

Mensagem da Presidente

Mensagem do Editor

Artigo Original

Valor do *Strain* Bidimensional no Diagnóstico da Miocardite Aguda: Comparação com a Ressonância Cardíaca

Artigo de Revisão

Aplicação da Ecocardiografia na Detecção Precoce de Cardiotoxicidade por Quimioterapia

Relatos de Caso

Amiloidose Cardíaca: Protótipo de Miocardiopatia Restritiva e Disfunção Diastólica – Relato de Caso

Reparo Mitral Percutâneo com MitraClip® como Tratamento Adjuvante da Insuficiência Cardíaca

Ecocardiograma na Mucopolissacaridose Iva: Avaliação da Terapia de Reposição Enzimática

Hipoplasia Isolada do Componente Apical do Ventrículo Direito

Atresia Tricúspide e Dupla Via de Saída do Ventrículo Esquerdo: Uma Rara Associação em Vida Adulta

Artigos de Imagem

Papel do *Speckle Tracking* na Avaliação de Amiloidose Cardíaca

Tumor Renal Extenso Diagnosticado a partir de Achados do Ecocardiograma

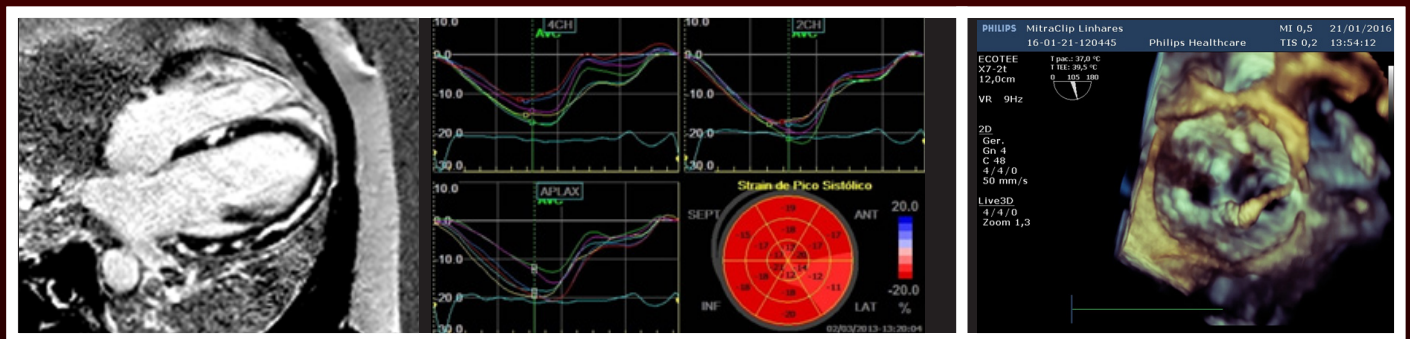


Figura 1 – Paciente com quadro de miocardite aguda apresentando (A) ressonância cardíaca apresentando realce tardio mesocárdico em parede lateral e (B) Redução do strain longitudinal em parede lateral. Pág. 5 / **Figura 3** – Caso 2 - ETE 3 D com imagem de duplo orifício da valva mitral após implante do MitraClip. Pág. 21



Um programa de descontos na aquisição de produtos ou serviços em diferentes segmentos.

Conheça os nossos parceiros e comece a usufruir de mais um benefício para os associados.

Cartão
SBC Clube:
sua nova
identidade!



Associado SBC

Nome do associado SBC: Seu Nome
Filiação: 212351354
Email: seuemail@cardiol.br

Email: seuemail@cardiol.br

Filiação: 212351354
Nome do associado SBC: Seu Nome

Acesse já!
cardiol.br/sbc-clube





ABC Imagem Cardiovascular

Departamento de Imagem Cardiovascular

Diretora Presidente

Dra. Samira Saady Morhy - SP

Diretor Vice-Presidente de Ecocardiografia

Dr. Marcelo Luiz Campos Vieira - SP

Diretor Vice-Presidente Cardiologia Nuclear

Dr. Gabriel Leo Blacher Grossman - RS

Diretora Vice-Presidente Ecografia Vascular

Dra. Simone Nascimento dos Santos - DF

Diretor Vice-Presidente de Ressonância Magnética

Dr. Clério Francisco de Azevedo Filho - RJ

Diretor Vice-Presidente Tomografia Computadorizada

Dr. Tiago Senra Garcia dos Santos - SP

Diretor Administrativo

Dr. Silvio Henrique Barberato - PR

Diretor Financeiro

Dr. Henry Abensur - SP

Diretor dos Arquivos Brasileiros de Cardiologia - Imagem Cardiovascular

Dr. José Maria Del Castillo - PE

Presidente Passado

Dr. Arnaldo Rabischoffsky - RJ

Conselho Deliberativo**Presidente:**

Dr. Fabio Villaça Guimarães Filho - SP

Membros:

Dr. Carlos Eduardo Suaide Silva - SP
Dr. Jorge Eduardo Assef - SP
Dr. Leonardo Sara da Silva - GO
Dr. Marcelo Zapparoli - PR
Dr. Orlando Campos Filho - SP
Dr. Romeu Sergio Meneghelo - SP
Dra. Simone Nascimento Dos Santos - DF

Comissão Científica**Membros:**

Dr. Marcelo Luiz Campos Vieira - SP
Dr. Gabriel Leo Blacher Grossman - RS
Dra. Simone Nascimento dos Santos - DF

Dr. Clério Francisco de Azevedo Filho - RJ

Dr. Tiago Senra Garcia dos Santos - SP

Comissão de Habilitação**Coordenadora:**

Dra. Claudia Gianini Monaco - SP

Membros:

Dr. Alessandro Cavalcanti Lianza - SP
Dra. Gláucia Maria Penha Tavares - SP
Dra. Ingrid Kowatsch - SP
Dr. Rafael Bonafim Piveta - SP
Dra. Renata de Sá Cassar - SP
Dr. Wercules Antonio Alves de Oliveira - SP

Comissão de Informação e Internet**Coordenadores:**

Dr. José Carlos Moreira dos Santos - RJ
Dr. Edgar Bezerra Lira Filho - SP

Comissão de Honorários e Defesa dos Profissionais**Coordenadores:**

Dr. Marcos Valério Coimbra de Rezende - SP
Dr. Wagner Pires de Oliveira Junior - DF

Comissão do Programa de Educação Continuada**Coordenador:**

Dr. José Lazaro de Andrade - SP

Membros:

Dra. Ana Clara Tude Rodrigues - SP
Dr. Edgar Bezerra Lira Filho - SP

Comissão de Ensino e Acreditação**Coordenador:**

Dr. Edgar Bezerra Lira Filho - SP

Membros:

Dra. Ana Clara Tude Rodrigues - SP
Dr. David Costa de Souza Le Bihan - SP
Dr. José Lázaro de Andrade - SP

Comissão de Intercâmbio com outras Especialidades que realizam Ecocardiografia**Coordenador:**

Dr. Cláudio Henrique Fischer - SP
Dr. David Costa de Souza Le Bihan - SP

Corpo Editorial**Editor-Chefe:**

Dr. José Maria Del Castillo - PE

Editora Anterior:

Dra. Ana Clara Tude Rodrigues - SP

Editores de Área:

Dr. Afonso Akio Shiozaki - PR (Tomografia)
Dr. Alessandro Cavalcanti Lianza - SP (Ecocardiografia Pediátrica)
Dr. André Luiz Cerqueira de Almeida - BA (Técnicas Avançadas em Ecocardiografia)
Dr. Claudio Tinoco Mesquita - RJ (Medicina Nuclear)
Dr. José Sebastiao de Abreu - CE (Ecocardiografia Adulto)
Dr. Leonardo Sara - GO (Ressonância Magnética)
Dra. Simone Nascimento dos Santos - DF (Vascular)

Diretoria SBC

Presidente
Marcus Vinícius Bolívar Malachias

Vice-Presidente
Eduardo Nagib Gaudi

Diretor Administrativo
Denilson Campos de Albuquerque

Diretora Financeira
Gláucia Maria Moraes de Oliveira

Diretor de Relações Governamentais
Renault Mattos Ribeiro Junior

Diretor de Comunicação
Celso Amodeo

Diretor de Qualidade Assistencial
Walter José Gomes

Diretor Científico
Raul Dias dos Santos Filho

Diretor de Promoção de Saúde Cardiovascular - SBC/Funcor
Weimar Kunz Sebba Barroso de Souza

Diretor de Relações Estaduais e Regionais
José Luis Aziz

Diretor de Departamentos Especializados
João David de Souza

Diretor de Tecnologia da Informação
Osni Moreira Filho

Diretor de Pesquisa
Leandro Zimmerman

Editor-Chefe Arquivos Brasileiros de Cardiologia
Luiz Felipe P. Moreira

Conselho Editorial Nacional

Adelino Parro Junior (SP)
Adenvalva Lima de Souza Beck (DF)
Adriana Pereira Glavam (RJ)
Afonso Akio Shiozaki (PR)
Afonso Yoshihiro Matsumoto (RJ)
Alessandro Cavalcanti Lianza (SP)
Ana Camarozano (PR)
Ana Clara Tude Rodrigues (SP)
Ana Cláudia Gomes Pereira Petisco (SP)
Ana Cristina Camarozano Wermelinger (PR)
Ana Gardenia Liberato Ponte Farias (CE)
Ana Lúcia Martins Arruda (SP)
André Luiz Cerqueira de Almeida (BA)
Andrea de Andrade Vilela (SP)
Andrea Falcao (SP)
Andressa Mussi Soares (ES)
Aristarco Gonçalves de Siqueira Filho (RJ)
Armando Luis Cantisano (RJ)
Benedito Carlos Maciel (SP)
Brivaldo Markman Filho (PE)
Caio Cesar Jorge Medeiros (SP)
Carlos Eduardo Rochitte (SP)
Carlos Eduardo Suaide Silva (SP)
Carlos Eduardo Tizziani Oliveira Lima (SP)
Claudia Gianini Monaco (SP)
Cláudio Henrique Fischer (SP)
Cláudio Leinig Pereira da Cunha (PR)
Claudio Tinoco Mesquita (RJ)
Clerio Francisco de Azevedo Filho (RJ)
David Costa de Souza Le Bihan (SP)
Djair Brindeiro Filho (PE)
Edgar Bezerra Lira Filho (SP)
Eliza de Almeida Gripp (RJ)
Eliza Kaori (SP)
Estela Suzana Kleiman Horowitz (RS)
Gabriel Leo Blacher Grossman (RS)
Gabriela Nunes Leal (SP)
Gláucia Maria Penha Tavares (SP)
Henry Abensur (SP)
Ibrahim Masciarelli Francisco Pinto (SP)
Ilan Gottlieb (RJ)
Iran de Castro (RS)
Isabel Cristina Britto Guimaraes (BA)
Ivan Romero Rivera (AL)
Jaime Santos Portugal (RJ)
Jeane Mike Tsutsui (SP)
José Lázaro de Andrade (SP)
José Luiz Barros Pena (MG)
José Maria Del Castillo (PE)
José Olimpio Dias Júnior (MG)
Joselina Luzia Menezes Oliveira (SE)
Laise Antonia Bonfim Guimaraes (SP)
Leonardo Sara da Silva (GO)
Lilian Maria Lopes (SP)
Luciano Aguiar Filho (SP)
Luciano Herman Juaçaba Belém (RJ)
Luiz Darcy Cortez Ferreira (SP)
Luiz Felipe P. Moreira (SP)
Manuel Adán Gil (SP)
Marcelo Luiz Campos Vieira (SP)
Marcelo Souza Hadlich (RJ)
Marcia de Melo Barbosa (MG)
Márcio Vinícius Lins de Barros (MG)
Maria do Carmo Pereira Nunes (MG)
Maria Eduarda Menezes de Siqueira (SP)
Marly Uellendahl (SP)
Nathan Herszkowicz (SP)
Orlando Campos Filho (SP)
Oscar Francisco Sanchez Osella (DF)
Oswaldo Cesar de Almeida Filho (SP)
Paulo Zielinsky (RS)
Reginaldo de Almeida Barros (SP)
Roberto Caldeira Cury (SP)
Roberto Pereira (PE)
Rodrigo Alves Barreto (SP)
Samira Saady Morhy (SP)
Sandra da Silva Mattos (PE)
Sandra Nivea dos Reis Saraiva Falcão (CE)
Sérgio Cunha Pontes Júnior (SP)
Sílvio Henrique Barberato (PR)
Simone Nascimento dos Santos (DF)
Simone Rolim F. Fontes Pedra (SP)
Tamara Cortez Martins (SP)
Valdir Ambrósio Moisés (SP)
Valeria De Melo Moreira (SP)
Vera Márcia Lopes Gimenes (SP)
Vera Maria Cury Salemi (SP)
Viviane Hotta (SP)
Washington Barbosa de Araújo (RJ)
Wercules Oliveira (SP)
William Azem Chalela (SP)
Wilson Mathias Júnior (SP)

