

CARDIOLOGIA

TEORIA E PRÁTICA

EDIÇÃO XXVII

Capítulo 37

MIOCARDIOPATIAS: BASES FISIOPATOLÓGICAS, CLASSIFICAÇÃO E MANEJO CLÍNICO

LARIANE RUGGINI¹
MATHEUS CRIPPA PETRILLO¹
GABRIELA FIGUEIREDO ANDRIOLA¹
LAURA SMANIOTTO SARAIVA¹
ANNA BEATRIZ DE SOUZA SOUSA¹
JULIANA TESSA¹
GABRIELE PETRY¹
EDUARDA BOARETTO FRIZON¹
AMANDA RIVA ROHERS¹
ARTHUR SMANIOTTO SARAIVA²
JAZIEL HENCKE LOPES¹
BETTINA SCHMITT¹

¹Discente – Escola de Medicina da Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul.

²Discente – Escola de Medicina da Universidade do Vale do Rio dos Sinos.

Palavras-chave: Miocardite; Miocardiopatias; Cardiologia.

DOI

10.59290/4710002029

P EDITORA
PASTEUR

INTRODUÇÃO

As miocardiopatias constituem um grupo heterogêneo de doenças do miocárdio caracterizadas por anormalidades estruturais e/ou funcionais do músculo cardíaco, na ausência de doença arterial coronariana, hipertensão, valvopatia ou cardiopatia congênita suficientes para explicar a anormalidade observada (ARBELO *et al.*, 2023). Essa definição, adotada tanto pela *European Society of Cardiology* (ESC) quanto pela *American Heart Association* (AHA), aplica-se a crianças e adultos e não pressupõe uma etiologia específica — que pode ser genética/familiar ou adquirida. É importante destacar que as miocardiopatias podem coexistir com doença isquêmica, valvar ou hipertensiva, e a presença de uma não exclui a possibilidade da outra.

Do ponto de vista clínico, as miocardiopatias são hoje reconhecidas por cinco fenótipos morfofuncionais principais — hipertrófica (HCM), dilatada (DCM), ventricular esquerda não dilatada (NDLVC), arritmogênica do ventrículo direito (ARVC) e restritiva (RCM) —, cada um associado a padrões característicos de apresentação clínica, história natural e risco de eventos como insuficiência cardíaca, arritmias ventriculares e morte súbita (ARBELO *et al.*, 2023). O reconhecimento precoce desses fenótipos orienta a investigação etiológica subsequente e a estratificação de risco individual.

Do ponto de vista epidemiológico, as miocardiopatias representam causas importantes de insuficiência cardíaca. A DCM tem prevalência estimada entre 1:250 e 1:500 na população geral, a HCM entre 1:500 e 1:5.000, e a miocardiopatia arritmogênica entre 1:1.000 e 1:5.000 (MCDONAGH *et al.* 2021). Mutações genéticas patogênicas são identificadas em até 40% dos casos de DCM e 60% dos casos de HCM, e mesmo em formas adquiridas, como as induzidas por quimioterapia, álcool ou associa-

das à cardiomiopatia periparto, a prevalência de variantes genéticas ultrapassa 15% (MCDONAGH *et al.*, 2021). Essa interseção entre fatores genéticos e adquiridos — os chamados "modificadores de doença", que incluem fatores epigenéticos, gestação e comorbidades cardiovasculares — é central para a investigação diagnóstica, já que a identificação de uma causa adquirida não exclui uma variante genética patogênica subjacente, e vice-versa.

A relevância clínica das miocardiopatias vai além de sua prevalência isolada: constituem uma das principais causas de morte súbita cardíaca em jovens e atletas, motivam grande parte dos encaminhamentos para transplante cardíaco em pacientes sem doença coronariana, e têm implicações diretas para o aconselhamento genético e o rastreamento familiar em cascata, dado o caráter frequentemente hereditário de muitas formas (ARBELO *et al.*, 2023; MCDONAGH *et al.*, 2021). O diagnóstico etiológico preciso — diferenciando causas genéticas, infiltrativas, inflamatórias, tóxicas e outras adquiridas — tem impacto direto sobre o tratamento direcionado, o prognóstico e a necessidade de rastreamento de familiares de primeiro grau. Este capítulo abordará a classificação e os principais fenótipos das miocardiopatias.

