

Caso 1/2018 – Síndrome Restritiva, Preponderante de Ventrículo Esquerdo, em Mulher de 28 Anos

Case 1/2018 – Preponderant Left Ventricular Restrictive Syndrome in a 28-Year-Old Woman

Edmar Atik e Danielle Haddad Syllos Dezen

Hospital Sírio Libanês, São Paulo, SP – Brasil

Dados clínicos: Aumento do átrio esquerdo conhecido desde os 8 anos de idade quando foi rotulada como portadora de síndrome restritiva idiopática de ventrículo esquerdo. Desde então houve aumento progressivo dessa cavidade com o aparecimento de cansaço aos esforços e fibrilação atrial há 5 meses, revertidos na ocasião com choque elétrico e amiodarona. Apesar de dose elevada desta droga, 400 mg/dia, a frequência cardíaca manteve-se elevada em torno de 100 bpm, tendo desenvolvido disfunção tireoideana com elevação do TSH e diminuição hormonal. A arritmia reapareceu 2 meses após e motivou nova investigação clínica.

Exame Físico: eupneica, acianótica, pulsos normais, FC = 96 bpm, PA = 100x70 mmHg.

Impulsões venosas no pescoço. No precórdio não há impulsões, bulhas cardíacas normais, sem sopros audíveis. Terceira bulha inconstante por vezes. Pulmões limpos. Abdome sem alterações.

Exames complementares

Radiografia de tórax: área cardíaca normal com nítido aumento do átrio esquerdo em duplo contorno atrial e trama vascular pulmonar mais saliente nos campos superiores (Figura 1).

Eletrocardiograma: flutter atrial e distúrbio de condução pelo ramo direito com morfologia rr' em V1. AQRS = +70° AT = +110°

Ecocardiograma: aumento exclusivo do átrio esquerdo. Ao = 28, AE = 53, VD = 22, VE = 40, Septo = 8, parede posterior = 10, FEVE = 68%, PSVD = 53 mmHg. Veia cava superior dilatada e sem discinesias ventriculares (Figura 1).

Ressonância nuclear magnética: sem fibrose no realce tardio.

Cateterismo cardíaco: revelou sinais de restrição ao enchimento ventricular esquerdo com hipertensão pulmonar discreta. AD = 12, VD=35/10, AP = 35/20-28, CP = 20, VE = 80/5-18, Ao = 80/50-64. DC = 3,1 l/min, RVP = 2,58 W, RVS = 16,75 W. A angiografia salientou claramente o retardo de esvaziamento atrial esquerdo, a

hipertrofia do ventrículo direito e a parede lisa do endocárdio de ventrículo esquerdo (Figura 1).

Biópsia endomiocárdica do septo de VD: Cinco fragmentos de miocárdio do ventrículo direito de consistência elástica e acastanhados, medindo 4x3x1 mm mostraram hipertrofia discreta e difusa em cardiomiócitos e fibrose miocárdica intersticial moderada e focal, ausência de infiltrado inflamatório, ausência de deposição de proteína amiloide pelo método histoquímico de Vermelho Congo, pesquisa histoquímica negativa de glicogênio e de mucopolissacarídeos neutros e de ácidos pelo método de ácido periódico de Schiff, com e sem diástase.

Diagnóstico Clínico: síndrome restritiva idiopática com aumento isolado do átrio esquerdo com flutter atrial e hipertensão pulmonar, além de hipotireoidismo pelo uso da amiodarona em dose alta.

Raciocínio Clínico: em paciente inicialmente assintomático com aumento mesmo discreto do átrio esquerdo, sem outros comemorativos, torna-se imperioso o diagnóstico de síndrome restritiva do ventrículo esquerdo. O aumento progressivo desta cavidade acentua mais ainda esse diagnóstico, ainda mais com o advento de sintomas congestivos pulmonares expressos pela dispneia, cansaço físico e aumento da trama vascular pulmonar, além do aparecimento do flutter atrial. As síndromes restritivas são classificadas em miocárdicas, não infiltrativas idiopáticas, as infiltrativas tipo amiloidose, sarcoidose, doença de Gaucher e de Huler; doenças de armazenamento tipo hemocromatose, doença de Fabry e armazenamento de glicogênio. Citam-se ainda as endomiocárdicas com fibrose, síndrome eosinofílica, o carcinoide, as por irradiação, de tumores malignos e por toxicidade por antraciclina.

Diagnóstico diferencial: sintomas de cansaço, aumento atrial, hipertensão arterial pulmonar e disfunção diastólica ventricular, asseveram o diagnóstico da síndrome restritiva. Por isso, a causa da mesma deve imediatamente ser procurada dentre as expostas acima, através os exames diagnósticos de imagem, aliados a biópsia cardíaca. O tratamento depende da causa, corticosteroides na sarcoidose, quelação na hemocromatose.

Conduta: Em face de discreta hipertensão arterial pulmonar houve indicação para o uso de betabloqueador adrenérgico tipo metoprolol-100 mg/dia, afim de melhorar o enchimento ventricular e diminuir a frequência cardíaca, após a suspensão obrigatória da amiodarona. Preconizou-se a ablação do flutter atrial afim também de melhorar o enchimento ventricular e impedir o maior aumento atrial esquerdo. Acompanhamento clínico rotineiro visa a preservação da condição atual no sentido de postergar a realização do transplante cardíaco.

Palavras-chave

Cardiomiopatia Restritiva; Fibrilação Atrial; Eletrochoque; Disfunção Ventricular Esquerda; Hipertensão Pulmonar.

