

Disfunção Sinusal em Paciente com Isomerismo Atrial Esquerdo

Sinus Node Dysfunction in a Patient with Left Atrial Isomerism

Sírio Hassem Sobrinho, Airton Camacho Moscardini, Ulisses Alexandre Croti, Carlos Henrique de Marchi, Moacir Fernandes de Godoy

Faculdade de Medicina de São José do Rio Preto - São José do Rio Preto, SP

É relatado o caso de uma criança com seis anos de idade, assintomática, portadora de isomerismo atrial esquerdo e comunicação interatrial do tipo seio venoso. Ao exame físico, apresentava vários períodos de ritmo bradicárdico. Durante monitorização eletrocardiográfica de 24 horas, apresentou importante disfunção sinusal, com pausas sinusais de até 2,4 segundos. Foi implantado marcapasso definitivo com evolução satisfatória.

We report the case of an asymptomatic six-year-old child with left atrial isomerism and sinus venous atrial septal defect. The physical examination revealed several periods of bradycardia. During a 24-hour electrocardiographic monitoring the patient presented a significant sinus node dysfunction with sinus pauses of up to 2.4 seconds. A permanent pacemaker was implanted, with a satisfactory outcome.

O isomerismo dos apêndices atriais é uma rara anomalia congênita caracterizada pela simetria de órgãos normalmente assimétricos. Há dois tipos de isomerismo atrial. O isomerismo atrial direito, também conhecido como síndrome da asplenia ou síndrome de Ivemark e o isomerismo atrial esquerdo ou síndrome da poliesplenia.

A primeira descrição conhecida de poliesplenia foi feita por Abernethy, em 1793¹, e apenas em 1967 Moller e cols.² fizeram a descrição completa da síndrome. No isomerismo atrial esquerdo as alterações mais prevalentes são: poliesplenia, presença de dois pulmões morfologicamente esquerdos, dois apêndices atriais morfologicamente esquerdos, ausência do segmento hepático da veia cava inferior, fígado em posição mediana e alta incidência de cardiopatia congênita.

As cardiopatias congênicas mais freqüentes associadas ao isomerismo dos apêndices atriais esquerdos são: dupla via de saída do ventrículo direito, átrio único, defeito do septo atrioventricular, estenose da valva pulmonar e persistência da veia cava superior esquerda²⁻⁴. Alterações do ritmo cardíaco também são descritas.

Na revisão feita por Momma e cols.⁵, todos os pacientes com isomerismo atrial esquerdo apresentavam marcapasso mutável. Outro achado comum é a diminuição da freqüência cardíaca com o decorrer dos anos. Aos quinze anos de idade, 70% dos pacientes apresentam bradicardia sinusal. O bloqueio atrioventricular pode estar presente em 50% dos pacientes em alguma fase da vida, podendo ser progressivo⁶⁻⁸, sendo maior a prevalência de bloqueio atrioventricular no feto⁹.

Estudos histológicos mostram a ausência do nó sinusal na junção da veia cava superior com o átrio direito¹⁰⁻¹². Nó sinusal ectópico e hipoplásico tem sido demonstrado na parede atrial lateral superior¹⁰, na parede atrial lateral medial¹¹ e na parede

inferior lateral, próximo ao óstio do seio coronário¹². Na maioria das vezes o nó sinusal não pode ser localizado¹¹.

Relato do Caso

Criança com seis anos de idade, branca, procedente de Mirassol do Oeste (MT), com história de sopro cardíaco e ausência de sintomas. Ao exame físico se mostrava acianótica, eupneica, hidratada e em bom estado geral. À palpação apresentava discreto abaulamento precordial, sem frêmito. Na ausculta cardíaca apresentava sopro sistólico ++/6+ em foco pulmonar, segunda bulha com desdobramento constante e fixo e discreta hiperfonese do componente pulmonar. Havia vários períodos de ritmo bradicárdico.

O eletrocardiograma (ECG) mostrava ritmo sinusal com freqüência de 70 bpm, bloqueio de ramo direito, eixo elétrico desviado para direita e curtas pausas sinusais.

Ao radiograma de tórax havia discreto aumento da área cardíaca à custa de cavidades direitas, discreto aumento da trama vascular pulmonar, proeminência do tronco da artéria pulmonar e dois brônquios principais morfologicamente esquerdos.

Ao ecocardiograma havia a presença de comunicação interatrial do tipo seio venoso de tamanho moderado, dois átrios morfologicamente esquerdos, ausência do segmento hepático da veia cava inferior e presença de veia ázigos dilatada, acompanhando posteriormente a aorta descendente.

Ao Holter, o ritmo predominante foi o sinusal, com freqüência cardíaca (FC) média de 65 bpm, alternado com ritmo juncional com FC mínima de 31 bpm. Ocorreram pausas sinusais de até 2,4s (fig. 1), seguidas por escapes juncionais e 6.114 extra-sístoles supraventriculares isoladas, e 512 vezes pareadas. Não houve relato de sintomas.

Palavras-chave

Cardiopatia congênita, isomerismo atrial esquerdo, disfunção sinusal.

Relato de Caso

Discussão

Poliesplenia é uma síndrome complexa com alta variabilidade de achados anatômicos.

Três tipos de alterações do ritmo cardíaco podem ocorrer do isomerismo dos apêndices atriais esquerdos: disfunção sinusal⁵, bloqueio atrioventricular⁶⁻⁸ e dupla via nodal⁵.

O paciente em estudo era uma criança com diagnóstico de isomerismo atrial esquerdo, associado a comunicação interatrial do tipo seio venoso e disfunção do nó sinusal com bradicardia sinusal, pausas sinusais e ritmo juncional. Embora não houvesse sintomas, decidiu-se pelo implante de marcapasso, levando-se em consideração a duração das pausas e a evolução desfavorável das disfunções sinusais na síndrome da poliesplenia⁵.