Conselho Editorial Internacional

Anton E. Becker – Holanda
Daniel Piñeiro – Argentina
Eduardo Escudero – Argentina
Eduardo Guevara – Argentina
Fernando Bosch – Venezuela
Gustavo Restrepo – Colombia
Harry Acquatella – Venezuela
João A.C.Lima – Estados Unidos
Jorge Lowenstein – Argentina
Joseph Kisslo – Estados Unidos
Leopoldo Pérez De Isla – Espanha
Mani A. Vannan – Estados Unidos
Natesa Pandian – Estados Unidos
Navin C. Nanda – Estados Unidos
Raffaele De Simone – Alemanha
Ricardo Ronderos – Argentina
Vera Rigolin – Estados Unidos

Volume 30, Nº 1, Janeiro/Fevereiro/Março 2017

Indexação: LILAC - Literatura Latino-Americana e do Caribe em Ciências da Saúde - www.bireme.br, LATINDEX - Sistema Regional de Información en Línea para Revistas Científicas de América Latina, El Caribe, España y Portugal - www.latindex.unam.mx



SBC/Departamento de Imagem Cardiovascular

Rua Barata Ribeiro nº 380 cj.54
01308-000 - São Paulo - SP - Brasil
Fone/Fax: +55 (11) 3259-2988
Fones: +55 (11) 3120-3363
+55 (11) 3259-2988 / +55 (11) 2589-4168

Secretaria Editorial - SBC

Av. Marechal Câmara, 160 - 3º andar - Sala 330
20020-907 • Centro • Rio de Janeiro, RJ • Brasil
Tel.: (21) 3478-2716

E-mail: revistadic@cardiol.br

<http://departamentos.cardiol.br/dic/publicacoes/revistadic/>

Produção Editorial:

SBC - Tecnologia da Informação e Comunicação
Núcleo Interno de Publicações

Pré-impressão/Impressão:

Referência Gráfica/SP

Produção Gráfica e Diagramação:

SBC - Tecnologia da Informação e Comunicação
Núcleo Interno de Design

Tiragem

250 exemplares

Os Arquivos Brasileiros de Cardiologia - Imagem Cardiovascular é o órgão oficial do Departamento de Imagem Cardiovascular da Sociedade Brasileira de Cardiologia.

Os artigos aqui publicados somente poderão ser reproduzidos com a expressa autorização dos autores. Publicações pagas não serão aceitas. As separatas dos artigos deverão ser requisitadas diretamente à Secretaria Editorial e terão custo equivalente ao total de cópias pedidas.



ABC Imagem Cardiovascular

Sumário - Contents

Mensagem da Presidente - Message from the President

Samira Saady Morhy
.....página 1

Mensagem do Editor - Message from the Editor

José Maria Del Castillo
.....página 2

Artigo Original - Original Article

Valor do *Strain* Bidimensional no Diagnóstico da Miocardite Aguda: Comparação com a Ressonância Cardíaca

The Value of Two-dimensional Strain in the Diagnosis of Acute Myocarditis: Comparison with Cardiac Magnetic Resonance Imaging

Marcio Vinícius Lins Barros, Maria Helena Albernaz Siqueira, Fábio Junior Modesto Silva, Isabelle Penna Santos, Leandro Minelli Reis, Pedro Henrique Costa Silva, Carlos Eduardo Ornelas
.....página 3

Artigo de Revisão - Review Article

Aplicação da Ecocardiografia na Detecção Precoce de Cardiotoxicidade por Quimioterapia

Application of Echocardiography in the Early Detection of Cardiotoxicity by Chemotherapy

Rafael Carlos Castilla Fassio e José Maria Del Castillo
.....página 8

Relatos de Caso - Case Reports

Amiloidose Cardíaca: Protótipo de Miocardiopatia Restritiva e Disfunção Diastólica – Relato de Caso

Cardiac Amyloidosis: Restrictive Cardiomyopathy Prototype and Diastolic Dysfunction — Case Report

Thiago Augusto Vieira, Sandra de Barros Cobra Negreiros, Diogo Wagner da Silva de Sousa, Rodrigo de Freitas Garbero, Carla de Oliveira Capanema
.....página 13



ABC Imagem Cardiovascular

Reparo Mitral Percutâneo com MitraClip® como Tratamento Adjuvante da Insuficiência Cardíaca

Percutaneous Mitral Repair with MitraClip® as an Adjunct Therapy of Heart Failure

Petherson Susano Grativol, Kátiuska Massucatti Grativol, Alberto de Paula Nogueira Jr., João Eduardo Tinoco de Paula, Antonio Carlos Botelho da Silva

.....página 18

Ecocardiograma na Mucopolissacaridose Iva: Avaliação da Terapia de Reposição Enzimática

Echocardiography in Mucopolysaccharidosis Iva: Evaluation of Enzyme Replacement Therapy

Imara Correia de Queiroz Barbosa, Isadora Souza Paula, Isabela Catarina Pessoa Melo, Saulo Magalhães Barros Nóbrega, Cátia Sueli de Souza Eufrazino, Paula Frassinetti V. Medeiros

.....página 23

Hipoplasia Isolada do Componente Apical do Ventrículo Direito

Isolated Right Ventricular Apical Hypoplasia

Carlos José Mota de Lima, Cezário Antônio Martins, Nelson Lopes Evangelista, Ana Carolina Brito de Alcantara, Filipe Pereira Cavalcante, Érica Saldanha Freire Simões

.....página 27

Atresia Tricúspide e Dupla Via de Saída do Ventrículo Esquerdo: Uma Rara Associação em Vida Adulta

Tricuspid Atresia and Double Outlet Left Ventricle: A Rare Association in Adulthood

Isaura Elaine Gonçalves Rocha, Isaura Corina Pazin, Lilian Maria Lopes

.....página 31

Imagem - Image

Papel do Speckle Tracking na Avaliação de Amiloidose Cardíaca

The Role of Speckle Tracking in the Evaluation of Cardiac Amyloidosis

Fernando Pivatto Júnior, Vitória Homem Machado, Ângela Barreto Santiago Santos

.....página 36

Tumor Renal Extenso Diagnosticado a partir de Achados do Ecocardiograma

Extensive Renal Tumor Diagnosed from Echocardiography Findings

Morgahna Nathalie Wamser e James Alberton

.....página 37



Samira Saady Morhy
Presidente do Departamento de Imagem
Cardiovascular – SBC
Biênio 2016-2017

Já estamos começando 2017.

Neste período costumamos fazer um balanço do ano que passou e estipulamos nossas metas para 2017.

Costumamos nos desejar mutuamente saúde, felicidade, sucesso e paz.

Este ano quero fazer diferente, parafraseando a escritora gaúcha Marta Medeiros, e desejá-los um Feliz 2017, por nada.

Em uma crônica escrita em 2010*, Marta afirma que sempre procuramos um motivo para ser feliz, um porquê: projetos finalizados, artigos publicados, dívidas pagas, perspectiva de viagem, um novo amor etc... Mas que isto é ser feliz por muito!

E acrescenta: “quem tem compromisso com a alegria, e procura relativizar as chatices diárias, é feliz, quem mesmo não estando alegre e ‘realizado’ é também feliz, pois felicidade é calma, consciência, talento para aturar o inevitável, tirar algum proveito do imprevisto”.

Ser feliz por nada! 😊

Que esta seja uma das nossas metas para 2017.

* *Feliz por nada*, Marta Medeiros, L&PM editores, 2011. *Compilação de crônicas publicadas no Jornal Zero Hora e O Globo.*



José Maria Del Castillo
Editor-Chefe dos ABC – Imagem
Cardiovascular

Prezados amigos do DIC,

Concluimos um ano de muito trabalho e grandes expectativas sobre o rumo do nosso ABC – Imagem Cardiovascular.

O ano que agora começa será de grande importância, pois elaboramos estratégias para aumentar a participação de autores nacionais de grandes centros de cardiologia, de autores estrangeiros e da ala jovem do DIC que muito vem nos prestigiando com trabalhos de alta qualidade.

Entre as medidas adotadas temos a ampliação do corpo de Editores Associados com a criação da área de Métodos Avançados em Ecocardiografia, com a finalidade de avaliar de forma mais adequada trabalhos sobre deformação miocárdica e eco tridimensional. O recadastramento é outra iniciativa que permitirá a revitalização e renovação do quadro de revisores. O aumento de trabalhos científicos enviados pelos colegas de imagem cardiovascular é outro ponto de destaque. Estamos entrando em contato com mestrandos e doutorandos das principais universidades para que encaminhem seus trabalhos para nossa revista.

O decidido e firme apoio de nossa presidente, Dra. Samira Mohry, dos Editores Associados e dos Revisores das diversas áreas tem sido de fundamental importância para esses avanços.

Venho, mais uma vez, lembrar que uma publicação cresce e se faz forte se todos os membros associados, assim como colegas de outras áreas colaborarem com a publicação de seus trabalhos originais, relatos de casos, revisões e artigos de imagem.

Desejo a todos um excelente 2017!

Valor do *Strain* Bidimensional no Diagnóstico da Miocardite Aguda: Comparação com a Ressonância Cardíaca

The Value of Two-dimensional Strain in the Diagnosis of Acute Myocarditis: Comparison with Cardiac Magnetic Resonance Imaging

Marcio Vinícius Lins Barros,^{1,2} Maria Helena Albernaz Siqueira,² Fábio Junior Modesto Silva,¹ Isabelle Penna Santos,¹ Leandro Minelli Reis,¹ Pedro Henrique Costa Silva,¹ Carlos Eduardo Ornelas²

Faculdade de Saúde e Ecologia Humana,¹ Vespasiano, MG; Rede Materdei de Saúde,² Belo Horizonte, MG - Brasil

Resumo

Fundamento: A miocardite aguda é uma das principais causas de morte súbita em pacientes jovens. A ressonância magnética cardíaca (RMC) é um método sensível e não invasivo para detecção de miocardite, mas de alto custo e indisponível na maioria dos centros médicos. O *strain* bidimensional representa uma nova técnica ecocardiográfica que possibilita a avaliação da deformação miocárdica permitindo a análise da função miocárdica global e regional.

Objetivo: Avaliar o valor do *strain* bidimensional em pacientes com diagnóstico de miocardite.

Materiais e métodos: Foram estudados prospectivamente pacientes com quadro de miocardite aguda e contratilidade cardíaca normal pela RMC e submetidos à ecocardiografia convencional e *strain* bidimensional. O miocárdio ventricular foi dividido em 16 segmentos e esses segmentos divididos em dois grupos. Grupo 0: segmento miocárdico normal pela RMC. Grupo 1: segmento miocárdico compatível com miocardite pela RMC.

Resultados: Foram avaliados 28 pacientes sendo 82,1% do sexo masculino, com idade de $35,6 \pm 8,9$ anos. Dos 448 segmentos miocárdicos avaliados, 316 segmentos foram normais (grupo 0) e 132 segmentos (grupo 1) apresentaram diagnóstico de miocardite pela técnica de realce tardio à RMC. A análise do *strain* bidimensional mostrou diferença significativa entre os grupos ($19,6 \pm 2,9$ versus $15,4 \pm 2,8$ $p = 0,001$), com sensibilidade 75% e especificidade 79% e AUC de 0,86 (IC 95% 0,82 a 0,89).

