



Rotação Ventricular Esquerda Anormal em Mulher com Talassemia

Abnormal Left Ventricular Torsion in Woman with Thalassemia

Guilherme Lobosco Werneck¹, Fabiano de Lima Freire², Fernanda Baptista Ribeiro², Mario Luiz Ribeiro³

¹. Cardiologista. Mestre em Cardiologia pela Universidade Federal Fluminense. Rio de Janeiro-RJ – BR. ². Cardiologistas. Ecocardiografistas da Clínica Cardiomed. Mestrandos pela Universidade Federal Fluminense. Rio de Janeiro-RJ – BR. ³. Professor Adjunto de Cardiologia da Universidade Federal Fluminense. Chefe do Serviço de Ecocardiografia do Hospital Universitário Antonio Pedro. Rio de Janeiro-RJ – BR

RESUMO

Introdução: Cardiomiopatia induzida pelo ferro é bem documentada em pacientes com talassemia. A ecocardiografia convencional associada a novas tecnologias pode detectar, precocemente, alterações na função ventricular esquerda nesses pacientes. **Relato do caso:** Mulher, 50 anos, assintomática, com diagnóstico de talassemia, mostra parâmetros ecocardiográficos convencionais e Doppler tecidual normais com alteração na torção e rotação ao *speckle tracking*. **Comentários:** A detecção precoce de alterações da função cardíaca por meio de novas tecnologias, em pacientes com talassemia, tem demonstrado importância prognóstica. **Descritores:** Cardiomiopatia Dilatada, Cardiomiopatia Restritiva, Talassemia, Ecocardiografia Doppler

SUMMARY

Introduction: Iron induced cardiomyopathy is well documented in patients with thalassemia. Conventional echocardiogram associated with new technologies has provided parameters for early detection of changes in left ventricular function. **Case report:** Woman, 50 years old, asymptomatic, diagnosed with thalassemia, shows normal conventional echocardiogram and tissue Doppler parameters but altered torsion and rotation parameters using speckle tracking. **Comments:** Early echocardiographic findings using speckle tracking in patients with thalassemia is important and may improve prognosis in these patients. **Descriptors:** Cardiomyopathy, Dilated; Cardiomyopathy, Restrictive; Thalassemia; Echocardiography, Doppler

INTRODUÇÃO

Cardiomiopatia induzida pelo ferro é bem documentada nas talassemias¹. Complicações cardíacas estão entre os sérios problemas clínicos que afetam esses pacientes, sendo inclusive a principal causa de morte². A detecção precoce dessas anormalidades tem importância prognóstica, uma vez que uma terapêutica agressiva pode ser instituída precocemente na evolução da doença. O ecocardiograma convencional, associado a novas tecnologias com *speckle tracking*, tem oferecido parâmetros para detecção precoce de alterações na função sistólica e diastólica do ventrículo esquerdo (VE).

RELATO DO CASO

Paciente do sexo feminino, etnia afrodescendente, 50 anos, com diagnóstico de beta talassemia, assintomática, sem história prévia de hipertensão arterial sistêmica ou outra doença crônica, procurou o cardiologista para avaliação de rotina. Não há relato de uso de medicamentos. Ao exame clínico PA: 120 x 80mmHg, FC: 75bpm. Ausculta cardíaca: ritmo regular, em 2T. Exames laboratoriais normais, exceto por hematócrito de 30mg/dl e hemoglobina de 10%. Exames cardiológicos: apresenta ECG normal, teste de esforço com boa capacidade funcional, curva pressórica fisiológica, ausência de arritmias. Ao ecocardiograma a paciente apresentava FE= 68%, índice de massa