MÉTODO

Trata-se de uma revisão narrativa da literatura realizada em agosto de 2026, por meio de pesquisas nas bases de dados PubMed, MEDLINE, UpToDate e OpenEvidence. Foram utilizados descritores em português e inglês relacionados ao tema, incluindo: "miocardiopatias", "cardiomyopathies", "doenças do miocárdio", "myocardial diseases", "cardiomiopatia dilatada", "dilated cardiomyopathy", "cardiomiopatia hipertrófica", "hypertrophic cardiomyopathy", "cardiomiopatia restritiva", "restrictive cardiomyopathy", "cardiomiopatia arritmogê-

nica", "arrhythmogenic cardiomyopathy", "miocardite", "myocarditis", "insuficiência cardíaca", "heart failure", "fibrose miocárdica", "myocardial fibrosis", "ressonância magnética cardíaca", "cardiac magnetic resonance", "morte súbita cardíaca", "sudden cardiac death", "genética das cardiomiopatias", "genetic cardiomyopathy", "estratificação de risco" e "risk stratification".

Os critérios de inclusão compreenderam artigos publicados nos idiomas português, inglês e espanhol, disponíveis na íntegra, que abordassem aspectos etiológicos, genéticos, fisiopatológicos, clínicos, diagnósticos, prognósticos e terapêuticos das principais miocardiopatias. Foram priorizados ensaios clínicos, revisões sistemáticas, metanálises, consensos, diretrizes de sociedades cardiológicas e artigos de revisão publicados entre 2016 e 2026.

Os critérios de exclusão foram artigos duplicados, publicações sem acesso ao texto completo, resumos de congressos sem manuscrito disponível, estudos que não abordassem diretamente as miocardiopatias ou miocardites e trabalhos que não atendessem aos critérios de inclusão.

Após a seleção, os estudos foram submetidos à leitura crítica para extração e síntese dos dados. Os resultados foram apresentados de forma descritiva e organizados em categorias temáticas contemplando: classificação e definição das cardiomiopatias, mecanismos fisiopatológicos e etiológicos, cardiomiopatia dilatada, cardiomiopatia hipertrófica, cardiomiopatia restritiva, cardiomiopatia arritmogênica e miocardites, além dos métodos diagnósticos, estratificação de risco e estratégias terapêuticas. Para cada condição, foram analisados os principais mecanismos fisiopatológicos, manifestações clínicas, achados de exames complementares, critérios diagnósticos, fatores prognós-

ticos e opções de tratamento clínico e intervencionista.

A discussão foi fundamentada nas evidências científicas e diretrizes mais atuais disponíveis, enfatizando a correlação entre os mecanismos etiológicos e fisiopatológicos, as alterações estruturais e funcionais do miocárdio, as manifestações clínicas, os achados de imagem e os critérios de estratificação de risco, visando à compreensão integrada e ao manejo contemporâneo das principais miocardiopatias.

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Classificação

A história do estudo das cardiomiopatias começou a ganhar corpo formalmente em 1956, quando Blankenhorn e Gall propuseram os termos miocardite para processos inflamatórios e miocardose para outras afecções da musculatura cardíaca. Logo em seguida, em 1957, Brigden as caracterizou como doenças miocárdicas raras e não relacionadas à doença coronariana. Foi na década de 1970 que Goodwin e Oakley estruturaram a base da classificação morfológica moderna, categorizando-as nas três formas clássicas: dilatada (CMD), hipertrófica (CMH) e restritiva (CMR) — um modelo consolidado e adotado pela Organização Mundial da Saúde (OMS) e pela Sociedade e Federação Internacional de Cardiologia (ISFC) em 1980, recebendo refinamentos em 1996.