Conclusão: O *strain* bidimensional pode ser útil na avaliação propedêutica de pacientes com miocardite e contratilidade normal pela RMC e ecocardiografia convencional. (Arq Bras Cardiol: Imagem cardiovasc. 2017;30(1):3-7)

Palavras-chave: Miocardite; Espectroscopia e Ressonância Magnética/métodos; Ecocardiografia/métodos.

Abstract

Background: Acute myocarditis is one of the most important causes of sudden death in young people. Cardiac magnetic resonance (CMR) is a sensitive and non-invasive method in myocarditis diagnosis, but it is expensive and unavailable in most medical centers. Speckle tracking strain echocardiography is a new echocardiographic technique that enables the evaluation of myocardial deformation allowing analysis of global and regional myocardial function.

Objective: To evaluate the value of speckle tracking strain echocardiography in patients with acute myocarditis and normal wall motion contraction.

Materials and Methods: We prospectively studied patients with acute myocarditis and normal cardiac contractility by CMR and underwent conventional echocardiography and speckle tracking strain echocardiography. The ventricular myocardium was divided into 16 segments by CMR and echocardiography and separated into two groups: Normal myocardial segment (group 0) myocardial segment compatible with myocarditis (group 1).

Results: We evaluated 28 patients (82.1% male), aged 35.6 ± 8.9 years. Of the 448 myocardial segments evaluated, 316 segments were normal (group 0) and 132 segments (group 1) were diagnosed with myocarditis by RMC. Speckle tracking strain echocardiography showed a significant difference between groups (-19.6 ± 2.9 versus -15.4 ± 2.8 $p = 0.001$), with sensitivity of 75% and specificity of 79% with AUC of 0.86 (95% CI 0.82 to 0.89).

Conclusion: Speckle tracking strain echocardiography can be useful in the diagnosis evaluation of patients with myocarditis and normal contractility by CMR and conventional echocardiography. (Arq Bras Cardiol: Imagem cardiovasc. 2017;30(1):3-7)

Keywords: Myocarditis; Magnetic Resonance Spectroscopy/methods; Echocardiography/methods.

Full texts in English - <http://departamentos.cardiol.br/dic/publicacoes/revistadic/>

Correspondência: Marcio Vinícius Lins Barros •
Rua Paracatu, 1451, apto 500. CEP 30180091, Santo Agostinho, Belo Horizonte, MG – Brasil
E-mail: marciolbarros@gmail.com
Artigo recebido em 22/06/2016; revisado em 24/08/2016; aceito em 12/10/2016.

DOI: 10.5935/2318-8219.20170003

Introdução

A miocardite é uma das principais causas de morte súbita em pessoas com menos de 40 anos de idade.¹ A taxa pode estar subestimada devido à dificuldade diagnóstica, contudo os relatos de estudos de autópsias estimam uma incidência entre 0,2 e 12% dependendo da população estudada.²

A ressonância magnética cardíaca (RMC) representa o método de escolha no diagnóstico da miocardite aguda.³ As três principais técnicas de RMC utilizadas na caracterização da lesão miocárdica são as sequências ponderadas em T2, o realce miocárdico global precoce e a técnica do realce tardio. A presença de alteração em pelo menos uma das técnicas citadas acima mostra sensibilidade de 67%, especificidade de 91% e acurácia de 78%.³ Entretanto, esse método mostra-se de alto custo e acessível apenas em grandes centros diagnósticos, limitando sua utilização na prática clínica diária.

A ecocardiografia convencional apresenta limitações para o diagnóstico de miocardite. Dentre as novas técnicas ecocardiográficas desenvolvidas recentemente, o *strain* bidimensional apresenta uma modalidade acessível, de baixo custo (software já disponível em todos os equipamentos de médio e grande porte, incluindo aparelhos portáteis), elevada acurácia e reprodutibilidade. Esse método avalia índices quantitativos de deformação cardíaca intrínseca em tempo real, fornecendo uma avaliação precisa da contratilidade regional. No entanto, ainda permanece incerto se essa nova técnica tem utilidade adicional sobre a RMC e a ecocardiografia convencional no diagnóstico da miocardite aguda.⁴

O objetivo deste trabalho foi avaliar o valor do *strain* bidimensional em pacientes com diagnóstico de miocardite aguda pela RMC e que apresentavam contratilidade normal pela RMC e pela ecocardiografia convencional.

Materiais e Métodos

No período de janeiro de 2012 a dezembro de 2015, foram avaliados pacientes com quadro de miocardite e contratilidade normal pela RMC e submetidos à ecocardiografia convencional e *strain* bidimensional pela técnica de speckle tracking. Os pacientes foram selecionados de acordo com os seguintes critérios: quadro clínico sugestivo de síndrome coronariana aguda (dor torácica, troponina positiva e/ou alteração eletrocardiográfica), cineangiogramia normal e RMC com diagnóstico sugestivo de miocardite. Os critérios de exclusão foram: impossibilidade ou ausência de disponibilidade para a realização dos exames propostos; infarto agudo do miocárdio (IAM) prévio; bloqueio completo de ramo esquerdo; presença de marca-passo; presença de valvopatia significativa; fibrilação atrial; qualquer outra doença cardíaca ou sistêmica significativa, crônica ou aguda, que poderia interferir nos resultados das provas específicas; gravidez.

O miocárdio ventricular foi dividido em 16 segmentos pela RMC e pelo *strain* bidimensional e esses segmentos divididos em dois grupos. Grupo 0: segmento miocárdico normal

pela RMC. Grupo 1: segmento miocárdico compatível com miocardite pela RMC.

Este trabalho foi aprovado pelo CEP da Faculdade da Saúde e Ecologia Humana (Faseh), com o Certificado de Apresentação para Apreciação Ética (CAAE) número 42744715.5.0000.5101.

Ressonância Magnética Cardíaca

A RMC foi realizada em um equipamento 1,5 Tesla (Magnetom; Siemens Medical System, Rotterdam, The Netherlands), sendo adquiridas sequências específicas para avaliação da função ventricular, perfusão miocárdica em repouso e para avaliação de miocardite (sequências ponderadas em T2, realce miocárdico precoce e a técnica do realce tardio).³ Os segmentos miocárdicos foram avaliados em 16 segmentos, em concordância com o estudo ecocardiográfico. A mensuração e os cálculos de medidas de VE foram realizados em estação de trabalho dedicada para exames cardiológicos por RMC, por meio de software específico.

Ecocardiografia e *strain* bidimensional

Todos os pacientes foram encaminhados para realização de ecocardiograma transtorácico em até 24 horas após a internação, incluindo a realização do *strain* bidimensional longitudinal pela técnica do speckle tracking. Os exames foram realizados em ecocardiógrafo Vivid E9 (General Electric, Milwaukee, WI, EUA). Foram capturadas as imagens nos cortes apicais de 4 e 2 câmaras, e apical longitudinal, devidamente sincronizadas com eletrocardiograma e armazenadas para análise posterior com software apropriado (EchoPAC, GE Healthcare Technologies Ultrasound). Foram analisados 16 segmentos miocárdicos em cada paciente, e em todos os segmentos avaliados a análise do *strain* segmentar foi feita de modo automático pelo software e, caso houvesse necessidade, com correção manual dos limites dos segmentos pelo ecocardiografista responsável pela análise.

Análise estatística

Os dados obtidos foram codificados e digitados em banco de dados do Microsoft Excel™, sendo posteriormente analisados com a utilização do pacote estatístico SPSS®, versão 20. Inicialmente, foi realizada a estatística descritiva das variáveis escolhidas, obtendo-se a distribuição de frequência absoluta e relativa das variáveis qualitativas e a média e desvio padrão das variáveis quantitativas contínuas. A seguir, compararam-se as médias das variáveis independentes e dependentes dos grupos, através do teste t de Student para variáveis quantitativas. Para a determinação da acurácia da variável *strain* longitudinal em relação à presença de miocardite pela RMC, foi construída curva ROC (receiver operating characteristic) e determinada a AUC (area under curve) com o respectivo intervalo de confiança. Em todos os testes, foi utilizada a probabilidade de significância (p) menor que 0,05 como necessária para rejeição da hipótese nula.

Resultados

Foram avaliados 28 pacientes, sendo 23/28 (82,1%) do sexo masculino, com idade de $35,6 \pm 8,9$ anos. A fração de ejeção média do ventrículo esquerdo foi de $60,5 \pm 5,8\%$. Dos 448 segmentos miocárdicos avaliados, 316 segmentos foram normais (grupo 0) e 132 segmentos apresentaram diagnóstico de miocardite pela técnica de realce tardio à RMC (grupo 1).

Em relação à localização, a parede inferolateral foi a mais acometida (71,4%), seguida pela parede lateral (64,3% - Figura 1) e Inferior (57,1%).

A comparação do *strain* longitudinal entre os grupos com e sem miocardite mostrou uma diferença global significativa ($-19,6 \pm 2,9$ versus $-15,4 \pm 2,9$, $p = 0,001$). A tabela 1 mostra a análise comparativa entre os 16 segmentos avaliados. Em nossa amostra o *strain* bidimensional foi capaz de avaliar todos os segmentos analisados.

A acurácia do *strain* na identificação de realce tardio pela RMC demonstrou sensibilidade e especificidade de 75% e 79%, respectivamente para ponto de corte de 17,5 e AUC de 0,86 (IC 95% 0,82 - 0,89) (Figura 2).

Discussão

Nosso estudo demonstrou que o *strain* bidimensional foi capaz de discriminar segmentos cardíacos normais de segmentos cardíacos apresentando sinais de miocardite aguda pela RMC, permitindo a diferenciação mesmo na ausência de alterações contráteis do miocárdio pelo ecocardiograma convencional e pela RMC.

A contratilidade do coração apresenta alta complexidade devido à disposição das fibras miocárdicas, e o miocárdio ventricular pode ser dividido em três camadas: apresentam disposição predominantemente longitudinal na camada subendocárdica, tornam-se circunferenciais na camada mesocárdica e mostram um padrão longitudinal na camada epicárdica.⁵⁻⁷ A contratilidade miocárdica é heterogênea,

e a contração subendocárdica é superior à contração subepicárdica, e, portanto, o espessamento parietal visualizado na análise da contratilidade pela ecocardiografia e ressonância cardíaca reflete predominantemente o acometimento das fibras subendocárdicas.⁸ A existência de um gradiente de pressão é observada do endocárdio para o epicárdio, mostrando-se maior no endocárdio e menor no epicárdio.⁵ Além disso, sabe-se que há outro gradiente de tensão no miocárdio, sendo maior no ápice e menor na base.⁹ Esse padrão nos sugere que alterações circunscritas no miocárdio, principalmente em regiões com menor tensão, podem não refletir na fração de ejeção do ventrículo esquerdo.

A miocardite aguda apresenta um padrão de lesões com acometimento predominante da camada subepicárdica, particularmente em casos com menor gravidade.¹⁰ As lesões no subendocárdio, por outro lado, estão mais relacionadas à presença de isquemia, como no infarto do miocárdio.¹¹ Portanto, o acometimento na miocardite pode estar relacionado a regiões de menor contribuição para a contração miocárdica, o que explica a ausência de alteração contrátil pela ecocardiografia e ressonância cardíaca, principalmente em alterações regionais.¹²

O *strain* bidimensional, por meio da modalidade do speckle tracking, avalia índices quantitativos de deformação cardíaca intrínseca, fornecendo uma avaliação quantitativa da contratilidade regional e global nos planos longitudinal, radial e circunferencial.^{4,13} O *strain* longitudinal se relaciona predominantemente com as fibras subendocárdicas. Essa contribuição pode ser comprovada pela redução do *strain* longitudinal em pacientes com quadro de infarto subendocárdico quase idêntico ao comprometimento em infarto transmural.^{14,15} Entretanto, o presente estudo demonstra alterações do *strain* longitudinal sem um acometimento do plano subendocárdico, o que pode ser explicado pela complexa orientação das fibras miocárdicas.¹⁶ Durante a ejeção ventricular o volume do coração é reduzido devido à contração das fibras subendocárdicas e subepicárdicas.