Instituição: CARDIOMED - Niterói-RJ, Brasil. BR

Correspondência: Guilherme Lobosco Werneck

Rua Samuel Wainer Filho nº 461 Casa 8 24346-170 NITERÓI – RJ – BR

Telefone: (21) 9997-6861

guilhermewerneck@cardiol.br

Recebido em: 25/08/2012 **Aceito em:** 04/09/2012

de VE 82,10 g / m², espessura relativa da parede de 0,23, dados do fluxo mitral: E = 0,80 m/s, A = 0,58 m/s, E' = 0,15 m/sec, E/E' = 5,33, DT 143ms, duração da onda A = 100ms, fluxo de veia pulmonar S = 0,69m/s, D = 0,69m/s Ar = 3,32m/s Dur ar = 122ms. Diâmetros cavitários normais, exceto por volume atrial esquerdo de 30,5ml/m². A deformação miocárdica longitudinal (GLS) foi medida usando a visão apical de quatro, duas e três câmaras e a mecânica do *twist* de VE pelo corte transversal basal e apical. O *twist* de VE é definido como a diferença da rotação apical e basal. Parâmetros obtidos com a tecnologia *Speckle tracking* (STE): *Strain* de pico sistólico longitudinal médio de -20,2%, *strain* circunferencial e radial normais. Rotação basal na sístole precoce e o *twist* estão diminuídos. Taxa de *untwist* basal, recoil e apical recoil normais.

DISCUSSÃO

Talasseмии estão entre as desordens genéticas mais comuns no mundo afetando, aproximadamente, 220 milhões de pessoas e 15% apresentam a forma silenciosa³. Corresponde a uma síndrome de amplo espectro fenotípico. Os danos teciduais ocorrem pelo aumento da reabsorção gastrointestinal de ferro e transfusões sanguíneas. A cardiomiopatia dilatada é a principal causa de morte. Em alguns pacientes, ocorre hipertensão pulmonar e cardiomiopatia restritiva¹.

Parâmetros ecocardiográficos, como fração de ejeção (FE) e encurtamento fracional, não mostram modificações estatisticamente

significativas na avaliação precoce de pacientes com talassemia, mas alterações precoces são identificadas ao Doppler pulsado e Doppler tecidual⁴. Associação entre os padrões de fluxo transmitral e Doppler tecidual do anel mitral com níveis de BNP tem sido comparados^{5,6} e indicam ser importantes na detecção precoce de disfunção cardíaca em pacientes com talassemia. Porém, mesmo estes parâmetros são limitados pela dependência de ângulo e por sofrer influências de condições de carga, o que é uma consideração importante, já que a talassemia representa um estado de alto débito.

O uso de novas tecnologias na avaliação da função de VE, como o *tissue velocity imaging* (TVI) e *strain imaging* (SI), tem sido útil na detecção precoce de anormalidades e na deformação miocárdica nestes pacientes. Pacientes com talassemia demonstram importante disfunção sistólica nas paredes lateral e septal, detectadas, precocemente, por este método, mesmo na ausência de doença coronariana ou insuficiência cardíaca². Nos pacientes jovens assintomáticos com talassemia, taxas derivadas de estudo da deformidade miocárdica, por meio do SI, demonstraram ser indicadores mais sensíveis de disfunção miocárdica subclínica do que medidas convencionais ao modo M, índices derivados do Doppler e Doppler tecidual⁷.

Nossa paciente apresentou um padrão diferente dos descritos nestes trabalhos com *strain longitudinal* normal e ausência de anormalidades regionais na deformidade miocárdica (Figura 1), porém com diminuição significativa da rotação basal na sístole precoce e do *twist* (Figura 2).