Um marco subsequente nessa evolução científica foi a Declaração de Consenso da *American Heart Association* (AHA) em 2006. A AHA definiu as cardiomiopatias como um grupo heterogêneo de doenças do miocárdio associadas a disfunções mecânicas ou elétricas, frequentemente com forte componente genético. Essa abordagem dividiu as patologias em dois grandes blocos: Primárias, quando o processo patológico está restrito única ou predominantemente ao coração, subdividindo-se em

genéticas, mistas e adquiridas e Secundárias, quando a alteração miocárdica reflete uma manifestação de uma doença sistêmica multiorgânica, como amiloidose, sarcoidose, hemocromatose ou endocrinopatias. O pioneirismo da AHA esteve na inclusão de distúrbios puramente elétricos, como as canalopatias iônicas, no espectro das cardiomiopatias primárias genéticas, entendendo que mutações em canais iônicos podem desencadear falhas mecânicas graves.

Por sua vez, a *European Society Of Cardiology* (ESC) consolidou sua visão nas diretrizes de 2008 e as atualizou em 2023, trazendo uma perspectiva pragmática e fortemente centrada no paciente. A ESC conceitua a cardiomiopatia como uma anormalidade estrutural e funcional do músculo cardíaco na ausência de doença coronariana, hipertensão ou valvopatias suficientes para explicar o quadro. Embora mantenha a base nos fenótipos morfológicos, a diretriz de 2023 introduziu conceitos cruciais como a Cardiomiopatia Ventricular Esquerda Não Dilatada (CVND), diagnosticada pela presença de fibrose ou substituição gordurosa detectada por ressonância magnética cardíaca, evidenciando o papel da imagem avançada no diagnóstico precoce. Ao contrário da AHA, a ESC optou por não classificar as canalopatias iônicas como cardiomiopatias, exigindo uma alteração morfológica demonstrável. O documento enfatiza o “Caminho do Paciente”, uma investigação multiparamétrica do fenótipo à etiologia e o uso do teste genético para estratificação de risco de morte súbita e personalização terapêutica.

Por fim, em 2013, Arbustini e colaboradores apresentaram o sistema MOGE(S), chancelado pela *World Heart Federation* (WHF). Inspirado no sistema TNM da oncologia, o MOGE(S) organiza o diagnóstico em cinco eixos: Morfofuncional, envolvimento de Órgãos, herança

Genética, Etiologia específica e o status funcional Suplementar. Esse modelo trouxe grande flexibilidade ao permitir a identificação de estágios precoces e subclínicos em familiares de risco, criando uma linguagem universal para a prática clínica e a pesquisa.

Cardiomiopatia Dilatada

A cardiomiopatia dilatada (CMD) é uma doença do miocárdio caracterizada por dilatação do ventrículo esquerdo ou de ambos os ventrículos, associada à redução da função sistólica, na ausência de condições de sobrecarga ventricular suficientes para justificar essas alterações, como hipertensão arterial ou doença valvar significativa. Sua etiologia pode ser genética, inflamatória, infecciosa, tóxica, metabólica ou idiopática. Entre as causas adquiridas, destacam-se miocardites, consumo excessivo de álcool, exposição a agentes cardiotoxicos, como antraciclinas, e a cardiomiopatia periparto (PINTO *et al.*, 2016; MCDONAGH *et al.*, 2021).

A fisiopatologia envolve alterações dos cardiomiócitos e remodelamento ventricular progressivo, com aumento do estresse parietal e ativação dos sistemas nervoso simpático e renina-angiotensina-aldosterona. Esses mecanismos contribuem para a deterioração da função contrátil. Clinicamente, os pacientes podem ser assintomáticos ou apresentar manifestações de insuficiência cardíaca, como dispneia, fadiga, intolerância aos esforços, ortopneia e edema periférico. Arritmias, eventos tromboembólicos e morte súbita também podem ocorrer (MCDONAGH *et al.*, 2021; HEIDENREICH *et al.*, 2022).

O diagnóstico baseia-se na avaliação clínica e em exames complementares. A ecocardiografia é o principal método inicial, permitindo avaliar a dilatação ventricular e a função sistólica, além de investigar outras causas

estruturais. A ressonância magnética cardíaca auxilia na caracterização tecidual e na identificação de fibrose ou edema miocárdico, contribuindo para a investigação etiológica. A avaliação deve incluir história familiar, exposição a álcool e medicamentos cardiotóxicos e investigação de causas secundárias. Em casos selecionados, especialmente diante de história familiar sugestiva, pode ser indicada investigação genética (ARBUSTINI *et al.*, 2013; PINTO *et al.*, 2016).