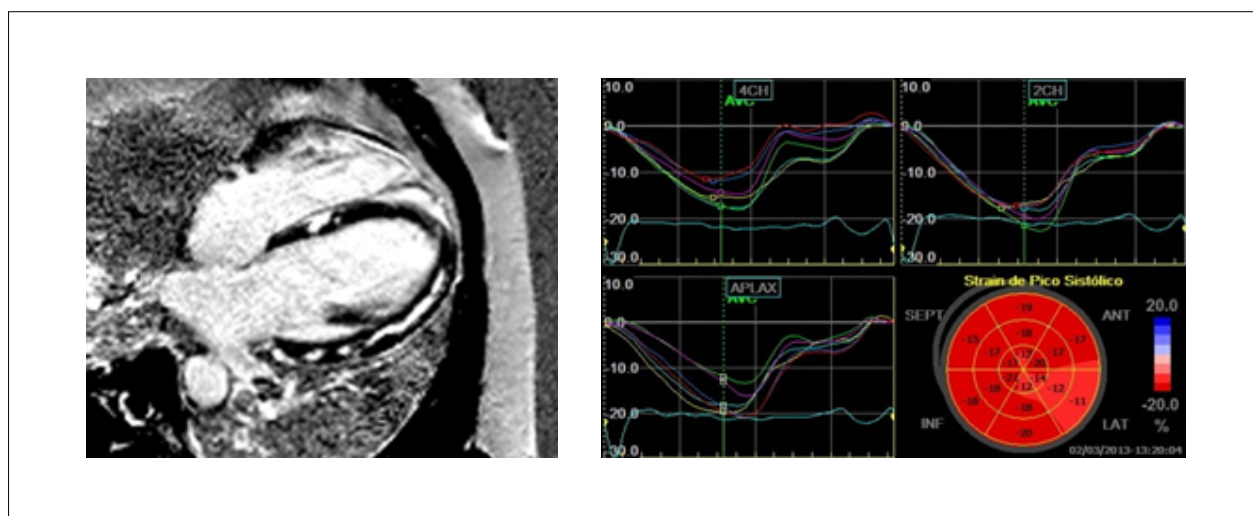


Figura 1 – Paciente com quadro de miocardite aguda apresentando (A) ressonância cardíaca apresentando realce tardio mesocárdico em parede lateral e (B) Redução do *strain* longitudinal em parede lateral.

Tabela 1 – Análise estatística dos 16 segmentos cardíacos em 28 pacientes com quadro de miocardite

Segmento	Grupo 0	Grupo 1	p
Basal Anterior	-18,42 ± 2,1	-15,00 ± 1,1	0,006
Basal anterosseptal	-18,75 ± 1,9	-15,00 ± 2,3	0,002
Basal inferosseptal	-17,50 ± 1,8	-12,00 ± 3,4	0,000
Basal inferior	-16,50 ± 4,77	-12,33 ± 4,6	0,029
Basal inferolateral	-18,50 ± 1,9	-13,83 ± 1,1	0,000
Basal anterolateral	-18,20 ± 1,7	-16,25 ± 3,4	0,056
Medial anterior	-21,00 ± 3,5	-18,33 ± 1,3	0,084
Medial anterosseptal	-20,82 ± 4,0	-18,00 ± 1,7	0,116
Medial inferosseptal	-19,50 ± 2,2	-15,00 ± 1,0	0,000
Medial inferior	-18,14 ± 4,4	-16,43 ± 2,0	0,200
Medial inferolateral	-16,17 ± 3,5	-17,25 ± 3,9	0,460
Medial anterolateral	-18,33 ± 3,1	-18,60 ± 3,3	0,833
Apical anterior	-21,00 ± 1,4	-20,38 ± 3,3	0,801
Apical septal	-21,83 ± 2,6	-14,00 ± 4,6	0,000
Apical inferior	-19,22 ± 3,3	-18,40 ± 2,5	0,510
Apical lateral	-19,14 ± 4,8	-17,00 ± 3,1	0,177
Strain médio	-19,57 ± 2,8	-15,43 ± 2,8	0,000

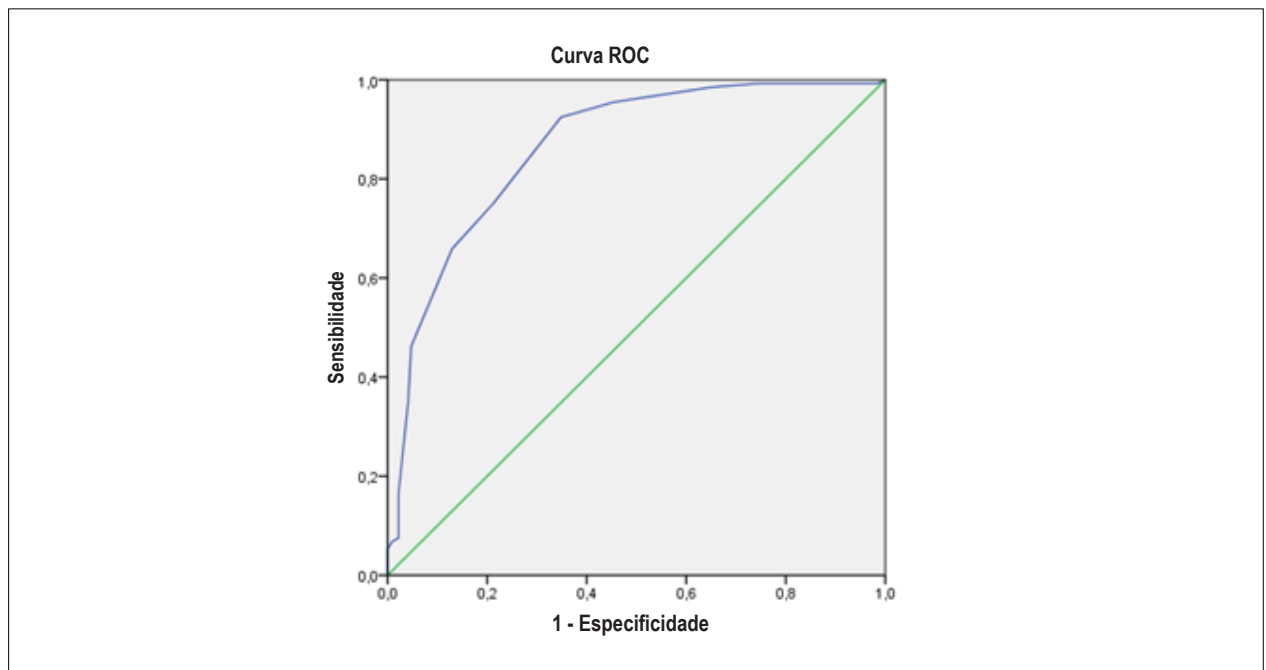


Figura 2 – Representação gráfica da sensibilidade e especificidade do Strain através da curva ROC

O acometimento de qualquer uma delas (subendocárdico na isquemia e subepicárdico na miocardite focal) pode levar a uma redução do *strain* longitudinal. Esses achados foram corroborados em estudo que demonstrou sensibilidade de 78% e especificidade de 93% para detecção de miocardite utilizando o *strain* longitudinal global (SLG).¹⁷ Em outro estudo Hsiao et al.¹⁸ demonstraram o valor diagnóstico e prognóstico do SLG em pacientes com quadro de miocardite, mesmo com fração de ejeção normal.

Limitações

Dentre as limitações deste estudo podemos citar a realização em apenas um serviço e com número pequeno desses pacientes. O padrão de referência para o diagnóstico da miocardite é a biópsia endomiocárdica, entretanto esse método é invasivo e não isento de complicações, e a RMC tem sido amplamente utilizada para o diagnóstico da miocardite. A avaliação do *strain* radial e circunferencial não foi utilizada em nosso estudo pela maior variabilidade e o uso limitado dessas técnicas na prática clínica.

Conclusão

Pacientes com quadro de miocardite aguda com acometimento subepicárdico e sem evidências de alteração da motilidade miocárdica podem apresentar alterações no *strain* longitudinal, e essa técnica pode ser útil na avaliação propedêutica desses pacientes. Estudos futuros com maior

número de pacientes são necessários para confirmar o valor destes achados na prática clínica.

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa: Barros MVL, Siqueira MHA, Silva FJM, Santos IP, Reis LM, Silva PHC, Ornelas CE; Obtenção de dados: Barros MVL, Siqueira MHA, Silva FJM, Santos IP, Reis LM, Silva PHC, Ornelas CE; Análise e interpretação dos dados: Barros MVL, Ornelas CE; Análise estatística: Barros MVL; Redação do manuscrito: Barros MVL, Silva FJM, Santos IP, Silva PHC, Ornelas CE; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Barros MVL, Siqueira MHA, Silva FJM, Santos IP, Reis LM, Silva PHC, Ornelas CE.

Potencial Conflito de Interesses

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

Fontes de Financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação Acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

Referências

1. Magnani JW, Dec GW. Myocarditis: current trends in diagnosis and treatment. *Circulation*. 2006;113(6):876-90.
2. Scholtz L, Sarkim A, Lockhat Z. Current clinical applications of cardiovascular magnetic resonance imaging. *Cardiovasc J Afr*. 2014;25(4):185-90.
3. Friedrich MG, Sechtem U, Schulz-Menger J, Holmvang G, Alakija P, Cooper LT et al. Cardiovascular magnetic resonance in myocarditis: A JACC White Paper. *J Am Coll Cardiol*. 2009;53(17):1475-87.
4. Hashimoto I, Li X, Hejmadi Bhat A, Jones M, Zetts AD, Sahn DJ. Myocardial strain rate is a superior method for evaluation of left ventricular subendocardial function compared with tissue Doppler imaging. *J Am Coll Cardiol*. 2003;42(9):1584-6.
5. Smiseth OA, Ihlen H. Strain rate imaging: Why do we need it? *J Am Coll Cardiol*. 2003;42(9):1584-6.
6. Sengupta PP, Krishnamoorthy VK, Korinek J, Narula J, Vannan MA, Lester SJ, et al. Left ventricular form and function revisited: Applied translational science to cardiovascular ultrasound imaging. *J Am Soc Echocardiogr*. 2007; 20(5):539-51.
7. Kocica MJ, Corno AF, Carreras-Costa F, Ballester-Rodes M, Moghbel MC, Cueva CN, et al. The helical ventricular myocardial band: Global, three-dimensional, functional architecture of the ventricular myocardium. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2006;29(Suppl 1):521-40.
8. Sabbah HN, Marzilli M, Stein PD. The relative role of subendocardium and subepicardium in left ventricular mechanics. *Am J Physiol*. 1981;240(6):920-6.
9. Moore CC, Lugo-Olivieri CH, McVeigh ER, Zerhouni EA. Three-dimensional systolic strain patterns in the normal human left ventricle: characterization with tagged MR imaging. *Radiology*. 2000;214(2):453-66.
10. Mahrholdt H, Goedecke C, Wagner A, Meinhardt G, Athanasiadis A, Vogelsberg H, et al. Cardiovascular magnetic resonance assessment of human myocarditis: a comparison to histology and molecular pathology. *Circulation*. 2004;10(109):1250-8.
11. Mahrholdt H, Wagner A, Judd RM, Sechtem U. Assessment of myocardial viability by cardiovascular magnetic resonance imaging. *Eur Heart J*. 2002;23(23):602-19.
12. Castilho JMD, Herszkowicz N. Strain bidimensional (X-strain): utilização do método para avaliação de cardiopatias. *Rev Bras Ecocardiogr Imagem Cardiovasc*. 2008;21(3):29-35.
13. Gomes CBG, Veras CJ. Strain bidimensional na cardiopatia de Takotsubo. *Arq Bras Cardiol*. 2010;95(2):e35-7.
14. Chan J, Hanekom L, Wong C, Leano R, Cho GY, Marwick TH. Differentiation of subendocardial and transmural infarction using two-dimensional strain rate imaging to assess short-axis and long axis myocardial function. *J Am Coll Cardiol*. 2006;48(10):2026-33.
15. Zhang Y, Chan AK, Yu CM, Yip GW, Fung JW, Lam WW, et al. Strain rate imaging differentiates transmural from non-transmural myocardial infarction a validation study using delayed-enhancement magnetic resonance imaging. *J Am Coll Cardiol*. 2005;46(5):864-71.
16. Greenbaum RA, Ho SY, Gibson DG, Becker AE, Anderson RH. Left ventricular fibre architecture in man. *Br Heart J*. 1981;45(3):248-63.
17. Di Bella G, Gaeta M, Pingitore A, Oreto G, Zito C, Minutoli F, et al. Myocardial deformation in acute myocarditis with normal left ventricular wall motion--a cardiac magnetic resonance and 2-dimensional strain echocardiographic study. *Circ J*. 2010;74(6):1205-13.
18. Hsiao JF, Koshino Y, Bonnicksen CR, Yu Y, Pellikka PA, Villarraga HR, et al. Speckle tracking echocardiography in acute myocarditis. *Int J Cardiovasc Imaging*. 2013;29(2):275-84.

