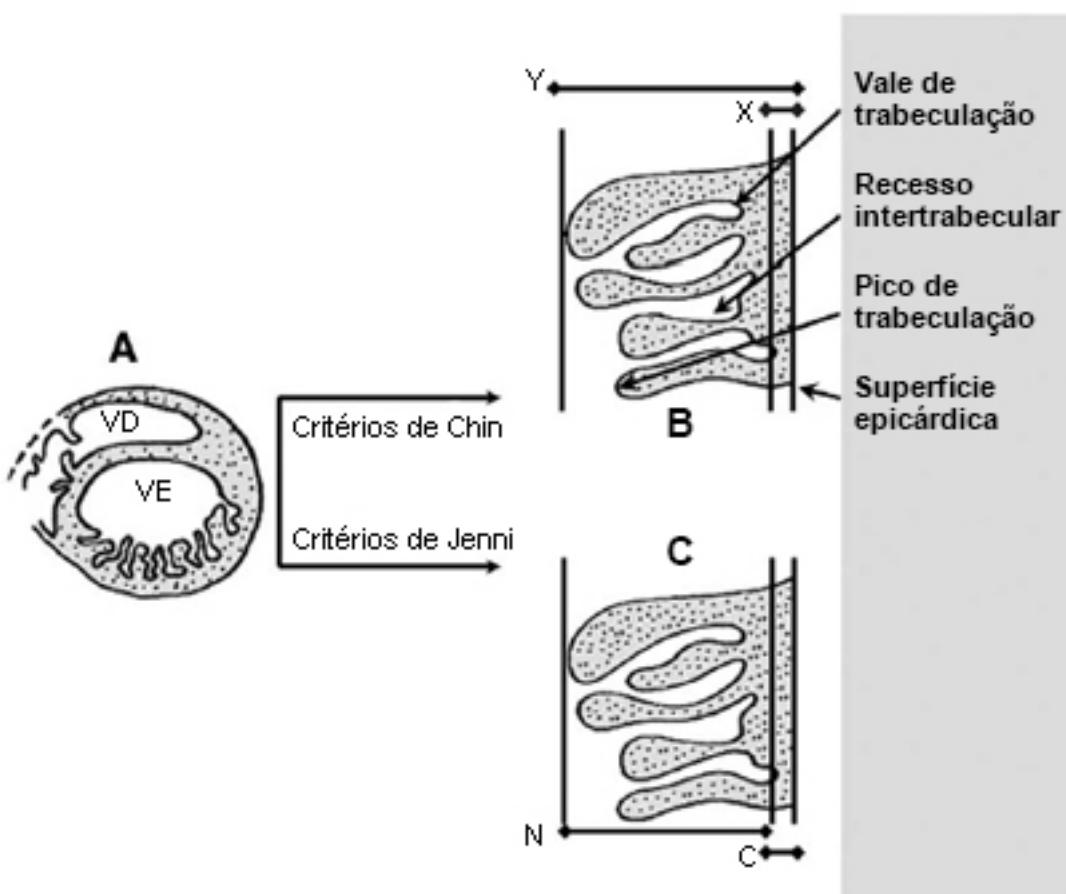
Elliott P, Andersson B, Arbustini E, et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. Eur Heart J. 2008;29:270-276. Usado com permissão.



IMAGES

Figura 3: Cardiomiopatia hipertrófica apical: vista ecocardiográfica de 4 câmaras com contraste

Ahmed I, Smalley SJ, Zhu DWX, et al. Sudden cardiac arrest in apical hypertrophic cardiomyopathy. BMJ Case Reports. 2009;doi:10.1136/bcr.04.2009.17



**Figura 4:** Dois critérios ecocardiográficos (Chin et al e Jenni et al) para o diagnóstico de não compactação do ventrículo esquerdo (NCVE): A. Vista do eixo curto paraesternal demonstrando o formato crescente da cavidade ventricular direita e a área do miocárdio não compactado no ápice do ventrículo esquerdo. B. Critérios de Chin. Para quantificar a profundidade de penetração de recessos intertrabeculares, Chin et al propuseram uma proporção  $X-Y$ , em que  $X$  representa a distância entre a superfície epicárdica até o vale dos recessos trabeculares, e  $Y$  representa a distância entre a superfície epicárdica e o pico da trabeculação. A NCVE que usa esses critérios é definida por uma proporção de  $X/Y \leq 0.5$ . C. Critérios de Jenni. Descrevem a parede ventricular esquerda como formada por 2 camadas: uma camada  $C$  externa compactada, contígua ao epicárdio, e uma camada  $N$  interna não compactada. A espessura sistólica final das camadas não compactada e compactada é obtida na área da espessura máxima da parede ventricular esquerda na vista do eixo curto paraesternal. Uma proporção de  $NC/C > 2$  sugere NCVE

Adaptado de Captur G, Nihoyannopoulos P. Left ventricular non-compaction: genetic heterogeneity, diagnosis and clinical course. *Int J Cardiol.* 2010;140:145-153. Usado com permissão.

