

MIOCÁRDIO VENTRICULAR ESQUERDO NÃO COMPACTADO ASSOCIADO À DOENÇA DO NÓ SINUSAL EM CRIANÇA DE 12 ANOS

Autores: NELMA MARIA NEVES ANTUNES, TAIZA DE CASTRO COSTA DIAMANTINO, ANTÔNIO PRATES CALDEIRA, DILSON ALDELO BARBOSA

Introdução

Miocárdio ventricular não compactado (MVNC), também chamado de miocárdio esponjoso, é uma cardiomiopatia congênita considerada rara, mas que vem sendo diagnosticado com mais frequência, após melhora dos métodos diagnósticos e o maior conhecimento da patologia. Trata-se de uma cardiopatia subdiagnosticada, que manifesta com insuficiência cardíaca em qualquer idade, de caráter familiar e associação infrequente a doença do nó sinusal.

MVNC, isolada ou associada a outras anomalias cardíacas congênitas, inicia-se no período embrionário, com a parada no processo de compactação da parede ventricular esquerda e, menos frequentemente, do ventrículo direito (ROSA, 2011). Caracteriza-se pela permanência das trabeculações profundas e sigmoides que se comunicam com a cavidade ventricular, gerando uma aparência esponjosa ao miocárdio (RODRIGUES, 2004). Estudos internacionais registram uma prevalência de 0,014%, segundo critérios ecocardiográficos (WEIFORD, 2004).

As manifestações clínicas variam de assintomáticas até insuficiência cardíaca congestiva. Tromboembolismo e arritmias são complicações frequentes (ROSA, 2011) (RODRIGUES, 2004) (CHIN, 1990) (KOHLI, 2008) (NEMES, 2012).

A ecocardiografia, ressonância magnética, tomografia computadorizada e ventriculografia, são alternativas diagnósticas (ROSA, 2011) (RODRIGUES, 2004).

O objetivo deste artigo é descrever um caso de MVNC associado à Doença do Nó Sinusal em adolescente. Serão apresentados: descrição dos achados clínicos; exames complementares: eletrocardiograma, ecodopplercardiograma com fluxograma a cores, Raio X de tórax; evolução clínica e o tratamento.

Material e métodos

Trata-se de um relato de caso realizado na cidade de Montes Claros, Minas Gerais, no período de 2012 a 2017. O presente relato foi colhido através de consulta médica especializada, no Hospital Santa Casa de Misericórdia, de paciente que esteve internado nesse serviço por 18 dias. Posteriormente, foi realizado acompanhamento anual do paciente, também na Santa Casa de Misericórdia, que incluam avaliação clínica e exames complementares. Por fim, foi feita busca ativa de referências bibliográficas que abordassem o tema MVNC, para enriquecimento do presente artigo.

Resultados e discussão

L.B.C., 12 anos, sexo masculino, leucoderma, natural da cidade de Porteirinha, Norte de Minas Gerais, na zona rural. Queixa de palpitações e dispneia aos médios esforços, dificuldade para exercer atividade física moderada desde os quatro anos de idade, com piora nos últimos anos, crises de palpitação e episódios de tonturas. Nega síncope e outros sintomas. Pais vivos, sete irmãos sendo uma com sintomas parecidos, porém menos acentuados. Negam morte súbita na família.

Paciente pesando: 55 kg; Altura: 1,52 m. Deambulando sem dificuldade, palidez cutânea moderada e leve de mucosas, acianótico, eupneico em repouso, sem edemas. Frequência respiratória: 20 ir/min, murmúrio vesicular fisiológico, sem ruídos adventícios. Exame cardiológico: Ictus amplo, propulsivo, desviado para esquerda. Ritmo cardíaco irregular em dois tempos, sugestivo de extrassístole. Frequência cardíaca: 40 bpm. Bulhas normofonéticas. Sopro sistólico regurgitativo grau IV/VI no 5º espaço intercostal esquerdo. Pressão arterial: 110/70 mmHg. Pulsos arritmicos e normotensos, perfusão adequada. Abdome plano, normotenso, fígado palpável a 4 cm do rebordo costal direito, indolor a palpação. Sem evidência clínica de miopatia esquelética ou dismorfismo facial.