Aplicação da Ecocardiografia na Detecção Precoce de Cardiotoxicidade por Quimioterapia

Application of Echocardiography in the Early Detection of Cardiotoxicity by Chemotherapy

Rafael Carlos Castilla Fassio¹ e José Maria Del Castillo²

Hospital Alcívar,¹ Guayaquil - Ecuador; Escola de Ecografia de Pernambuco – ECOPE,² Recife, PE – Brasil

Resumo

A cardiotoxicidade produzida por agentes quimioterápicos, especialmente para tratar câncer de mama, apresenta significativa incidência, muitas vezes necessitando tratamento específico e/ou obrigando a redução ou suspensão do tratamento quimioterápico. A cardiotoxicidade se caracteriza por provocar dano celular, reversível ou não, que conduz à insuficiência cardíaca. Os principais indicadores dessas alterações podem ser detectados pela ecocardiografia convencional, por meio da fração de ejeção do ventrículo esquerdo e pelas técnicas que avaliam a deformação miocárdica, como o *strain* longitudinal global, hoje considerados marcadores essenciais para essa análise. Analisa-se a cardiotoxicidade produzida por antraciclinas, anticorpos monoclonais e sua associação, mostrando esta última alarmante incidência, especialmente em pacientes idosas.

Descrição da cardiotoxicidade

Ao longo das três últimas décadas, a incidência de novos casos de câncer tem mostrado tendência a diminuir, com incremento, ademais, na sobrevivência dos pacientes. Não são uma exceção a isso as malignidades da mama, consideradas a maior causa de morte em mulheres, incluídas as pacientes de origem hispana residentes nos Estados Unidos, com queda da taxa de mortalidade na década de 2003 a 2012, à razão de 1,3% por ano.¹ Isso tem sido possível graças à difusão da técnica de autoexame, aplicação das diferentes formas de diagnóstico por imagens, o apoio dos meios de comunicação² e a implementação de tratamentos efetivos.

Desafortunadamente, as diferentes formas de quimioterapia, com ou sem radioterapia concomitante, podem ser causa de efeitos indesejáveis, situação que ao afetar o aparato cardiovascular se conhece como cardiotoxicidade (CT).³ O desenvolvimento de insuficiência cardíaca é uma forma estabelecida de CT, e os agentes que podem causá-la se utilizam com muita frequência no tratamento das neoplasias

Palavras-chave

Ecocardiografia; Neoplasias/quimioterapia; Cardiotoxicidade; Insuficiência Cardíaca.

Correspondência: Rafael Carlos Castilla Fassio •
Centro Médico Alcívar número 4, Coronel 2207, Guayaquil, Ecuador.
E-mail: castillarafael4@gmail.com
Artigo recebido em 11/10/2016; revisado em 30/10/2016;
aceito em 30/11/2016.

DOI: 10.5935/2318-8219.20170004

de mama. Embora o consenso ASE/EACI tenha sugerido definir esse acometimento como disfunção cardíaca relacionada à terapêutica anticancerosa (CTRCD),⁴ na presente revisão conservaremos o termo CT.

As antraciclinas

As antraciclinas, utilizadas desde a década de 1960, têm um conhecido potencial de acometimento miocárdico. Utilizou-se naquele tempo para monitoramento de CT a biopsia endomiocárdica (BE), com base no conhecimento de mudanças ultraestruturais (complexos de Topoisomerase-11Beta, que levam a alterações na transcrição do ADN, e como consequência alterações mitocondriais, com formação de Radicais Livres de Oxigênio “ROS”)⁵ e histopatológicos (perda de miofibrilas e degeneração vacuolar, com inicial preservação da arquitetura mitocondrial, e logo sua degeneração junto com a morte do miócito), estabelecendo-se uma escala de acometimento desde 0 (normal) a 3 (dano celular difuso).⁶

Anos depois, o caráter invasivo da BE levou à busca de procedimentos menos cruentos para a detecção precoce de CT, sempre com base na comparação com a BE como “gold standard”, empregando-se a determinação seriada da fração de ejeção do ventrículo esquerdo (FEVE) nesses pacientes, primeiro utilizando radioisótopos e, posteriormente, ecocardiografia. Isso permitiu dois achados fundamentais para o posterior desenvolvimento de melhores estratégias de proteção cardíaca: o primeiro foi que quanto maior a dose de antraciclina utilizada, maior a possibilidade de surgimento e gravidade da insuficiência cardíaca, e o segundo foi que as mudanças estruturais sempre precedem o surgimento de sintomatologia e diminuição da FEVE.⁷

Os oncogenes e os anticorpos monoclonais

A posterior descoberta dos oncogenes (genes normais que, ao sofrer mutações devido à herança ou a exposição a substâncias do meio ambiente, podem produzir câncer)⁸ e especificamente do receptor transmembrana HER2 (família dos receptores do Fator de Crescimento Epidérmico Humano que, ao ser sobreexpressado pela amplificação do gen ERBB2, terá a potencialidade de estimular processos celulares oncogênicos, pelo que os tumores HER2 positivos têm uma evolução clínica especialmente agressiva),⁹ motivou o desenvolvimento de uma nova linha de terapia específica com base em anticorpos monoclonais como o Trastuzumabe, com resultados muito favoráveis, embora também com o potencial desenvolvimento de insuficiência cardíaca, mas nesse caso com ausência de mudanças ultraestruturais definidas até o

momento, ausência de relação dose/toxicidade e com maior potencial de reversibilidade.¹⁰

Isso levou a estabelecer dois grandes tipos de disfunção miocárdica causada por quimioterápicos: a Tipo I, característica das antraciclina (Doxorubicina); e a Tipo II, relacionada aos anticorpos monoclonais, como o Trastuzumabe.⁴

Os estudos sobre cardiotoxicidade

O controle de longo prazo das pacientes com câncer de mama tem podido determinar a alarmante incidência de CT, superior ao estimado em estudos clínicos controlados. Em uma coorte retrospectiva de 12.500 pacientes, encontrou-se desenvolvimento de insuficiência cardíaca clínica em cinco anos em 4,3% (3,5% a 5,0%) de pacientes em terapia com antraciclina; 12,1% (5,3% a 18,3%) com Trastuzumabe; e 20,1% (14,0% a 25,6%) na combinação de ambos.¹¹

Ao analisar-se, em outra publicação, uma população de 45.500 pacientes, exclusivamente de maior idade (76 anos +/- 6 anos), o controle de três anos revelou 41,9% de incidência de insuficiência cardíaca com o uso da combinação dos dois agentes, estabelecendo-se que a CT é muito mais frequente em pacientes idosas.¹²

A fração de ejeção do VE

Durante muitos anos, o cálculo da fração de ejeção com ecocardiografia bidimensional, método biplanar de Simpson (Figura 1), foi a principal ferramenta para o controle das pacientes submetidas a quimioterapia com os agentes mencionados.

O consenso liderado por Juan Carlos Plana,⁴ depois de revisar as principais bases de dados a respeito, adotou o limite inferior normal de 53%, considerando-se como CT a diminuição da FEVE em mais de 10% por baixo do valor inferior normal mencionado. Essa situação deverá ser confirmada em duas a três semanas, em forma ideal pelo mesmo operador e no mesmo equipamento. A CT seria REVERSÍVEL, se o controle mostra recuperação a menos de 5% do valor basal; PARCIALMENTE REVERSÍVEL se a recuperação é de mais do 10% de seu registro mais baixo, mas permanecendo mais de 5% baixo o valor basal; e IRREVERSÍVEL se a recuperação é menor de 10% do seu registro mais baixo, e permanecendo mais de 5% baixo o valor basal. Denomina-se INDETERMINADA quando o paciente não está disponível para sua reavaliação.⁴

A implementação da técnica tridimensional (ETT3D) para obter a FEVE demonstrou sua melhor reprodutibilidade no controle sequencial, comparável com a obtida com ressonância magnética cardíaca (RMN), superando a ecocardiografia bidimensional com ou sem contraste (Figura 2).¹³

Nesse contexto, existem publicações recentes que sugerem mudanças precoces na função auricular esquerda em pacientes que desenvolvem CT, demonstráveis com ETT3D.¹⁴

A deformidade miocárdica

Os trabalhos de Torrent-Guasp permitiram evidenciar o miocárdio ventricular como uma banda helicoidal única enrolada em si mesma e ancorada nos anéis aórtico e pulmonar, permitindo uma contração extraordinariamente eficiente, com disposição de fibras no endocárdio quase

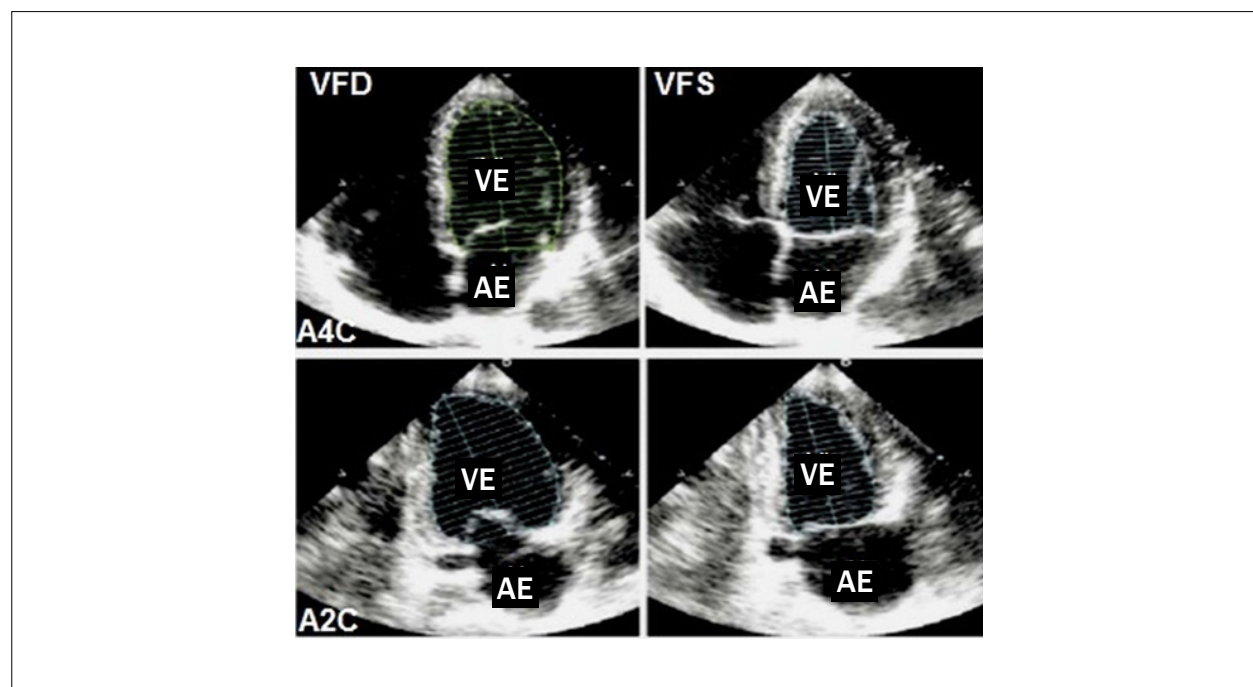


Figura 1 – Cálculo de FEVE pelo método de Simpson. VFD: Volume diastólico final; VFS: volume sistólico final; A4C: apical de quatro câmaras; A2C: apical de 2 câmaras; VE: ventrículo esquerdo; AE: átrio esquerdo.