O tratamento objetiva aliviar sintomas, reduzir hospitalizações, prevenir a progressão da doença e diminuir a mortalidade. Nos pacientes com insuficiência cardíaca e fração de ejeção reduzida, recomenda-se tratamento baseado nos quatro pilares: inibidores do sistema renina-angiotensina, preferencialmente sacubitril/valsartana quando indicado; betabloqueadores; antagonistas dos receptores mineralocorticoides; e inibidores do SGLT2. Diuréticos são utilizados para controle da congestão. O tratamento da causa específica, quando identificada, é fundamental (HEIDENREICH *et al.*, 2022; MCDONAGH *et al.*, 2023).

Em pacientes selecionados, pode haver indicação de cardiodesfibrilador implantável para prevenção de morte súbita ou terapia de resincronização cardíaca em presença de disfunção ventricular e alterações significativas da condução. Nos casos avançados e refratários, deve-se considerar encaminhamento para centros especializados e avaliação para terapias avançadas, como suporte circulatório mecânico e transplante cardíaco. O prognóstico é variável e depende da etiologia, do grau de disfunção ventricular, da presença de fibrose e de arritmias, além da resposta ao tratamento. A terapia adequada pode promover remodelamento reverso e recuperação significativa da função cardíaca em parte dos pacientes (MCDONAGH *et al.*, 2021; MCDONAGH *et al.*, 2023).

Cardiomiopatia Hipertrófica

A miocardiopatia hipertrófica, uma doença primária do miocárdio, é definida pela presença de hipertrofia ventricular esquerda (HVE) sem causa explicável (BAZAN *et al.*, 2020). Possui padrão genético dominante e apresenta mutações nos genes MYH7 e MYBPC3, as quais alteram a função contrátil do sarcômero e acarretam, de maneira compensatória, a hipertrofia. Ademais, possui penetrância variável e incompleta, gerando uma clínica que vai desde pacientes sem manifestação até desfechos mais severos como a morte súbita, uma vez que a CMH corresponde à principal causa de morte súbita em atletas jovens.

Os sinais e sintomas da MCH estão relacionados a uma interação entre anormalidades celulares, comprometimento da função miocárdica e modificações anatômicas que alteram a hemodinâmica e podem predispor ao desenvolvimento de arritmias. Em nível celular, a interação entre actina e miosina anormal e o manejo do cálcio alterado são fatores que ajudam a explicar a contração e o relaxamento anormais. Além disso, a presença de um certo grau de disfunção diastólica nos indivíduos com MCH está associada à rigidez do VE. Outro fator relevante para o agravamento da função diastólica é a menor densidade da rede capilar por predispor a isquemia miocárdica. Desse modo, o relaxamento tardio causa alterações macroscópicas e dos miofilamentos do VE, também promove alterações na função sistólica.

Em nível histológico, é observado hipertrofia dos cardiomiócitos, desorganização das fibras miocárdicas e fibrose miocárdica. A obstrução de saída do ventrículo esquerdo é um dos mecanismos fisiopatológicos mais clinicamente evidente. Isso acontece pelo redirecionamento do fluxo sanguíneo devido ao septo hipertrofiado que, pelo sangue atravessar a valva mitral, há um movimento sistólico ante-

rior nela, estreitando ainda mais a via de saída. Consequentemente, há o aumento da pressão sistólica do VE e obstrução do fluxo de saída que aumenta a demanda miocárdica de oxigênio e regurgitação mitral direcionada posteriormente (LIBBY *et al.*, 2022).

No que tange à sua clínica, a CMH possui espectro amplo. Indivíduos podem apresentar desde quadros assintomáticos; graus de fadiga, dispneia, palpitações, angina e síncope; até desfechos de insuficiência cardíaca refratária ou morte súbita cardíaca. Os marcadores de risco para morte súbita como manifestação inicial incluem síncope inexplicada, espessura septal esquerda (≥ 30 mm), morte súbita em parente de primeiro grau, taquicardia ventricular não sustentada (múltipla ou prolongada), aneurisma apical de VE com cicatriz regional e fibrose miocárdica extensa.

