Eletrocardiograma do Mês
Grupo de Estudos em Eletrocardiografia da SOCERJ

Seção de
Eletrocardiografia

Síncope de Repetição em Portador de Miopatia Progressiva

Recurrent Syncope in Patient with Progressive Myopathy

Camila dos Santos Moreira de Souza, Alfredo de Souza Bomfim, Paulo Ginefra

Dados Clínicos

R.B.T., masculino, 36 anos, portador de distrofia muscular, foi encaminhado pelo Serviço de Neurologia para investigação de síncope. O eletrocardiograma (Figura 1) revelava ritmo sinusal, FC aproximada de 65bpm, intervalo PR de 220ms, eixo QRS entre 0 e -30°, com bloqueio de ramo

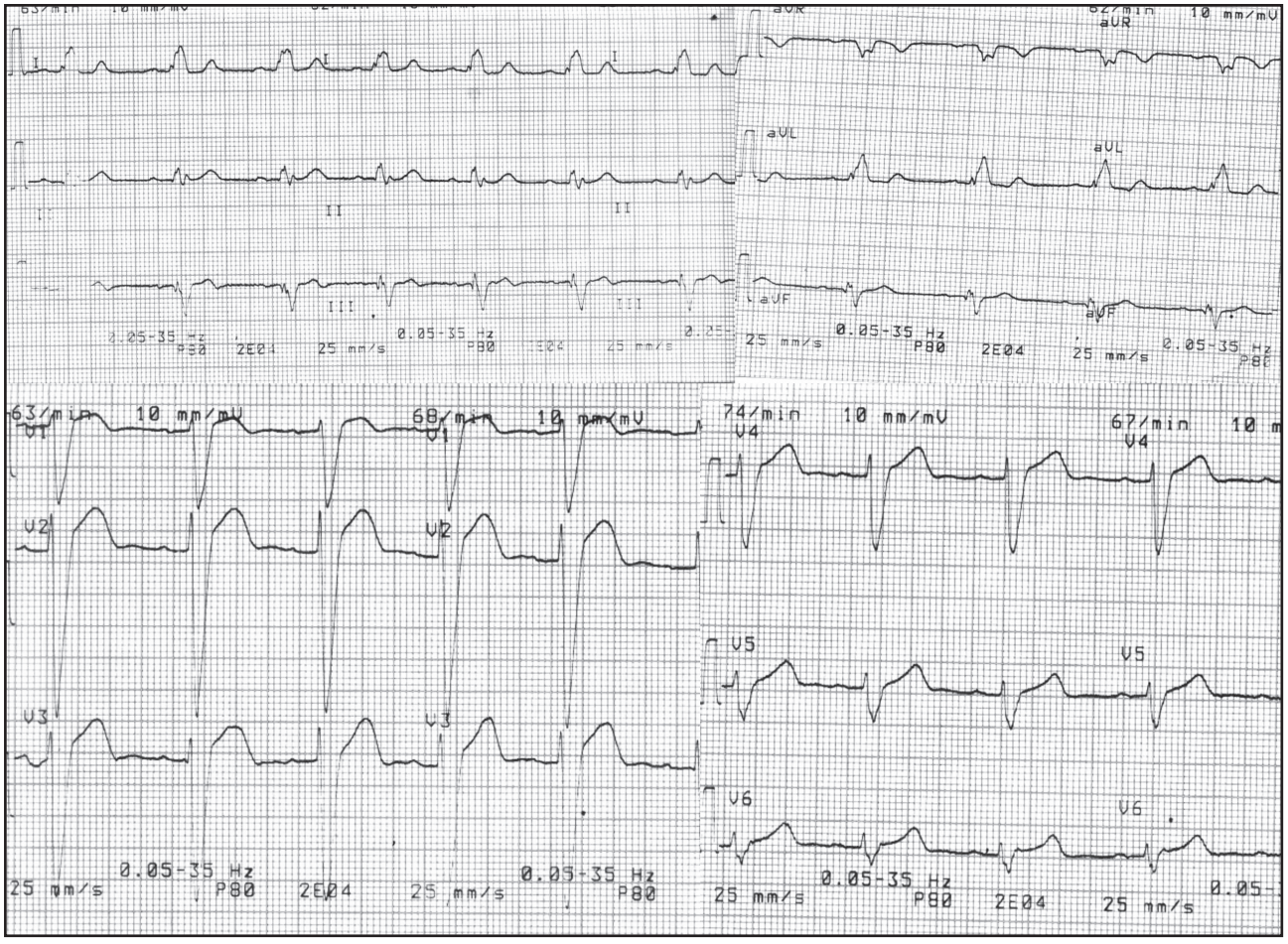

Figura 1
Distúrbio da condução, com BAV de 1º grau e BRE completo.

Hospital Universitário Pedro Ernesto - Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ) - Rio de Janeiro (RJ), Brasil

Correspondência: moreiracs@bol.com.br
Camila dos Santos Moreira de Souza | Rua Pereira Nunes, 390 ap. 302 - Vila Isabel - Rio de Janeiro (RJ), Brasil | CEP: 20511-120
Recebido em: xx/xx/2009 | Aceito em: xx/xx/2009

esquerdo e complexo QRS com duração de 180ms.

Comentários

Trata-se de paciente com diagnóstico conhecido de distrofia muscular miotônica há dez anos. Corresponde a uma desordem autossômica dominante, caracterizada por miotonia associada à fraqueza e atrofia da musculatura esquelética distal, além de outras manifestações sistêmicas como alterações hormonais, catarata, e comprometimento cognitivo.

O envolvimento cardíaco está predominantemente relacionado à degeneração por fibrose ou infiltração gordurosa do sistema de condução, incluindo o nodo sinusal, nodo atrioventricular e o sistema His-Purkinje.[1,2] Alterações degenerativas podem ser observadas também no miocárdio, podendo progredir, de forma menos frequente, para cardiomiopatia dilatada.

As manifestações cardíacas mais comuns são as arritmias[1,2]. Fibrilação atrial e *flutter* atrial são as mais observadas.[1] Taquicardia ventricular também pode ocorrer, por mecanismo de reentrada decorrente do comprometimento do sistema de condução distal (bloqueio de ramo e distúrbio na condução interfascicular). Morte súbita de etiologia arritmogênica é importante causa de óbito.

O curso da doença é variável. Em geral, os sintomas cardiovasculares ocorrem após o comprometimento muscular esquelético. No entanto, em alguns casos, podem ser a manifestação inicial da doença, ocasionando uma avaliação cardiológica antes mesmo do diagnóstico da doença primária estar estabelecido. Por esse motivo, e também pelo fato de ser a desordem neuromuscular herdada mais prevalente na faixa etária adulta, o cardiologista deve estar atento para incluir, no diagnóstico diferencial de casos seletos, o diagnóstico da distrofia muscular miotônica.

Referências

1. Fragola PV, Luzi M, Calo L, et al. Cardiac involvement in myotonic dystrophy. Am J Cardiol. 1994;74:1070-1072.
2. Florek RC, Triffon DW, Mann DE, et al. Electrocardiographic abnormalities in patients with myotonic dystrophy. West J Med.1990;153:24-27.