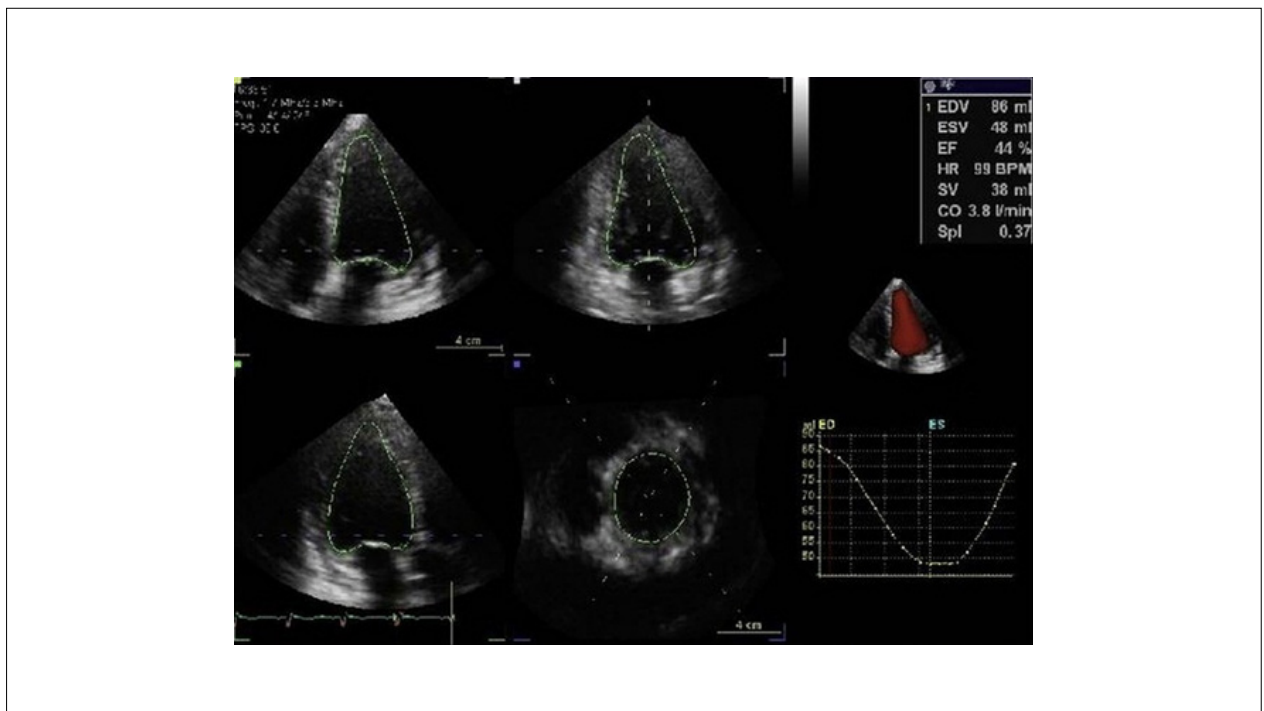


Figura 2 – Cálculo de FEVE com ETT3D.

paralelas à parede, perpendiculares à dita parede no epicárdico, e variável orientação na espessura do miocárdio intermedio.¹⁵ Ao complementar-se esse modelo anatómico com as propriedades inerentes ao miocárdio, especialmente sua INCOMPRESSIBILIDADE (o tecido cardíaco muda de forma mas não de volume), motivou a pesquisa e desenvolvimento do *strain* (deformidade), como uma nova técnica ecocardiográfica, cuja descrição detalhada foge dos fins desta revisão. É suficiente dizer que desde a sua implementação como ajuda diagnóstica em variadas doenças cardíacas se têm feito importantes progressos, no começo com Doppler tecidual, e faz poucos anos com Speckle Tracking, o qual tem demonstrado reprodutibilidade interobservador menor de 4% e intraobservador, menor de 6%,¹⁶ estabelecendo-se valores de normalidade que variam segundo a marca do equipamento que se utiliza, o qual não deve ser trocado no controle de determinado paciente.¹⁷

No campo da CT, tem-se podido demonstrar mudanças precoces nos valores de deformidade global do ventrículo esquerdo em pacientes submetidas a QT tanto com antraciclina como com trastuzumab, os quais precedem os obtidos por ecocardiografia convencional bidimensional e ETT3D.¹⁸ Diversas publicações têm estabelecido a fortaleza do Strain Global Longitudinal (SGL) com maior valor preditivo de CT, só ou combinado com biomarcadores, estabelecendo-se um ponto de corte para SGL de -19,7% (CI 95% 20,4% a 18,9%), com maior sensibilidade para uma redução do SGL (AUC) 0,84; $p < 0,001$ com redução de 11% (95% CI 8,3% -14,6%) com respeito aos valores basais estabelecidos antes da QT (Figura 3).¹⁹⁻²¹

O Consenso ASE/EACVI⁴ e recentemente o Documento de Posição da Sociedade Europeia de Cardiologia²² concordam que a queda de mais de 15% do valor basal no SGL, sem presença de FEVE alterada, é sugestiva de disfunção ventricular subclínica, requerendo a referência imediata do paciente ao serviço de cardiologia. Quando a diminuição é menor de 8%, não se considera que exista disfunção e pode continuar-se o controle (Figura 4), os exames devem ser seriados e no mesmo equipamento.

A utilidade do estudo de deformidade nesses pacientes tem sido demonstrada também em longo prazo, no controle de sobreviventes a malignidades na infância que receberam QT com antraciclina com ou sem radioterapia até 48 anos depois do tratamento, encontrando-se só 5,8% pacientes com FEVE (calculada por ETT3D) menor a 50%, embora 28% de pacientes com FEVE superior a 50% tenham mostrado SGL sugestivo de disfunção subclínica do ventrículo esquerdo. Essa maior prevalência de GLS alterado esteve relacionada ao tipo de tratamento administrado (combinação de antraciclina com ou sem trastuzumab ou radioterapia), e pôde identificar um grupo de pacientes com alto risco de má evolução, que potencialmente se beneficiariam com tratamento.²³

Conclusão

Devido ao diagnóstico precoce propiciado pelos métodos de imagem, a divulgação das técnicas de autoexame e à utilização de tratamentos mais eficientes, a mortalidade por câncer em geral, de mama em particular, vem diminuindo progressivamente.

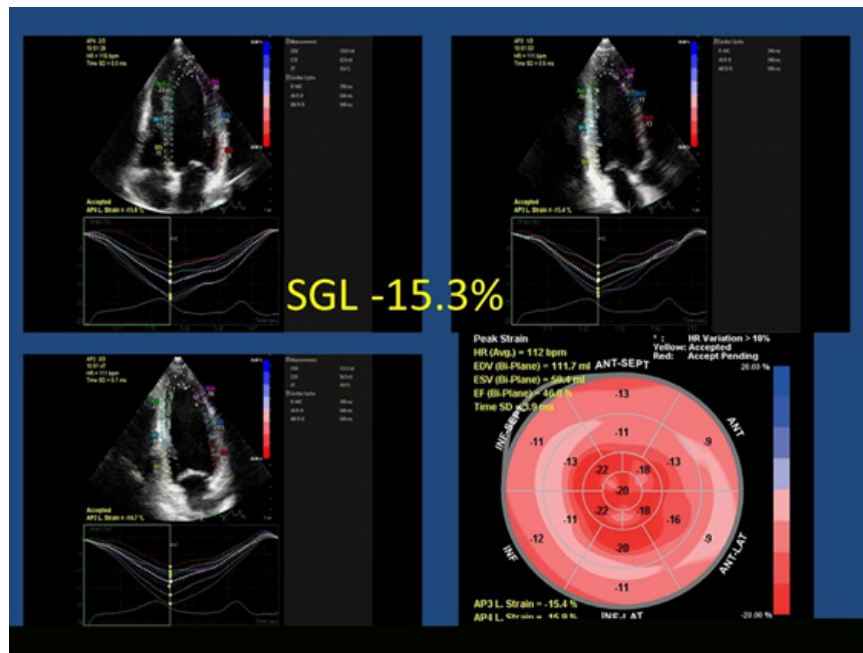


Figura 3 – SGL reduzido em paciente de 48 anos, com FEVE de 55%, 18 meses depois de culminar tratamento com antraciclina.

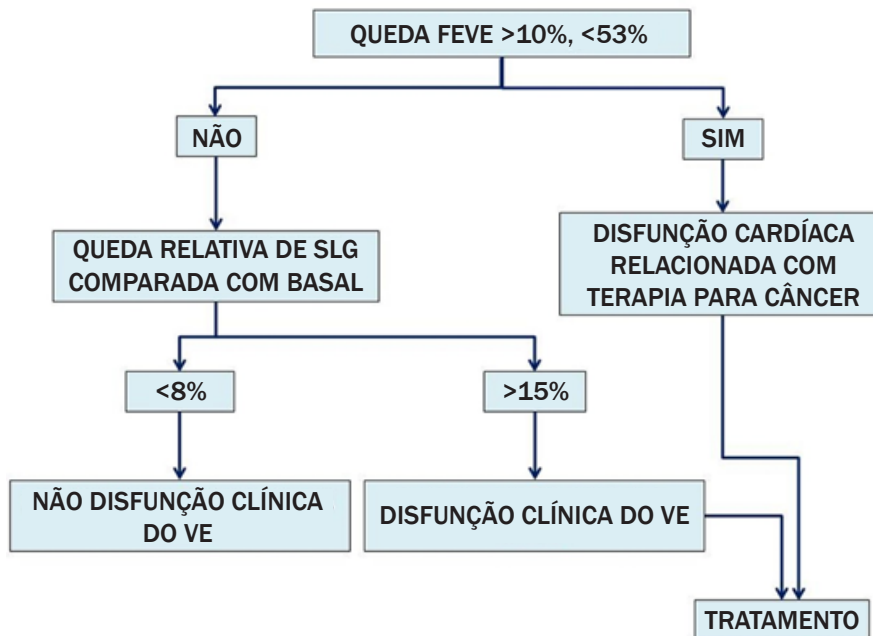


Figura 4 – Detecção de disfunção subclínica do ventrículo esquerdo durante e depois de quimioterapia, partindo de um exame basal antes de começar o tratamento.

A ecocardiografia, por sua acessibilidade, baixo custo e reprodutibilidade, cumpre um importante papel na detecção da CT produzida por agentes quimioterápicos. Quando se utiliza o *strain* longitudinal global, que mede deformidade miocárdica, pode-se detectar a disfunção subclínica do VE, dado de grande importância para iniciar o tratamento precoce do dano miocárdico e reduzir ou suspender o tratamento com quimioterápicos. Por esse motivo, esse método é recomendado nas atuais diretrizes.

As antraciclina, amplamente utilizadas para o tratamento das neoplasias mamárias, podem produzir, em um número significativo de pacientes, lesões miocárdicas permanentes, caracterizadas por necrose dos miócitos. Os anticorpos monoclonais, por sua vez, produzem alterações miocárdicas menos graves, em grande parte reversíveis. Importante é destacar que a associação de antraciclina e anticorpos monoclonais pode provocar CT com uma incidência maior de 40%, especialmente em pacientes idosas.

A mortalidade por câncer seguramente continuará diminuindo e os efeitos deletérios dos quimioterápicos, entre os quais é muito importante a cardiotoxicidade, também

serão gradualmente reduzidos pelos progressos na pesquisa e elaboração de novos fármacos.

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa: Castilla RC; Obtenção de dados: Castilla RC; Análise e interpretação dos dados: Castilla RC; Redação do manuscrito: Castilla RC; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Castilla RC, Del Castillo JM.

