

Relato
de Caso

1

Endomiocardiopatia Associada à Doença do Nodo Sinusal: Relato de caso

Endomyocardial Fibrosis Associated with Sinus Node Disease: Case report

Paolo Blanco Villela, Gláucia Maria Moraes de Oliveira, João Manoel Pedroso, Nelson Albuquerque de Souza e Silva, Roberto Muniz Ferreira, Marcel Vieira Coloma, Marcela de Agostini Iso, Ana Luiza Ferreira Salles, Tarik Arcoverde Ribeiro Costa, Liana Ruiz Faustini

Resumo

Relato de caso de paciente do sexo feminino, com diagnóstico de endomiocardiopatia (EMF) e episódios prévios de taquiarritmias supraventriculares (TSV), que evoluiu com piora da classe funcional (CF - NYHA) associada à bradicardia juncional.

Palavras-chave: Endomiocardiopatia, Doença do nodo sinusal, Miocardiopatia restritiva, Insuficiência cardíaca

Abstract

Report on a case study of a female patient diagnosed with endomyocardial fibrosis and earlier episodes of supraventricular tachyarrhythmia that progressed through a decline in the function class (CF - NYHA), associated with junctional bradycardia.

Keywords: Endomyocardial fibrosis, Sinus node disease, Restrictive myocardiopathy, Cardiac insufficiency

Introdução

Endomiocardiopatia (EMF) se caracteriza por fibrose do trato de entrada do endocárdio ventricular (esquerdo, direito ou ambos), com retração dos músculos papilares e conseqüente insuficiência valvar associada. No cortejo da doença, são relativamente comuns as alterações eletrocardiográficas, como os bloqueios de ramo e as taquiarritmias (TSV), com destaque para fibrilação atrial. Entretanto, a bradicardia ou mesmo a síndrome taqui-bradi (doença do nó sinusal - DNS) não foram, até o momento, descritas na literatura, em associação com a EMF.

Relato do Caso

M.I.S.S., feminina, 44 anos, apresentando quadro clínico compatível com insuficiência cardíaca (IC) biventricular, foi internada no HUCFF para investigação etiológica, em 1989. O eletrocardiograma (ECG) de internação mostrava taqui-atrial com bloqueio de ramo direito, e o ecocardiograma (ECO) mostrava

presença de material hiper-refrigente, obliterando as pontas do ventrículo esquerdo (VE) e, principalmente, do ventrículo direito (VD). Isto levava à obstrução funcional do trato de entrada de ambos, além de disfunção grave de VD, com pressão sistólica de artéria pulmonar estimada em 32mmHg, remora e trombo em átrio direito, e insuficiências mitral e tricúspide graves.

Dado que a paciente encontrava-se em CF IV apesar do uso das medicações, foi indicada cirurgia de endomiocardiectomia e dupla troca mitro-tricúspide por válvulas biológicas. À anatomia patológica, havia degeneração mixomatosa das válvulas, com fibrose endomiocárdica compatíveis com o diagnóstico de EMF biventricular. Durante acompanhamento clínico subsequente, já no pós-operatório tardio, apresentou *flutter* atrial 3:1 com resposta ventricular controlada, não submetida à cardioversão elétrica.

Em 2007, houve nova descompensação clínica com predomínio de insuficiência ventricular direita,

Serviço de Cardiologia da Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ) – Rio de Janeiro (RJ), Brasil

Correspondência: paulo3@terra.com.br

Paolo Blanco Villela | Rua Otaviano Hudson, 13 ap. 501 - Copacabana | Rio de Janeiro (RJ), Brasil | CEP: 22030-030

Recebido em: 12/07/2007 | Aceito em: 22/07/2007

associada à bradicardia, apesar de tratamento clínico adequado e sem evidências de infecção valvar.

À internação, mostrava-se eupneica, com pressão arterial de 110/60mmHg e frequência cardíaca de 47bpm, com VD palpável. O ritmo era irregular, em três tempos, com terceira bulha de VD, P2>A2, sopro sistólico em focos mitral (+/6+) e tricúspide (++)/6+), além de sopro diastólico neste último (++)/6+). Bulhas normofonéticas. Presença de turgência jugular patológica a 30°. Abdômen ascítico com fígado palpável abaixo do rebordo costal direito, indolor, e discreto edema de membros inferiores (+/4+).