O diagnóstico é baseado na análise da hipertrofia ventricular esquerda que pode ser obtida através da ressonância magnética nuclear ou ecografia. Em adultos, o valor de referência para o aumento da espessura do ventrículo esquerdo ser considerado patológico é >15 mm e ≥ 13 mm para indivíduos que apresentam histórico familiar ou variante patogênica sarcoméricas. Já em crianças, os critérios de início da MHC são mais variáveis, mas, frequentemente, há uma espessura da parede ventricular esquerda de pelo menos dois desvios-padrão acima da média da população corrigida para a área da superfície corporal (LIBBY *et al.*, 2022).

Por fim, betabloqueadores não vasodilatadores e bloqueadores de canal de cálcio não dihidropiridínicos (verapamil) permanecem como farmacoterapia de primeira linha. A terapia de redução septal (TRS) é reservada para casos refratários. Cardioversores-desfibriladores implantáveis (CDI) devem ser usados conforme estratificação de risco, a fim de

prevenir morte súbita arritmica, sem tratar a doença de base.

Cardiomiopatia Restritiva

A cardiomiopatia restritiva (CMR) é um grupo heterogêneo caracterizado por fisiologia restritiva persistente, disfunção diastólica, ventrículos não dilatados e, frequentemente, dilatação atrial, independentemente da espessura parietal e da função sistólica. O aumento da rigidez miocárdica eleva as pressões ventriculares com pequenos incrementos de volume durante o enchimento e reduz o volume sistólico; a fração de ejeção pode permanecer preservada até fases avançadas (RAPEZZI *et al.*, 2022). Entre as etiologias associadas ao fenótipo restritivo estão a amiloidose cardíaca, hemocromatose, sarcoidose, doença de Fabry e fibrose endomiocárdica, além de formas genéticas relacionadas a alterações de proteínas sarcoméricas e do citoesqueleto. A identificação da causa é fundamental, pois influencia diretamente o tratamento e o prognóstico. (MUCHTAR; BLAUWET; GERTZ, 2017; RAPEZZI *et al.*, 2022).

As manifestações clínicas decorrem principalmente do aumento das pressões de enchimento e da congestão pulmonar e sistêmica. Dispneia aos esforços, fadiga, intolerância ao exercício e edema periférico são frequentes. Com a progressão, podem ocorrer turgência jugular, hepatomegalia e ascite. A dilatação atrial favorece ainda o desenvolvimento de arritmias, especialmente fibrilação atrial, e complicações tromboembólicas. Em estágios avançados, a doença pode evoluir para insuficiência cardíaca grave. (MUCHTAR; BLAUWET; GERTZ, 2017).

O diagnóstico baseia-se em avaliação clínica e investigação multimodal. O eletrocardiograma pode apresentar alterações inespecíficas ou relacionadas à etiologia, enquanto o ecocar-

diograma permite avaliar a função diastólica, dimensões das câmaras e características do miocárdio. A ressonância magnética cardíaca é particularmente útil para caracterização tecidual e identificação de padrões de fibrose ou infiltração. Conforme a suspeita etiológica, podem ser necessários exames laboratoriais, testes genéticos, medicina nuclear e cateterismo cardíaco. A biópsia endomiocárdica é reservada para casos selecionados em que métodos menos invasivos não permitem estabelecer o diagnóstico. A diferenciação da pericardite constritiva é essencial, devido às semelhanças clínicas e hemodinâmicas entre as condições (RAPEZZI *et al.*, 2022; ARBELO *et al.*, 2023).

O tratamento deve ser direcionado à etiologia e às manifestações clínicas. Diuréticos podem ser empregados para controle da congestão, porém com cautela, pois a redução excessiva da pré-carga pode comprometer o débito cardíaco. Arritmias, particularmente a fibrilação atrial, e o risco tromboembólico devem ser adequadamente manejados. Quando disponível, o tratamento específico da doença de base é prioritário, especialmente nas etiologias infiltrativas e de depósito. Nos pacientes com insuficiência cardíaca avançada e refratária, o transplante cardíaco pode ser considerado após avaliação especializada (MUCHTAR; BLAUWET; GERTZ, 2017; ARBELO *et al.*, 2023).