Considerando a bradicardia, o paciente foi submetido a propedêutica: Eletrocardiograma: Ritmo juncional bradicárdico, onda P retrograda; FC = 40 bpm; QRS = 0,06s; QT = 0,38s; eixo do QRS entre 30º e 60º; onda T invertida em DI, DII, DIII, AVR e AVF, compatível com distúrbio de repolarização ventricular, índice de Sokolov positivo, indicando SVE. Holter (Fig. 1): Ritmo de base juncional, bradicárdico, frequência cardíaca média de 40 bpm, oscilando entre 29bpm e 69bpm, períodos de condução atrioventricular retrograda, dissociação atrioventricular, 36 pausas de duração superior a 2,0seg, sem ectópias. A condução intraventricular revelou QRS de 0,10 segundos, sinais sugestivo de SVE. Sem sintomas durante o exame. Ecodopplercardiograma (Fig. 2): Aumento moderado de câmaras esquerdas. Fração de ejeção igual a 36,7%; Hipertrofia moderada com presença de acentuadas trabeculações e numerosos sinusóides nas paredes laterais e apical do ventrículo esquerdo, irrigados com fluxo sanguíneo proveniente da cavidade ventricular, relação da camada compactada para a não compactada igual a 1:2; onda de fluxo mitral com padrão de disfunção diastólica ventricular. Dados compatíveis com cardiopatia não compactada do ventrículo esquerdo. Não observado trombos.

Foi implantado marcapasso epicárdico, por via sub xifoide. Apresentou taquiarritmia ventricular não sustentada de curta duração durante indução anestésica, sem repercussão hemodinâmica, dispensando tratamento. Eletrocardiograma pós-cirurgia: ritmo de marca-passo, FC de 90 bpm, padrão de bloqueio de ramo esquerdo, alteração de repolarização ventricular esquerda. Evoluiu com derrame pericárdico no 30 dia pós-cirurgia, necessitou drenagem cirúrgico. Recebeu alta hospitalar em uso de carvedilol, amiodarona e ácido acetilsalicílico.

Em acompanhamento ambulatorial, evoluindo de forma estável, tolerando melhor atividade física, sem relatos de tonturas ou síncope. Ausência de trombos intracavitários em ecocardiogramas de controle.

Ecocardiograma nos pais e em 4 irmãos: uma irmã apresentou miocárdio não compactado, em menor grau, outros 3 irmãos não compareceram para exame.

MVNC foi descrito em associação a doença cardíaca congênita obstrutiva de via de saída, malformações congênitas cianóticas complexas, anomalias coronarianas (RODRIGUES, 2004), anomalia de Ebstein, valva aórtica bivalvular, transposição dos grandes vasos da base, defeito do septo atrioventricular, distúrbios neuromusculares, doenças metabólicas e síndromes genéticas (ROSA, 2011). Descrita pela primeira vez como anomalia isolada em 1990 por Chin e cols. Estudo de coorte realizado por Murphy R T e col., entre janeiro de 1992 a junho de 2002, em 45 pacientes com MVNC, 23 (51%) tinham história familiar de cardiomiopatia dilatada ou MVNC (MURPHY, 2008).