Exames laboratoriais mostraram anemia normocítica-normocrômica com hemoglobina de 9,4g/dl e hematócrito de 29,6%. Eletrólitos e enzimas cardíacas normais. ECO transtorácico mostrava mínima regurgitação mitro-tricuspídea com próteses normofuncionantes e ausência de sinais sugestivos de endocardite. Radiografia de tórax mostrava pulmões limpos, com seqüela de pleurodese à direita, hipertrofia ventricular direita (HVD), porém sem sinais sugestivos de embolia pulmonar, com trama vascular preservada e artéria pulmonar com calibre normal (Figura 1).



Figura 1
Radiografia de tórax em PA: seqüela de pleurodese à direita e aumento de ventrículo direito.

Ao eletrocardiograma (Figura 2), notava-se ritmo juncional, com ausência de onda P em quase todo o traçado. Entretanto, em DII, há um momento de despolarização sinusal com intervalo PR adequado e condução atrioventricular (AV) preservada (Figura 2a); porém, não há sustentação do ritmo sinusal, sendo este substituído por ritmo baixo de despolarização ventricular.

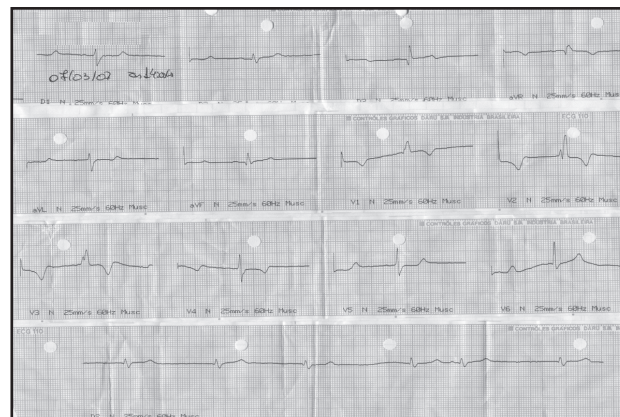


Figura 2
ECG de internação. Ritmo juncional.

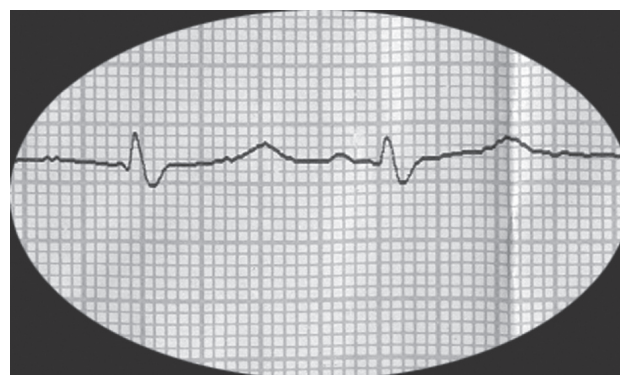


Figura 2a
Ampliação de DII. Descarga sinusal com intervalo PR adequado, seguindo-se então a despolarização ventricular.

Neste momento, considerando o diagnóstico de DNS (episódios prévios documentados de taquiarritmias atriais associados à bradicardia sinusal sintomática), com piora da classe funcional relacionada à bradiarritmia e não justificada por outra causa, foi optado por implante de marca-passo cardíaco definitivo. Devido à presença de prótese biológica tricuspídea e condução AV preservada, não foi implantado cabo ventricular, realizando-se apenas implante de cabo único em átrio direito, com conseqüente modo AAI de estimulação cardíaca. A paciente evoluiu com melhora dos sintomas, permanecendo em CFII. A Figura 3 mostra exatamente o ritmo de marca-passo.

Observar o atraso entre a espícula e a despolarização atrial, devido à fibrose importante do átrio direito. Nota-se também que apesar do tempo espícula-onda P aumentado, o intervalo PR permanece normal (Figura 3a).