Cardiomiopatia Arritmogênica

A cardiomiopatia arritmogênica é uma doença do miocárdio hereditária caracterizada por alterações estruturais e elétricas progressivas que geram predisposição a arritmias ventriculares e morte súbita cardíaca. Embora historicamente descrita como doença do ventrículo direito, atualmente reconhece-se que existem formas com predomínio direito, biventricular ou esquerdo (CORRADO *et al.*,

2020). A doença apresenta importante componente genético, frequentemente relacionado a variantes patogênicas em genes que codificam proteínas dos desmossomos, como PKP2, DSP, DSG2 e DSC2. A perda da integridade dos desmossomos favorece lesão dos cardiomiócitos e substituição do miocárdio por tecido fibroso e, em alguns casos, adiposo, predispondo à ocorrência de arritmias ventriculares. A expressão clínica é variável e pode ser influenciada por fatores ambientais, especialmente pela exposição ao exercício físico intenso (CORRADO *et al.*, 2020).

As manifestações variam de indivíduos assintomáticos identificados no rastreamento familiar a pacientes com palpitações, síncope, insuficiência cardíaca ou parada cardíaca. As arritmias ventriculares podem surgir antes de alterações estruturais evidentes e, em indivíduos jovens, a morte súbita pode ser a primeira manifestação. O exercício de alta intensidade pode favorecer a ocorrência das manifestações e a progressão da doença em indivíduos suscetíveis.

O diagnóstico é realizado por meio da integração de dados clínicos, eletrocardiográficos, de imagem, arrítmicos, familiares e genéticos. Os Critérios de Pádua contemplam seis domínios: alterações morfofuncionais ventriculares; alterações estruturais do miocárdio; repolarização; despolarização e condução; arritmias ventriculares; e história familiar ou achados genéticos. O eletrocardiograma pode demonstrar alterações de repolarização e despolarização, enquanto a monitorização prolongada auxilia na identificação e quantificação das arritmias. A ecocardiografia avalia a função e a morfologia ventricular, e a ressonância magnética cardíaca permite caracterização morfofuncional e tecidual, incluindo a identificação de fibrose pelo realce tardio pelo gadolínio (CORRADO *et al.*, 2020).

A investigação genética contribui para a definição etiológica e o rastreamento familiar. Achados patogênicos ou provavelmente patogênicos devem ser interpretados em conjunto com a manifestação clínica, enquanto sua ausência não exclui a doença. A avaliação individualizada dos familiares de primeiro grau é recomendada (ARBELO *et al.*, 2023). A estratificação do risco de morte súbita leva em conta parada cardíaca ou taquicardia ventricular sustentada, síncope provavelmente arritmica, carga de arritmias ventriculares, extensão do acometimento e função ventricular. Em pacientes selecionados de maior risco, o cardioversor-desfibrilador implantável (CDI) pode ser indicado. Antiarrítmicos e ablação por cateter podem ser utilizados em casos selecionados de arritmias ventriculares recorrentes. A prática de exercícios deve ser individualizada, evitando-se principalmente atividades de alta intensidade e esportes competitivos nos pacientes de maior risco, devido à associação com progressão da doença e maior carga arritmica (ARBELO *et al.*, 2023).

Miocardites

As miocardites consistem em um grupo heterogêneo de doenças que cursam com o processo inflamatório do músculo cardíaco, de etiologia predominantemente viral, podendo também decorrer de mecanismos autoimunes, tóxicos ou de hipersensibilidade (SOCIEDADE BRASILEIRA DE CARDIOLOGIA, 2022). A fisiopatologia caracteriza-se, na maioria dos casos, por uma fase inicial de injúria direta ao cardiomiócito induzida pelo agente etiológico, seguida de resposta imunomediada que pode perpetuar o processo inflamatório e o dano tecidual mesmo após a depuração do agente causal, favorecendo disfunção contrátil e, em determinados casos, remodelamento ventricular a longo prazo. Em razão da frequente co-

existência entre miocardite e pericardite (processo inflamatório do pericárdio), as diretrizes mais recentes passaram a abordar ambas as entidades de forma conjunta, sob a denominação de síndrome inflamatória miopericárdica.