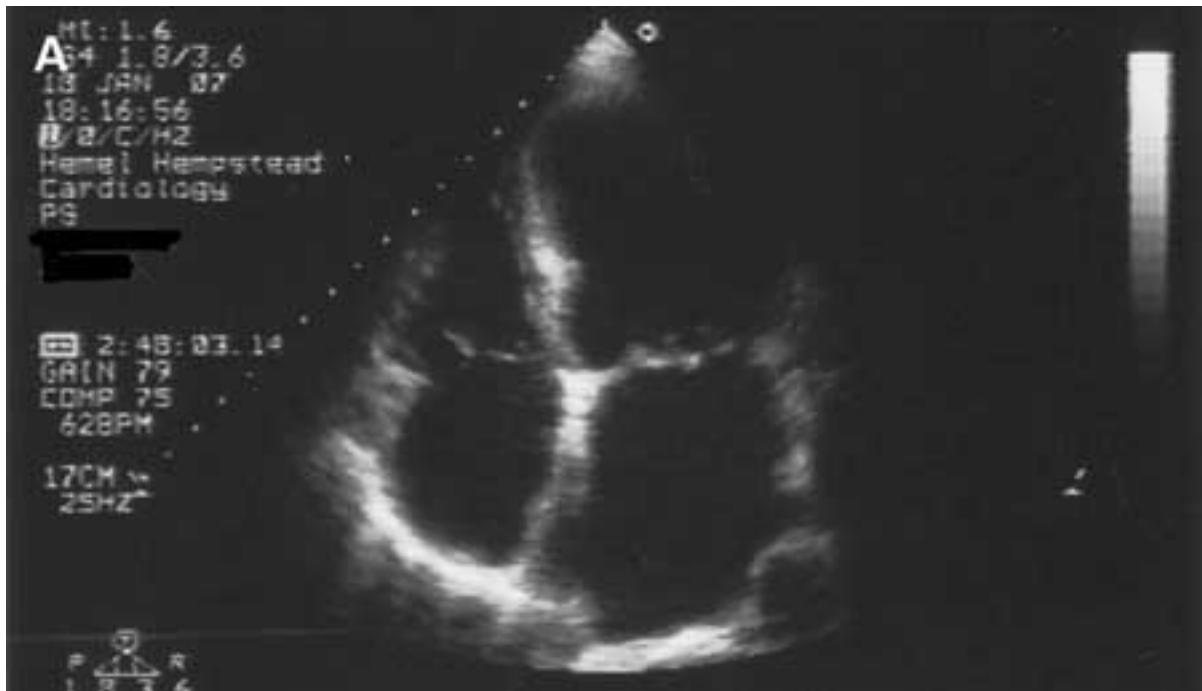


Figura 5: Cardiomiopatia dilatada: ecocardiografia

Tanejal AK, Wong J, Bayliss J. Antipsychotic-drug-induced dilated cardiomyopathy. BMJ Case Reports. 2009; doi:10.1136/bcr.09.2008.0958



Figura 6: Ventriculograma esquerdo demonstrando balonamento apical na cardiomiopatia de Takotsubo

Augustine DX, Domanski A, Garg A. The stress of chest pain: a case of tako-tsubo cardiomyopathy. *BMJ Case Reports*. 2009; doi:10.1136/bcr.03.2009.1660

## Aviso legal

Este conteúdo destinase a médicos que não estão nos Estados Unidos e no Canadá. O BMJ Publishing Group Ltd. ("BMJ Group") procura certificarse de que as informações fornecidas sejam precisas e estejam atualizadas; no entanto, não fornece garantias nesse sentido, tampouco seus licenciantes, que fornecem determinadas informações vinculadas ao seu conteúdo ou acessíveis de outra forma. O BMJ Group não defende nem endossa o uso de qualquer tratamento ou medicamento aqui mencionado, nem realiza o diagnóstico de pacientes. Os médicos devem utilizar seu próprio julgamento profissional ao utilizar as informações aqui contidas, não devendo considerá-las substitutas, ao abordar seus pacientes.