Durante o desenvolvimento embrionário o miocárdio é uma rede de fibras entrelaçadas separadas por recessos profundos que ligam o miocárdio com a cavidade ventricular. A "compactação" gradual desta malha esponjosa ocorre entre a 5ª e 8ª semanas de vida embrionária. A circulação coronária desenvolve simultaneamente, os recessos intratrabeculares são reduzidos a capilares (ROSA, 2011) (WEIFORD, 2004). A causa da não compactação não é totalmente compreendida, inicia no período embrionário por volta da 5ª a 8ª semana, com a parada no processo de compactação das paredes ventricular permanecendo as trabeculações e sinusóides, que comunicam com a cavidade ventricular e raramente com o sistema coronariano epicárdico (ROSA, 2011) (CHIN, 1990) (KOHLI, 2008) (RITTER, 1997). Pode ser geneticamente esporádica ou ter caráter familiar (ROSA, 2011) (RITTER, 1997). Predominante no sexo masculino. Manifestações clínicas variam, desde assintomática a sinais de insuficiência cardíaca de graus variáveis. Iniciar na infância ou na idade adulta. Tromboembolismo sistêmicos e arritmias são complicações frequentes. (ROSA, 2011) (CHIN, 1990) (MURPHY, 2008).

Anormalidades eletrocardiográficas mais frequentemente descritas foram: bloqueio de ramo; fabricação atrial; taquicardia ventricular; e WPW (ROSA, 2011) (MURPHY, 2008). Este caso difere pela associação a doença do nó sinusal. Ecocardiografia é o método diagnóstico mais utilizado, há controvérsias quanto aos critérios para o diagnóstico, os mais aceitos são os do grupo de Chin, de Jenni e de Stollberger. O caso em questão atendia aos 3 critérios.

Ecocardiografia com speckletracking é outro método novo e promissor, cujos parâmetros de rotação, tensão e torção do ventrículo esquerdo são avaliados. Van Dalen e cols, foram os primeiros a demonstrarem que este pode ser um novo critério diagnóstico para a MVNC (NEMES, 2012). Ressonância magnética, tomografia computadorizada e ventriculografia são alternativas na confirmação diagnóstica (ROSA, 2011). Não foram utilizados neste caso visto que as imagens ecocardiográficas não deixavam dúvidas quanto aos critérios diagnósticos.

Eventos embólicos, arritmias ventriculares e morte súbita parecem ser menores nos doentes pediátricos quando comparado aos adultos (CHIN, 1990). Neste caso não foi registrado fenômenos tromboembólicos, e sim um episódio de taquiarritmia ventricular e disfunção do nó sinusal.

Neste paciente o ritmo predominante foi o juncional bradicárdico, que teria origem nas células da região nóculo-hissiana, do nó átrio ventricular como parece já estar bem estabelecido na literatura (CARNEIRO, 1986). As ondas P se inscreveram ora antes, durante ou após o QRS. Períodos de condução atrioventricular retrograda e dissociação atrioventricular além de 36 pausas superior a 2,0 segundos. Sem atividades ectópicas. Alterações encontradas na doença do nó sinusal e que justificaram o uso de marcapasso.

Conclusão

Concluimos não existir um padrão de arritmia específico no MVNC, e que o diagnóstico precoce permite o tratamento adequado com melhora da qualidade de vida do paciente.

Agradecimentos

Agradeço aos pais do paciente pela autorização para esta publicação e ao prof. Antônio Prates Caldeira pelas orientações intelectuais.

Referências bibliográficas

BRAUNWALD, A. Arritmias Específicas. **Tratado de Medicina Cardiovascular**. 3ª ed. Boston: Roca, 1991. 698 p.

CARNEIRO, E.F. **O Eletrocardiograma**. 3ª ed. Rio de Janeiro: Atheneu, 1986. 660 p.

CHIN T K; PERLOFF J K; WILLIAMS, R G; JUE K; MOHRMANN R. Isolated non-compaction of left ventricular myocardium: a study of eight cases. **Circulation Journal**. Los Angeles, v. 82, Ago. 1990.

KOHLI, S.K.; PANTAZIS, A.A.; SHAH, J.S.; ADEYEMI, B.; JACKSON G. Diagnosis of left-ventricular non-compaction in patients with left ventricular systolic dysfunction. **European Heart Journal**, Europa, vl. 29. Nov. 2008.