A apresentação clínica varia desde quadros oligossintomáticos até episódios de dor torácica com padrão semelhante ao infarto agudo do miocárdio (troponina elevada na ausência de lesão coronariana obstrutiva), arritmias, insuficiência cardíaca aguda ou crônica e, nas formas de maior gravidade, apresentação fulminante com choque cardiogênico ou morte súbita (EUROPEAN SOCIETY OF CARDIOLOGY, 2025). As miocardites podem ser classificadas quanto à evolução temporal em aguda (duração inferior a um mês), subaguda (um a três meses), crônica (superior a três meses) ou recorrente, quando há recidiva sintomática após remissão clínica prévia. O diagnóstico fundamenta-se, sobretudo, na ressonância magnética cardíaca, método não invasivo de escolha, por meio da aplicação dos critérios atualizados de Lake Louise, que associam alterações em sequências ponderadas em T1 (indicativas de necrose e fibrose) e em T2 (indicativas de edema miocárdico). A indicação entre ressonância e biópsia endomiocárdica é determinada pela estratificação de risco do paciente: casos de baixo e intermediário risco são preferencialmente investigados por ressonância, enquanto instabilidade hemodinâmica, alto risco ou refratariedade terapêutica indicam a realização de biópsia, procedimento que permanece como padrão-ouro para caracterização etiológica específica (EUROPEAN SOCIETY OF CARDIOLOGY, 2025).

O manejo terapêutico fundamenta-se em suporte hemodinâmico, seguindo, nos casos de insuficiência cardíaca associada, as diretrizes específicas dessa condição. Recomenda-se o uso de betabloqueadores por período mínimo

de seis meses nos casos com arritmia concomitante, enquanto a terapia imunossupressora com corticosteroide apresenta indicações específicas conforme a etiologia identificada (miocardite de células gigantes, sarcoide, eosinofílica ou relacionada a inibidores de *checkpoint* imunológico). Anti-inflamatórios e colchicina são indicados quando há pericardite associada, visando controle sintomático e redução de recorrência. Recomenda-se restrição de atividade física na fase aguda, com seguimento clínico e laboratorial em 1 mês e 3 a 6 meses, avaliação anual subsequente e reavaliação de imagem (ecocardiograma/RM) em 3 a 6 meses e anualmente (SOCIEDADE BRASILEIRA DE CARDIOLOGIA, 2022).

CONCLUSÃO

As miocardiopatias constituem um grupo heterogêneo de doenças do miocárdio, com diferentes mecanismos etiológicos, alterações estruturais e funcionais e manifestações clínicas que variam desde formas assintomáticas até quadros de insuficiência cardíaca avançada, arritmias ventriculares e morte súbita cardíaca. A compreensão dos principais fenótipos — dilatado, hipertrófico, restritivo, arritmogênico e ventricular esquerdo não dilatado —, associada ao conhecimento de seus mecanismos fisiopatológicos e etiológicos, é fundamental para o reconhecimento precoce da doença e para a adequada estratificação prognóstica.

A abordagem das miocardiopatias deve ser individualizada e fundamentada na integração entre história clínica, antecedentes familiares, exame físico e métodos complementares. Nesse contexto, a ecocardiografia permanece essencial para a avaliação estrutural e funcional,

enquanto a ressonância magnética cardíaca apresenta papel crescente na caracterização tecidual, identificação de fibrose, edema e infiltração miocárdica e diferenciação etiológica. A investigação genética também assume importância na identificação de formas hereditárias, na estratificação de risco e no rastreamento de familiares de primeiro grau.

O manejo terapêutico deve considerar o fenótipo, a etiologia, a presença de insuficiência cardíaca e o risco de eventos arrítmicos. As estratégias incluem tratamento farmacológico direcionado, controle da congestão, manejo de arritmias, terapias de redução septal na cardiomiopatia hipertrófica, implantação de cardioversificadores em pacientes selecionados e, nos casos avançados, avaliação para terapias de suporte circulatório e transplante cardíaco. Nas miocardites, destaca-se ainda a necessidade de reconhecimento das formas de maior gravidade e da utilização criteriosa de terapias específicas conforme a etiologia.