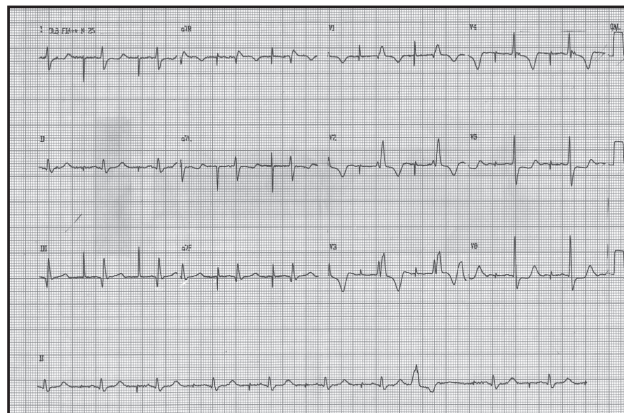


Figura 3
ECG após implante de marca-passo.

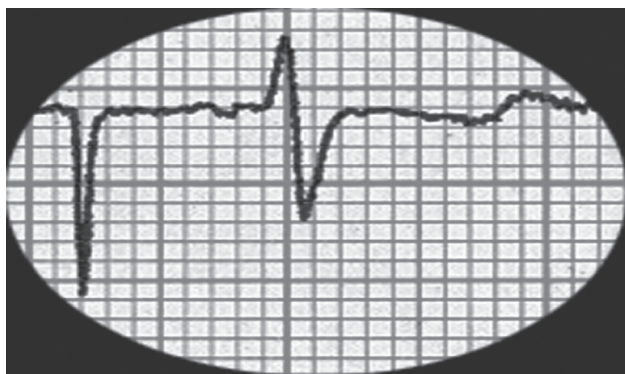


Figura 3a
Ampliação de DII: atraso entre a espícula do marca-passo e onda P. Intervalo PR inalterado em relação ao ECG basal da paciente.

Uma questão interessante concerne à anticoagulação da paciente, estando essa indicada devido ao grau de disfunção ventricular, presença de trombo prévio e remora em átrio direito. Entretanto, após implante de marca-passo, foram sugeridas 96 horas sem anticoagulação para evitar complicações do procedimento. Pesando-se os riscos de trombose de prótese biológica em posição tricúspide e o risco de eventos tromboembólicos, foi optado por iniciar anticoagulação após 36 horas do implante. Houve formação de hematoma de bolsa de marca-passo, com resolução espontânea após tratamento sintomático. Após 20 dias de internação, recebeu alta com anticoagulação oral e fármacos habituais para a insuficiência cardíaca, estando em CFII.

Discussão

EMF se caracteriza por uma cardiomiopatia obliterativa restritiva crônica, de caráter progressivo e de etiologia ainda desconhecida. Inicialmente descrita na África, tem uma distribuição mundial,

com predomínio em áreas tropicais, e no Brasil apresenta relação homem-mulher de 1:5¹. Há inúmeras tentativas de associação com síndromes hipereosinofílicas, parasitoses intestinais ou esquistossomose hepato-esplênica, porém ainda não há confirmação na literatura, sendo necessários estudos posteriores para confirmar tais associações².

Caracteriza-se na patologia por placas de fibrose que se iniciam no ápice do endocárdio ventricular, sepultando os músculos papilares, encurtando as cordoalhas tendíneas e provocando retração das cúspides valvares. O acometimento é 50% biventricular, 40% isolado de ventrículo esquerdo e 10% isolado de ventrículo direito³.

Clinicamente apresenta-se com IC, variando de acordo com o acometimento anatômico predominante, se insuficiência ventricular direita ou esquerda.

A história clínica de IC acometendo pacientes jovens e a presença de fibrose endomiocárdica com aspecto típico no ecocardiograma definem o diagnóstico⁴. O eletrocardiograma, apesar de inespecífico, pode mostrar arritmias supraventriculares, como *flutter* atrial, taquicardia atrial e fibrilação atrial.

O tratamento é baseado no grau de fibrose ventricular e nas manifestações clínicas. Oligossintomáticos recebem inicialmente tratamento clínico com diuréticos e digitálicos, ficando reservada a cirurgia para aqueles com insuficiência mitral progressiva, intensa fibrose de VD ou insuficiência tricúspide. Para os sintomáticos em CFIII e IV, o tratamento cirúrgico com endomiocardiectomia está formalmente indicado^{4,5}.

Os principais fatores prognósticos são CFIII e IV, grau de fibrose variando de moderado a intenso no VD^{1,5}, presença de fibrilação atrial⁶ ou ascite⁷.