As informações aqui contidas não contemplam todos os métodos de diagnóstico, tratamento, acompanhamento e medicação, nem possíveis contra-indicações ou efeitos colaterais. Além disso, com o surgimento de novos dados, tais padrões e práticas da medicina sofrem alterações; portanto, é necessário consultar diferentes fontes. É altamente recomendável que os usuários confirmem, por conta própria, o diagnóstico, os tratamentos e o acompanhamento especificado e verifiquem se são adequados para o paciente na respectiva região. Além disso, é necessário examinar a bula que acompanha cada medicamento prescrito, a fim de verificar as condições de uso e identificar alterações na posologia ou contra-indicações, em especial se o agente a ser administrado for novo, raramente utilizado ou tiver alcance terapêutico limitado. Deve-se verificar se, na sua região, os medicamentos mencionados são licenciados para o uso especificado e nas doses determinadas. Essas informações são fornecidas "no estado em que se encontram" e, na forma da lei, o BMJ Group e seus licenciantes não assumem qualquer responsabilidade por nenhum aspecto da assistência médica administrada com o auxílio dessas informações, tampouco por qualquer outro uso destas. Estas informações foram traduzidas e adaptadas com base no conteúdo original produzido pelo BMJ no idioma inglês. O conteúdo traduzido é fornecido tal como se encontra na versão original em inglês. A precisão ou confiabilidade da tradução não é garantida nem está implícita. O BMJ não se responsabiliza por erros e omissões provenientes da tradução e da adaptação, ou de qualquer outra forma, e na máxima extensão permitida por lei, o BMJ não deve incorrer em nenhuma responsabilidade, incluindo, mas sem limitação, a responsabilidade por danos provenientes do conteúdo traduzido.

**NOTA DE INTERPRETAÇÃO:** Os numerais no conteúdo traduzido são exibidos de acordo com a configuração padrão para separadores numéricos no idioma inglês original: por exemplo, os números de 4 dígitos não incluem vírgula nem ponto decimal; números de 5 ou mais dígitos incluem vírgulas; e números menores que a unidade são representados com pontos decimais. Consulte a tabela explicativa na Tab 1. O BMJ não aceita ser responsabilizado pela interpretação incorreta de números em conformidade com esse padrão especificado para separadores numéricos. Esta abordagem está em conformidade com a orientação do Serviço Internacional de Pesos e Medidas (International Bureau of Weights and Measures) (resolução de 2003)

<http://www1.bipm.org/jsp/en/ViewCGPMResolution.jsp>

Estilo do BMJ Best Practice	
Numerais de 5 dígitos	10,00
Numerais de 4 dígitos	1000
Numerais < 1	0.25

**Tabela 1 Estilo do BMJ Best Practice no que diz respeito a numerais**

Esta versão em PDF da monografia do BMJ Best Practice baseia-se na versão disponível no sítio web actualizada pela última vez em: Jun 21, 2018.

As monografias do BMJ Best Practice são actualizadas regularmente e a versão mais recente disponível de cada monografia pode consultar-se em [bestpractice.bmj.com](http://bestpractice.bmj.com). A utilização deste conteúdo está sujeita à nossa declaração de exoneración de responsabilidade. © BMJ Publishing Group Ltd 2018. Todos os direitos reservados.

O BMJ pode atualizar o conteúdo traduzido de tempos em tempos de maneira a refletir as atualizações feitas nas versões originais no idioma inglês em que o conteúdo traduzido se baseia. É natural que a versão em português apresente eventuais atrasos em relação à versão em inglês enquanto o conteúdo traduzido não for atualizado. A duração desses atrasos pode variar.

Veja os [termos e condições do website](#).

Contacte-nos

+ 44 (0) 207 111 1105

[support@bmj.com](mailto:support@bmj.com)

BMJ  
BMA House  
Tavistock Square  
London  
WC1H 9JR  
UK

## Colaboradores:

---

### // Autores:

#### **Pascal McKeown, MD**

Professor

Director, Centre for Medical Education, School of Medicine, Dentistry & Biomedical Sciences, Queen's University Belfast, Belfast, UK

DIVULGAÇÕES: PM is an author of a reference cited in this monograph.

#### **Alison Muir, MD**

Consultant Cardiologist

Royal Victoria Hospital, Belfast Health and Social Care Trust, Belfast, UK

DIVULGAÇÕES: AM has received speaker fees from Shire and Genzyme for speaking at educational meetings. AM is an author of a reference cited in this monograph.

### // Colegas revisores:

#### **Katherine Wu, MD**

Associate Professor of Medicine

Division of Cardiology, Johns Hopkins Medical Institutions, Baltimore, MD

DIVULGAÇÕES: KW declares that she has no competing interests.

#### **John Coltart, MD, FRCP, FACC, FESC, MRCS**

Consultant Cardiologist

Cardio-thoracic Unit, Guy's and St Thomas' Hospital, London, UK

DIVULGAÇÕES: JC declares that he has no competing interests.

#### **Vaikom S. Mahadevan, MBBS, MRCP**

Consultant Cardiologist

Manchester Royal Infirmary, Manchester, UK

DIVULGAÇÕES: VSM declares that he has no competing interests.