MURPHY, R.T.; et al. Natural history and familial characteristics of isolated left ventricular non-compaction. **European Heart Journal**. Europa, v. 26, Ago. 2008.

NEMES, A.; FORSTER, T. Avaliação de cardiomiopatia não compactada por métodos ecocardiográficos modernos. **Arq. Bras. Cardiol.**, São Paulo, v. 98, n. 5, p. 467, Maio 2012.

RITTER, M.; et al. Isolated non-compaction of the myocardium in adults. **Mayo Clin Proc., Zurich**, v. 72. Jan. 1997.

RODRIGUES, G.H.P.; et al. Miocárdio não-compactado. Rev. Assoc. Med. Bras., São Paulo, v. 50, n. 4, p. 360, Dez. 2004.

ROSA, L.V.; et al. Miocardiopatia não compactada: uma visão atual. Arq. Bras. Cardiol., São Paulo, v. 97, n. 1, p. e13-e19, Jul. 2011.

WEIFORD, B. C.; SUBBARAO, V.D.; MULHERN, K.M. Non compaction of the Ventricular Myocardium. *Circulation Journal*. Kansas, v. 109, e24, Jun. 2004.

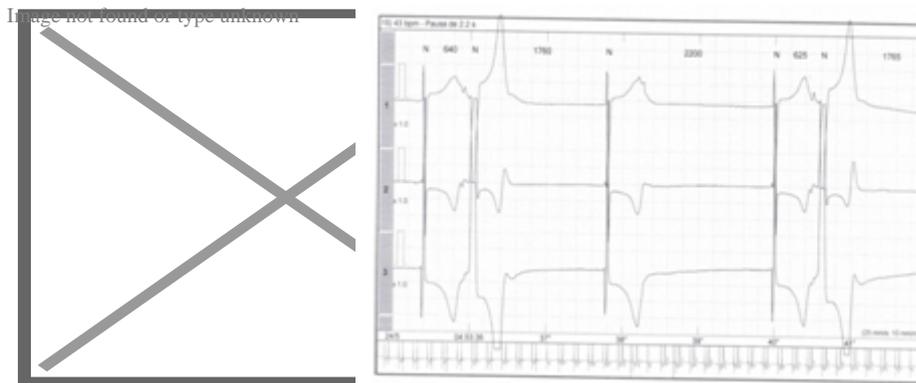


Figura 1. Holter: Ritmo de base juncional, bradicárdico, frequência cardíaca média de 40 bpm, oscilando entre 29bpm e 69bpm, períodos de condução atrioventricular retrograda, dissociação atrioventricular. A condução intraventricular revela QRS de 0,10 segundos.

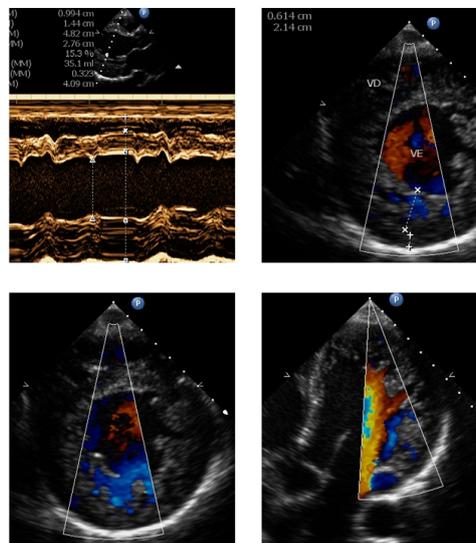


Figura 2. Fig. 2A, Aumento moderado de câmaras esquerdas. Fração de ejeção igual a 36,7%; Fig. 2B, Relação da camada compactada para a não compactada igual a 1:2; Fig. 2C e 2D, Hipertrofia moderada com presença de acentuadas trabeculações e numerosos sinusóides nas paredes laterais e apical do ventrículo esquerdo, irrigados com fluxo sanguíneo proveniente da cavidade ventricular.