EMF já é sabidamente associada a taquiarritmias supraventriculares com poucos relatos médicos sobre o assunto⁸⁻¹⁰; a experiência brasileira mostra que a fibrilação atrial, além de mais comum, chegando a 60% dos casos em algumas séries, também encerraria um pior prognóstico^{1,6,11}.

DNS é definida por numerosas entidades que cursam com alteração na descarga sinusal normal como bradicardia sinusal persistente não causada por drogas, parada sinusal ou bloqueios de saída, ou alternância entre paroxismos de taquiarritmias atriais rápidas regulares ou irregulares com períodos de frequências atriais ou ventriculares lentas (síndrome taqui-bradi). Sua base anatômica refere-se à destruição

total ou subtotal do nodo, áreas de descontinuidade nodal-atrial, alterações na parede atrial, lesão de nervos ou da própria artéria do nodo sinusal. De fato, o tratamento seria medicamentoso para as taquiarritmias e marca-passo cardíaco definitivo para bradicardia sintomática (classe I de indicação de implante)^{12,13}.

Neste caso, dado que a doença *per se* apresenta como característica principal a fibrose endomiocárdica, o nodo sinusal seria acometido pela doença de base, levando à síndrome taqui-bradi, relação esta ainda não descrita na literatura. Em um primeiro momento, a doença do nodo atrioventricular poderia ser suspeitada no ECG, mas o fato de haver uma descarga sinusal com condução AV íntegra subsequente, porém não sustentada, associada a episódios prévios documentados de taquicardia atrial, leva ao diagnóstico de DNS e não de doença do nodo atrioventricular. Assim, as já descritas arritmias supraventriculares aqui seriam parte da DNS que, em um segundo momento, seria evidenciada por bradicardia sinusal sintomática, sendo então indicado tratamento adequado com marca-passo cardíaco definitivo e drogas que reduzem a frequência ventricular.

Referências

1. Salemi VM, Mady C. Aspectos clínicos e fatores prognósticos em pacientes com endomiocardiofibrose. Rev SOCESP. 2003;13(4):509-13.
2. Lira VMC. Patologia. Arq Bras Cardiol. 1996;67(4):273-77.
3. Zipes DP, Libby P, Bonow RO (eds). Tratado de doenças cardiovasculares. 7a ed. Rio de Janeiro: Elsevier; 2006:1690-691.
4. Cavalcanti C, Brindeiro D. O valor da ecodopplercardiografia na identificação diagnóstica e no manuseio da endomiocardiofibrose. Arq Bras Cardiol. 1996;67(4):279-84.
5. Barreto ACP, Mady C, Pileggi F. Seguimento longitudinal dos pacientes não submetidos à cirurgia. Arq Bras Cardiol. 1996;67(4):285-88.
6. Barreto ACP. Atrial fibrillation in endomyocardial fibrosis is a marker of worse prognosis. Int J Cardiol. 1998;67:19-25.
7. Barreto ACP. Clinical meaning of ascites in patients with endomyocardial fibrosis. Arq Bras Cardiol. 2002;78(2):196-99.
8. Zabsonre P, Adoh-Adoh M, Abouo N'Dori R, et al. Early post-operative arrhythmias in endomyocardial fibrosis or chronic parietal endocarditis in 84 cases studied at the Cardiology Institute of Abidjan. Dakar Med. 2000;45(2):147-50.
9. Zabsonre P, Renambot J, Adoh-Adoh M, et al. Conduction disorders in chronic parietal endocarditis or endomyocardial fibrosis: 170 cases at the Cardiology Institute of Abidjan. Dakar Med. 2000;45(1):15-19.
10. Mohan JC, Jain RK, Khan JA. Endomyocardial fibrosis presenting as recurrent monomorphic ventricular tachycardia as the sole manifestation. Int J Cardiol. 1993;42(1):89-91.
11. Tobias NM, Moffa PJ, Pastore CA, et al. The electrocardiogram in endomyocardial fibrosis. Arq Bras Cardiol. 1992;59(4):249-53.
12. Fagundes MLA, Cruz FES, Sá RM, et al. Indicações atuais de implante de marca-passo definitivo. Rev SOCERJ. 2002;15(2):84-88.
13. Nielsen JC. Pacing mode selection in patients with sick sinus syndrome. Dan Med Bull. 2007;54(1):1-17.