Potencial Conflito de Interesses

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

Fontes de Financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação Acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

Referências

1. U.S. Cancer Statistics Working Group. United States Cancer Statistics: 1999–2013 Incidence and mortality web-based report. Atlanta (US): Department of Health and Human Services, Centers for Disease Control and Prevention, and National Cancer Institute; 2016. [Accessed in 2016 June 10]. Available from: www.cdc.gov/uses
2. Unitt C, Montazeri K, Tolaney S, Moslehi J. Breast cancer chemotherapy and your heart. *Circulation*. 2014 June 23;129:e680-e682.
3. Plana JC. La quimioterapia y el corazón. *Rev Esp Cardiol*. 2011; 64(5):409-15.
4. Plana JC, Galderisi M, Barac A, Ewer MS, Ky B, Scherrer-Crosbie M, et al. Expert consensus for multimodality imaging evaluation of adult patients during and after cancer therapy: a report from the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging. *J Am Soc Echocardiogr*. 2014; 27(9):911-39.
5. Zhang S, Liu S, Bawa KT, Lu LS, Lyu YL, Liu LF, et al. Identification of the molecular basis of doxorubicin induced cardiotoxicity. *Nat Med*. 2012; 18(11):1639-42.
6. Chlebowski RT. Adriamycin cardiotoxicity: a review. *West J Med*. 1979; 131(5):364-8.
7. Ewer MS, Ali MK, Mackay B, Wallace S, Valdivieso M, Legha SS, et al. A comparison of cardiac biopsy grades and ejection fraction estimations in patients receiving Adriamycin. *J Clin Oncol*. 1984; 2(2):112-7.
8. Diccionario del Cáncer. Instituto Nacional del Cáncer de los Institutos Nacionales de la Salud de EE.UU. [Accessed in 2016 June 10]. Available from: www.cancer.gov/espanol.
9. Slamon DL, Clark GM, Wong SC, Levin WJ, Ullrich A, McGuire WL. Human breast cancer: correlation of relapse and survival with amplification of her-2/neu oncogene. *Science*. 1987; 235(4785):177-82.
10. Telli ML, Hunt SA, Carlson RW, Guardino AE. Trastuzumab-related cardiotoxicity: calling into question the concept of reversibility. *J Clin Oncol*. 2007; 25(23):3525-33.
11. Aiello EJ, Wellman R, Feigelson HS, Onitilo A, Freedman AN, Delate T, et al. Risk of heart failure in breast cancer patients after Anthracycline and Trastuzumab treatment. A retrospective cohort study. *J Natl Cancer Inst*. 2012; 104(17):1293-305.
12. Chen J, Long JB, Hurria A, Owusu C, Steingart RM, Gross CP. Incidence of heart failure or cardiomyopathy after adjuvant Trastuzumab therapy for breast cancer. *Am Coll Cardiol*. 2012; 60(24):2504-12.
13. Thavendiranathan P, Grant AD, Negishi T, Plana JC, Popovic ZB, Marwick TH. Reproducibility of echocardiographic techniques for sequential assessment of left ventricular ejection fraction and volumes. *J Am Coll Cardiol*. 2013; 61(1):77-84.
14. Shi J, Guo Y, Cheng L, Song F, Shu X. Early change in left atrial function in patients treated with anthracyclines assessed by real-time three-dimensional echocardiography. *Sci Rep*. 2016 May 5;6:25512.
15. Torrent Guasp F. Macroscopic structure of the ventricular myocardium. *Rev Esp Cardiol*. 1980; 33(3):265-87.
16. Cheng S, Larson MG, McCabe EL, Osypuk E, Lehman BT, Stanchev P, et al. Reproducibility of speckle-tracking-based strain measures of left ventricular function in a community-based study. *J Am Soc Echocardiogr*. 2013; 26(11):1258-66.
17. Takigiku K, Takeuchi M, Izumi C, Yuda S, Sakata K, Ohte N, et al. Normal Range of Left Ventricular 2-dimensional strain: Japanese Ultrasound Speckle Tracking of the Left Ventricle (JUSTICE) Study. *Circ J*. 2012; 76(11):2623-32.
18. Sawaya H, Sebag IA, Plana JC, Januzzi JL, Ky B, Cohen V, et al. Early detection and prediction of cardiotoxicity in chemotherapy-treated patients. *Am J Cardiol*. 2011; 107:1375-80.
19. Sawaya H, Sebag IA, Plana JA, Januzzi JL, Ky B, Tan TC, et al. Assessment of echocardiography and biomarkers for the extended prediction of cardiotoxicity in patients treated with Anthracyclines, Taxanes, and Trastuzumab. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2012; 5(5):596-603.
20. Thavendiranathan P, Poulin F, Lim K, Plana JC, Woo A, Marwick TH. Use of myocardial strain imaging by echocardiography for the early detection of cardiotoxicity in patients during and after cancer chemotherapy – A systematic review. *J Am Coll Cardiol* 2014; 63(25 Pt A): 2751-68.
21. Negishi K, Negishi T, Hare JL, Haluska BA, Plana JC, Marwick TH. Independent and incremental value of deformation indices for prediction of Trastuzumab-induced cardiotoxicity. *J Am Soc Echocardiogr*. 2013; 26(5):493-8.
22. Zamorano JL, Lancellotti P, Rodriguez Muñoz D, Aboyans V, Asteggiano R, Galderisi M, et al. 2016 ESC Position Paper on cancer treatments and cardiovascular toxicity developed under the auspices of the ESC Committee for Practice Guidelines. The Task Force for cancer treatments and cardiovascular toxicity of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J*. 2016;37(36):2768-801.
23. Armstrong GT, Joshi VM, Ness K, Marwick TH, Zhang N, Srivastava D, et al. Comprehensive echocardiographic detection of treatment-related cardiac dysfunction in adult survivors of childhood cancer. *J Am Coll Cardiol*. 2015; 65(23):2511-22.

ClinicalKey®
Lead with answers.



A maior coleção de e-books e artigos de cardiologia para atualização profissional.

ClinicalKey é a única fonte de busca clínica que oferece a informação mais confiável, atualizada e abrangente, a qualquer hora, e em qualquer lugar.

ATENÇÃO:

Sócio DIC
(Departamento de Imagem Cardiovascular) tem acesso ao ClinicalKey. Aproveite!

A maior base de dados clínica

Tenha acesso gratuito a títulos como: Braunwald, Cecil, JACC, JASE e muitos outros!

Buscas mais rápidas

Design que facilita a navegação e ferramentas que salvam o histórico de buscas, capturam e exportam imagens para uso em aulas e palestras.

A melhor tomada de decisão

Informações rápidas e precisas baseadas em evidências para o cuidado à beira do leito, Guidelines, MEDLINE indexado por completo, ensaios clínicos e muito mais.



Acesse o Portal do DIC e comece a usar agora mesmo.

Amiloidose Cardíaca: Protótipo de Miocardiopatia Restritiva e Disfunção Diastólica – Relato de Caso

Cardiac Amyloidosis: Restrictive Cardiomyopathy Prototype and Diastolic Dysfunction – Case Report

Thiago Augusto Vieira, Sandra de Barros Cobra Negreiros, Diogo Wagner da Silva de Sousa, Rodrigo de Freitas Garbero, Carla de Oliveira Capanema

Hospital de Base do Distrito Federal, Brasília, DF - Brasil

Introdução

A amiloidose é uma condição rara que se manifesta de forma isolada ou sistêmica e pode se apresentar sob diferentes formas, de acordo com a etiologia e com a natureza bioquímica da fibra amiloide.

As manifestações clínicas mais pronunciadas resultam do desenvolvimento de miocardiopatia restritiva e disfunção diastólica progressiva.¹ O diagnóstico definitivo e padrão de referência é concedido pela biópsia endomiocárdica, com demonstração do depósito amiloide, utilizando-se técnica de coloração específica.²

Outras modalidades diagnósticas não invasivas assumem importância no diagnóstico presuntivo, dentre elas a ecocardiografia, que se destaca na avaliação das alterações estruturais e hemodinâmicas impostas pela doença infiltrativa.³ O tratamento e o prognóstico da doença dependem da etiologia e da extensão da deposição amiloide.

Relatamos, a seguir, um caso clínico de uma paciente com insuficiência cardíaca refratária. A análise ecocardiográfica demonstrava um padrão clássico de miocardiopatia restritiva e a avaliação anatomopatológica confirmou acentuado depósito amiloide sistêmico.

Relato do Caso

Paciente do sexo feminino, 65 anos, admitida na cardiologia do Hospital de Base do Distrito Federal, em agosto de 2015, com dispneia aos mínimos esforços e no repouso, distensão abdominal, edema progressivo de membros inferiores, astenia, perda ponderal e fadiga. No histórico pregresso não se identificavam hipertensão arterial, diabetes melito e doença arterial coronariana, porém apresentava internações recorrentes por quadro similar recebendo alta hospitalar logo após a compensação clínica.

Palavras-chave

Amiloidose; Cardiomiopatia Restritiva; Disfunção Ventricular Esquerda; Ecocardiografia Doppler; Quimioterapia.

Correspondência: Thiago Augusto Vieira •

SMAS trecho 01, lote C, bloco H, apto. 905, Condomínio Living.

CEP 71218-010, Zona Industrial, Guará, DF - Brasil

E-mail: thiago_escs@yahoo.com.br

Artigo recebido em 22/03/2016; revisado em 04/06/2016; aprovado em 18/07/2016

DOI: 10.5935/2318-8219.20160035

Ao exame físico encontrava-se com dispneia, taquipneia (FR 28 irpm), hipotensa (PA: 80/60 mmHg), estertores crepitantes nos terços inferiores de ambos os hemitórax, ritmo cardíaco regular, com presença da B3, bulhas hipofonéticas e abdome ascítico com hepatomegalia dolorosa até 6 cm do rebordo costal direito.

Foi submetida a ecocardiografia transtorácica, que evidenciou: hipertrofia ventricular esquerda concêntrica importante com miocárdio de aspecto granuloso (Figura 1); aumento importante biatrial; derrame pericárdico moderado, sem sinais de restrição ao enchimento ventricular (Figura 2). A função diastólica pelo fluxo transmitral apresentava velocidade diastólica inicial – onda E – elevada, velocidade diastólica final – onda A – diminuída, relação E/A marcadamente aumentada e tempo de desaceleração encurtado (Figura 3), acompanhado de onda E' do Doppler tecidual do anel mitral acentuadamente reduzida, compatível com disfunção diastólica do tipo restritiva.

Foram instituídos tratamentos otimizados, entretanto prosseguiu apresentando polisserosite recorrente com necessidade de numerosas paracenteses aliviadoras. Necessitou de hemodiálise para controle da volemia e da disfunção renal. Evoluiu com progressivo aumento do líquido pericárdico, acompanhado de sinais de restrição diastólica nos ecocardiogramas seriados para o controle.

A pericardiocentese com a drenagem de 1.300 mL de líquido serossanguinolento não resultou na melhora do quadro hemodinâmico. Evoluiu então com parada cardiorrespiratória, não responsiva às manobras de reanimação cardiopulmonar.

Após consentimento dos familiares, foi encaminhada para a realização da necropsia. A avaliação patológica evidenciou um importante acúmulo de proteína amiloide no miocárdio, valvas cardíacas e artérias coronarianas, além dos rins, pâncreas, fígado e tecido nervoso.