Dessa forma, este capítulo evidencia que o diagnóstico e o manejo das miocardiopatias dependem de uma abordagem multiparamétrica, capaz de integrar características fenotípicas, mecanismos fisiopatológicos, etiologia, métodos de imagem, avaliação genética e estratificação individual de risco. O reconhecimento dessas diferentes apresentações permite direcionar a investigação e o tratamento de maneira mais precisa, identificar pacientes com maior risco de insuficiência cardíaca e morte súbita e possibilitar o rastreamento adequado de familiares, contribuindo para a redução da morbimortalidade cardiovascular e para uma abordagem cada vez mais individualizada das doenças do miocárdio.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- ARBELLO, E.; *et al.* 2023 ESC guidelines for the management of cardiomyopathies. *European Heart Journal*, v. 44, n. 37, p. 3503–3626, 2023. DOI: 10.1093/eurheartj/ehad194.
- ARBUSTINI, E.; *et al.* The MOGE(S) classification for a phenotype and genotype nomenclature of cardiomyopathy. *Journal of the American College of Cardiology*, v. 62, p. 2046–2072, 2013. DOI: 10.1016/j.jacc.2013.08.164.
- BAZAN, S. G. Z.; *et al.* Cardiomiopatia hipertrófica – revisão. *Arquivos Brasileiros de Cardiologia*, v. 115, n. 5, p. 927–935, 2020. DOI: 10.36660/abc.20190802.
- CORRADO, D.; *et al.* Diagnosis of arrhythmogenic cardiomyopathy: the Padua criteria. *International Journal of Cardiology*, v. 319, p. 106–114, 2020. DOI: 10.1016/j.ijcard.2020.06.005.
- EUROPEAN SOCIETY OF CARDIOLOGY. 2025 ESC guidelines for the management of myocarditis and pericarditis. *European Heart Journal*, 2025. DOI: 10.1093/eurheartj/ehaf192.
- GOLDMAN, L.; SCHAFER, A. I. (Ed.). *Goldman-Cecil Medicine*. 26. ed. Philadelphia: Elsevier, 2020.
- HEIDENREICH, P. A.; *et al.* 2022 AHA/ACC/HFSA guideline for the management of heart failure. *Circulation*, v. 145, p. e895–e1032, 2022. DOI: 10.1161/CIR.0000000000001063.
- LIBBY, P.; *et al.* *Braunwald’s Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine*. 12. ed. Philadelphia: Elsevier, 2022.
- MCDONAGH, T. A.; *et al.* 2021 ESC guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure. *European Heart Journal*, v. 42, n. 36, p. 3599–3726, 2021. DOI: 10.1093/eurheartj/ehab368.
- MCDONAGH, T. A.; *et al.* 2023 focused update of the 2021 ESC guidelines. *European Heart Journal*, v. 44, p. 3627–3639, 2023. DOI: 10.1093/eurheartj/ehad195.
- MUCHTAR, E.; BLAUWET, L. A.; GERTZ, M. A. Restrictive cardiomyopathy: genetics, pathogenesis, clinical manifestations, diagnosis, and therapy. *Circulation Research*, v. 121, n. 7, p. 819–837, 2017. DOI: 10.1161/CIRCRESAHA.117.310982.
- OMMEN, S. R.; *et al.* 2024 AHA/ACC/AMSSM/HRS/PACES/SCMR guideline for the management of hypertrophic cardiomyopathy: a report of the American Heart Association/American College of Cardiology Joint Committee on Clinical Practice Guidelines. *Journal of the American College of Cardiology*, v. 83, n. 23, 2024. DOI: 10.1016/j.jacc.2024.03.001.
- PINTO, Y. M.; *et al.* Proposal for a revised definition of dilated cardiomyopathy, hypokinetic non-dilated cardiomyopathy, and its implications for clinical practice. *European Heart Journal*, v. 37, p. 1850–1858, 2016. DOI: 10.1093/eurheartj/ehv727.
- RAPEZZI, C.; *et al.* Restrictive cardiomyopathy: definition and diagnosis. *European Heart Journal*, v. 43, n. 45, p. 4679–4693, 2022. DOI: 10.1093/eurheartj/ehac543.
- SOCIEDADE BRASILEIRA DE CARDIOLOGIA. Diretriz de miocardites da Sociedade Brasileira de Cardiologia – 2022. *Arquivos Brasileiros de Cardiologia*, v. 119, n. 1, p. 143–211, 2022. DOI: 10.36660/abc.20220412.