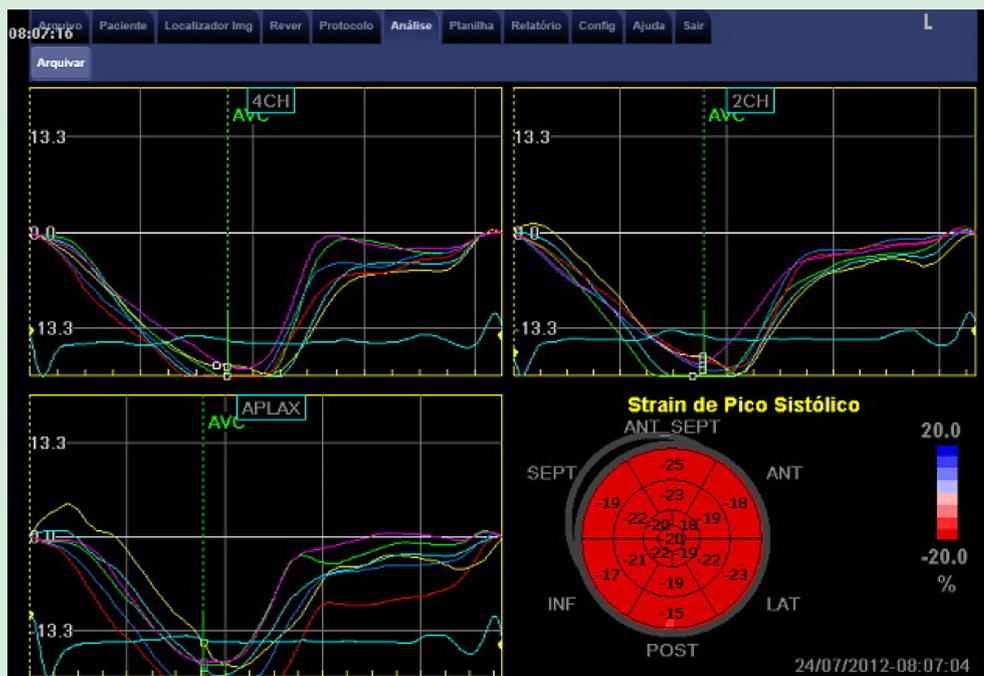


Figura 1: Strain longitudinal mostrando os cortes apicais, 4, 2 e longitudinal, assim como o mapa polar sem alterações.



Figura 2: Rotação basal e ângulo do twist diminuídos.

Apesar de os determinantes da mecânica ventricular esquerda não serem completamente compreendidas, serem incompletamente compreendidas, têm sido referidas como possível parâmetro de identificação precoce de alterações da contratilidade de VE e, portando, útil na avaliação desses pacientes.

Referências

1. Hahalis G, Alexopoulos D, Kremastinos DT, Zoumbos NC. Heart failure in beta-thalassemia syndromes: a decade of progress. *Am J Med.* 2005;118(9):957-67.
2. Bilge AK, Altinkaya E, Ozben B, Pekun F, Adelet K, Yavuz S. Early detection of left ventricular dysfunction with strain imaging in thalassemia patients. *Clin Cardiol.* 2010; 33(7): E29-34.
3. Benz EJ. Hemoglobinopathies. In: Dennis L Kasper et al editors. *Harrison's principles of internal medicine.* New York: Mc Graw-Hill; 2005. p. 593-601
4. Amoozgar H, Farhani N, Karimi M. Early echocardiographic findings in Beta-thalassemia intermedia patients using standard and tissue Doppler methods. *Pediatr Cardiol.* 2011;32(2): 154-9.
5. Chrysohoou C, Greenberg M, Pitsavos C, Panagiotakos DB, Ladis V, Barbetseas J, et al. Diastolic function in young patients with beta-thalassemia major: an echocardiographic study. *Echocardiography.* 2006;23(1):38-44.
6. Marci M, Pitrolo L, Lo Pinto C, Sanfilippo N, Malizia R. Detection of early cardiac dysfunction in patients with Beta thalassemia by tissue Doppler echocardiography. *Echocardiography.* 2011;28(2):175-80.
7. Cheung YF, Liang XC, Chan GC, Wong SJ, Ha SY. Myocardial deformation in patients with Beta-thalassemia major: a speckle tracking echocardiographic study. *Echocardiography.* 2010; 27(3): 259-9.