Nos pacientes com disfunção sinusal a evolução é melhor quando utilizado o marcapasso AAI C/R e DDD C/R para estimulação elétrica, pois há menor prevalência de fibrilação

atrial, eventos tromboembólicos, e insuficiência cardíaca¹³. Porém, em virtude da presença da comunicação interatrial, achou-se conveniente implantar o marcapasso somente no ventrículo. O implante de marcapasso na maioria dos pacientes com disfunção sinusal não proporciona aumento na sobrevida¹³, e sim na qualidade de vida, por isso não há indicação de marcapasso em pacientes assintomáticos.

Embora haja poucos estudos na doença do nó sinusal no isomerismo atrial, não se pode garantir que a evolução seja benigna sem implante do marcapasso, pois nesse tipo de paciente a doença é evolutiva, mesmo na ausência de sintomas⁵. Após quatro anos de seguimento, a evolução do paciente continua satisfatória.

Potencial Conflito de Interesses

Declaro não haver conflitos de interesses pertinentes.

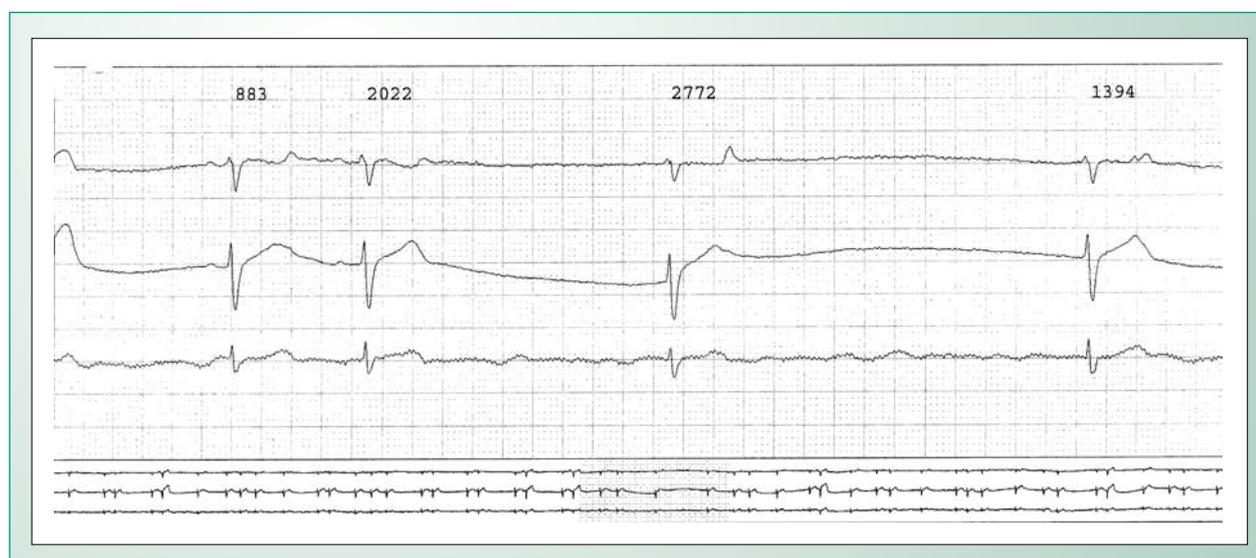


Fig. 1 - Batimentos sinusais seguidos por pausas de 1.6 s e 2.4s, respectivamente, com escapes juncionais.

Referências

1. Abernethy J. Account of two instances of uncommon formation in the viscera of human body. *Philos Trans R Soc Lond* 1793; 83: 59-66.
2. Moller JH, Nakib A, Anderson RC, Edwards JE. Congenital cardiac disease associated with polysplenia: a developmental complex of bilateral left-sidedness. *Circulation* 1967; 36: 789-99.
3. Van Mierop LHS, Gessner IH, Schiebler GL. Asplenia and polysplenia syndromes. *Birth Defects: Original Article* 1972; 8: 36-52.
4. Chiu IS, How SW, Wang JK, et al. Clinical implications of atrial isomerism. *Br Heart J* 1988; 60: 72-7.
5. Momma K, Takao A, Shibata T. Characteristics and natural history of abnormal atrial rhythms in left isomerism. *Am J Cardiol* 1990; 65: 231-6.
6. Wren C, Macartney FJ, Deanfield J E. Cardiac rhythm in atrial isomerism. *Am J Cardiol* 1987; 59: 1156-8.
7. Garcia OL, Metha AV, Pickoff AS, et al. Left isomerism and complete atrioventricular block: a report of 6 cases. *Am J Cardiol* 1981; 48: 1103-7.
8. Roguin N, Pelled B, Freundlich E, et al. Atrioventricular block in situs ambiguus and left isomerism. *PACE* 1984; 1: 7-18.
9. Phoon CK, Villegas MD, Ursell PC, Silverman NH. Left atrial isomerism detected in fetal life. *Am Journal Cardiol* 1996; 77: 1083-8.
10. Pohanka I, Vitek B. The conduction system of the heart in the syndrome of visceral symmetry. *Folia morphol* 1978; 26: 379-88.
11. Dickinson DH, Wilkinson JL, Anderson KR, Smith A, Ho SY, Anderson RH. The cardiac conduction system in situs ambiguus. *Circulation* 1979; 59: 879-85.
12. Bharati S, Lev M. The course of the conduction system in dextrocardia. *Circulation* 1978; 57: 163-71.
13. Diretrizes sobre Arritmias Cardíacas. *Arq Bras Cardiol* 2002; 79 (supl. V): 37.