Correspondência: Edmar Atik •

Consultório privado. Rua Dona Adma Jafet, 74, conj.73, Bela Vista.

CEP 01308-050, São Paulo, SP – Brasil

E-mail: conatik@incor.usp.br

DOI: 10.5935/abc.20170186

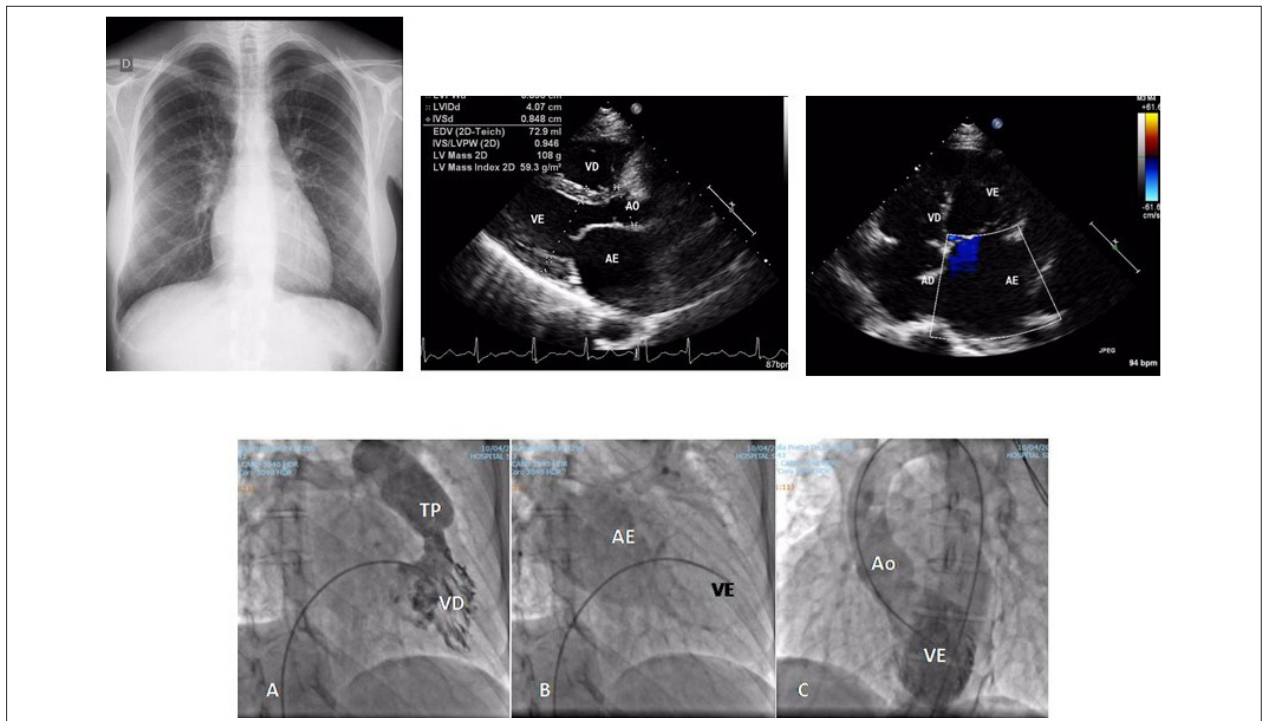


Figura 1 – Radiografia de tórax em PA salienta área cardíaca normal com nitido aumento do átrio esquerdo em duplo contorno no arco inferior direito e trama vascular pulmonar ligeiramente congesta nos campos superiores. As imagens ecocardiográficas salientam o aumento atrial esquerdo em projeção longitudinal e de 4 câmaras. Angiocardiografias mostram a hipertrofia do ventrículo direito (A), o retardo de esvaziamento atrial esquerdo (B) compatível com a síndrome restritiva do ventrículo esquerdo e esta cavidade com bordas internas lisas e de tamanho normal (C).

Comentários: A principal característica da síndrome restritiva é a da dificuldade de enchimento diastólico, com volume ventricular normal e com paredes ventriculares mais rígidas, apesar da espessura normal e com preservação da função sistólica. Ocasionalmente dá aumento proporcional do átrio esquerdo, congestão e hipertensão arterial pulmonar. As opções terapêuticas são raras e pouco efetivas e daí que o transplante cardíaco deve ser considerado nas fases mais avançadas.^{1,2} Descompressão atrial esquerda por

atriosseptostomia tem sido considerada afim de diminuir a congestão e a hipertensão pulmonar, possibilitando daí até a indicação mais tardia do transplante cardíaco.² Constitui-se na cardiomiopatia menos frequente de todos os tipos. Espectro genético aponta para mutações em genes sarcoméricos na metade dos casos.¹ Evolutivamente, a morte súbita ocorre em 80%, insuficiência cardíaca em 15%, endocardite infecciosa em 5%, de maneira preponderante abaixo de 20 anos de idade.

Referências

- Gallego-Delgado M, Delgado JF, Brossa-Loidi V, Palomo J, Marzoa-Rivas R, Perez-Villa F, et al Idiopathic restrictive cardiomyopathy is primary a genetic disease. *J Am Coll Cardiol.* 2016;67(25):3021-3. Doi:10.1016/j.jacc.2016.04.024.
- Haas NA, Laser KT, Bach S, Kantzis M, Happel CM, Fischer M. Decompressive atrioseptostomy (DAS) for the treatment of severe pulmonary hypertension secondary to restrictive cardiomyopathy. *Int J Cardiol.* 2016 Jan 15;203:845-7. Doi:10.1016/j.sjcard.2015.11.059.