Discussão

A amiloidose é caracterizada pela deposição extracelular de material proteico originário do metabolismo inadequado de proteínas séricas, denominadas amiloides, cujo termo deriva da observação de Rudolf Virchow em 1854 de depósitos tissulares céreos e eosinofílicos corados pelo iodo e ácido sulfúrico semelhantes ao amido.⁴

Pode ser classificada de acordo com a extensão de acometimento: localizada ou sistêmica; e com etiologia associada: primária (AL) caracterizada pela deposição de proteínas monoclonais de cadeia leve secundária à discrasia

Relato de Caso

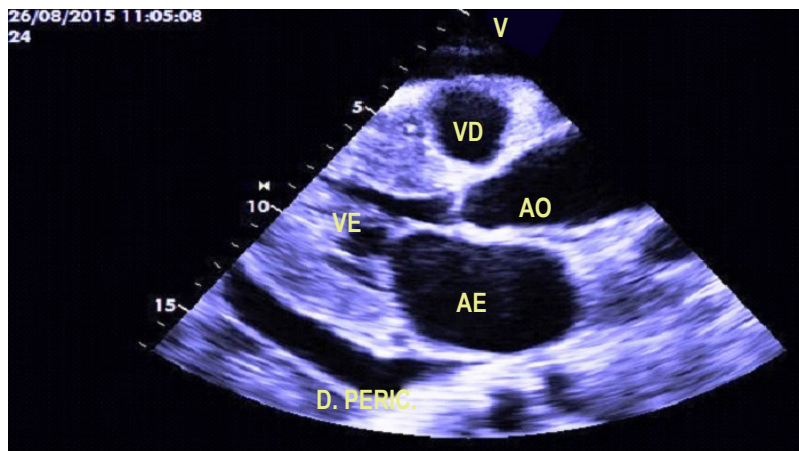


Figura 1 – Ecocardiograma bidimensional. VE: ventrículo esquerdo; VD: ventrículo direito; AO: aorta; AE: átrio esquerdo; D. PERIC.: derrame pericárdico.

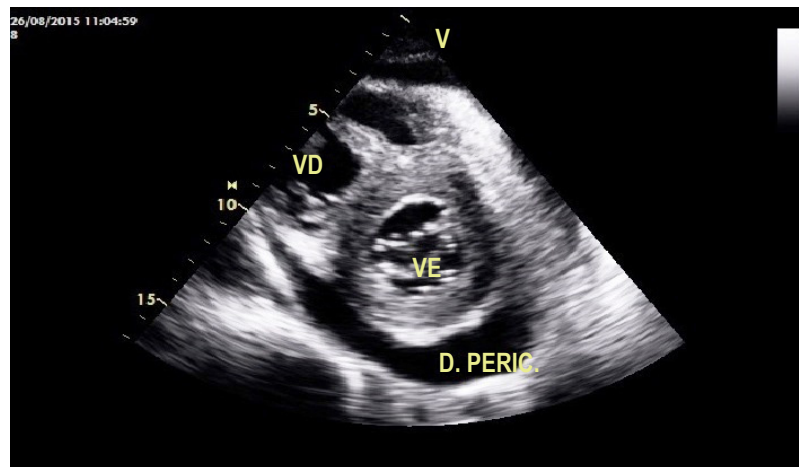


Figura 2 – Ecocardiograma bidimensional. VE: ventrículo esquerdo; VD: ventrículo direito; D. PERIC.: derrame pericárdico.

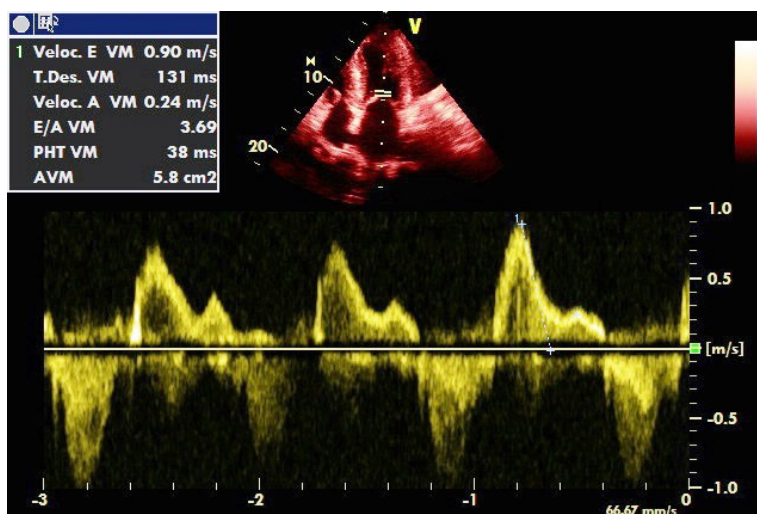


Figura 3 – Registro espectral do fluxo transmitral.

de células plasmáticas, sobretudo mieloma múltiplo (MM); ou secundária (AA) quando associada a condições crônicas, como doenças inflamatórias, neoplasia e hemodiálise. Todas apresentam maior prevalência no idoso e podem acometer o tecido cardíaco, sendo mais comum na amiloidose associada ao MM.^{1,5}

Sua fisiopatologia se divide em duas fases: 1) proliferação de células do sistema reticuloendotelial a partir de um distúrbio imune levando a síntese aumentada de gamaglobulinas séricas; 2) distúrbio da síntese proteica com consequente deposição tecidual de material proteico autólogo no meio extracelular. A via final é a disfunção orgânica dos locais acometidos, responsável pelas manifestações clínicas, morbidade e mortalidade.⁶

A apresentação clínica é variável em razão da diversidade de instalação nos órgãos e pela importância do seu comprometimento. A forma cardíaca é heterogênea, com deposição amiloide no miocárdio, septo interatrial, valvas cardíacas, músculos papilares e artérias coronarianas. Pode haver distúrbio na condução, baixo débito cardíaco, disfunção autonômica, disfunção sistólica, derrame pericárdico e arritmias, tais como: fibrilação atrial, taquicardia ventricular ou fibrilação ventricular.⁷

Sua principal forma de manifestação cardíaca é a miocardiopatia restritiva, um quadro de insuficiência cardíaca crônica intratável de etiologia desconhecida em pacientes acima de 50 anos.⁸ Caracteriza-se pela presença de miocárdio e endocárdio espessados, com complacência reduzida e sítios de fibrose intersticial. A consequência é a restrição a enchimento ventricular, aumento atrial, redução do débito cardíaco e aumento nas pressões de enchimento.

As manifestações clínicas incluem: sintomas inespecíficos, como fadiga, perda de peso, astenia, púrpuras, sangramento e diarreia ou constipação devido a disfunção autonômica; e sintomas cardiovasculares: angina; síncope, seja por falência autonômica, seja por arritmias graves, e o espectro de apresentação da disfunção ventricular que varia de assintomática até a fase evolutiva final da insuficiência cardíaca.⁷

O ecocardiograma com Doppler identifica as alterações anatômicas impostas pelo depósito amiloide e a repercussão hemodinâmica. Os achados da imagem bidimensional incluem miocárdio de textura refringente, ecogenicidade granular brilhante,⁷ espessamento simétrico biventricular, átrios dilatados, derrame pericárdico e espessamento valvar.

O comportamento hemodinâmico predominante é a disfunção diastólica com intensidade proporcional ao grau de infiltração. Progredir do padrão de alteração do relaxamento nas fases iniciais, para pseudonormal em condições intermediárias e restritivo nos estágios avançados. Essa fase final é responsável pela maior repercussão clínica e caracterizada por pressões de enchimento elevadas, tempo de desaceleração encurtado (< 150 ms) e relação E/A elevada (> 2,0) pelo fluxo transmitral. O Doppler tecidual do anel mitral mostra redução na velocidade de pico da onda E', achado de alta sensibilidade observado até mesmo em acometimentos incipientes.⁹

No nosso caso, a paciente apresentava as manifestações clínicas esperadas no contexto da amiloidose cardíaca. Os sintomas congestivos refratários, bem como as alterações ecocardiográficas estruturais e hemodinâmicas evidenciadas reforçaram nossa suspeita.

O padrão de referência para o diagnóstico é a biópsia endomiocárdica¹⁰ e o diagnóstico definitivo requer a demonstração histológica dos depósitos amiloide pela coloração com hematoxilina-eosina (HE) que demonstra substância amórfica e eosinofílica ou pela coloração com o vermelho do Congo, que revela uma aparência vermelho-laranja na microscopia de luz com birrefringência quando observada à luz polarizada.² Depois de confirmado o depósito, segue-se à determinação das fibrilas envolvidas utilizando-se da imunofluorescência e imuno-histoquímica.

Nossa avaliação histológica foi realizada por meio da coloração com HE que evidenciou extensa deposição de material amiloide envolvendo o miocárdio ventricular e as artérias coronarianas (Figura 4).

O diagnóstico diferencial da amiloidose cardíaca se faz com a pericardite constrictiva, que possui manifestações clínicas e aspectos hemodinâmicos similares, porém com parâmetros ecocardiográficos específicos diferentes; e com condições que comprometem a complacência do miocárdio ventricular. Dessas, destacam-se as doenças infiltrativas (sarcoideose e doença de Gaucher), de depósito (doença de armazenamento do glicogênio, hemocromatose e doença de Fabry), não infiltrativas (idiopática, diabética) e endomiocárdica (endomiocardiopatia fibrosa, hipereosinofilia e pós-irradiação).

O tratamento da amiloidose sistêmica engloba o suporte das disfunções orgânicas, tratamento das condições clínicas associadas, sobretudo processos inflamatórios visando evitar a formação de novos precursores da fibrila amiloide e o tratamento específico para remover os depósitos amiloides já existentes. A opção de primeira linha nos últimos anos para controle dos depósitos amiloide é o tratamento de quimioterapia e imunomodulação, destacando-se o melfalam, o dimetilsulfóxido, a colchicina e os corticosteroides.¹¹

Em relação ao acometimento cardíaco, o suporte engloba: 1) manejo da volemia, fator fundamental de descompensação, com restrição de sódio, associada a uma administração cuidadosa de diuréticos; 2) manejo das arritmias ventriculares geralmente com amiodarona; 3) cuidado com uso de alguns fármacos, entre eles a digoxina,⁹ devido à sua ligação específica às fibrilas amiloides e a uma elevada incidência de toxicidade, mesmo dentro de níveis séricos normais. Outras medidas de suporte geral incluem o uso de gabapentina para manejo da dor neuropática, controle de possíveis comorbidades e complicações.

A história natural da amiloidose em geral é lentamente progressiva e leva à morte se não diagnosticada precocemente e adequadamente tratada. O desenvolvimento de cardiomiopatia restritiva é um fator importante de pior prognóstico,¹² ocorrendo em cerca de 25% dos pacientes com a forma AL e responsável por grande parte dos óbitos.⁷

Relato de Caso

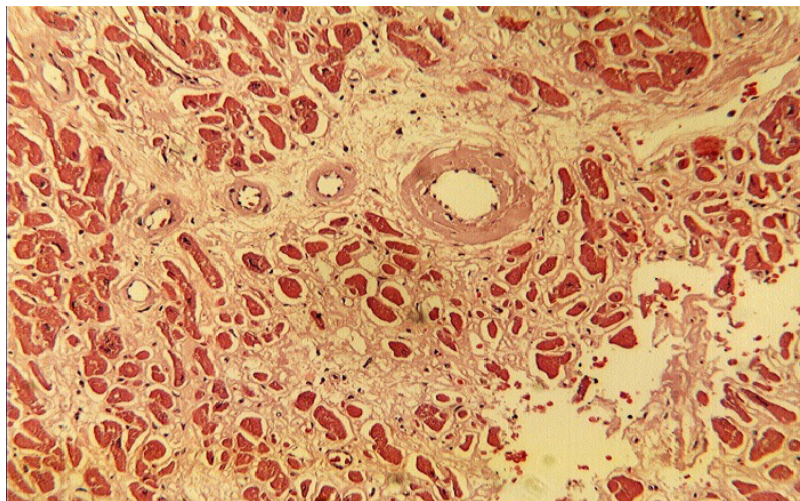


Figura 4 – Deposição amiloide miocárdica - corado com hematoxilina-eosina.

Devido à indisponibilidade de realização de biópsia endomiocárdica, o diagnóstico definitivo *in vivo* não foi possível e o tratamento específico não foi instituído. Entretanto, baseado nos dados clínicos e ecocardiográficos, foi possível estabelecer um diagnóstico presuntivo confiável de miocardiopatia restritiva por deposição amiloide, permitindo a realização do tratamento de suporte adequado. O tratamento específico por sua vez provavelmente não mudaria o desfecho do caso, devido à relação direta existente entre o pior prognóstico e essa forma de envolvimento cardíaco.

Conclusão

A amiloidose é uma condição rara, resultante de uma ampla gama de alterações precursoras: genética, neoplásica, inflamatória ou autoimune. O envolvimento cardíaco impõe pior prognóstico e tem como marca o desenvolvimento de uma cardiomiopatia infiltrativa com comportamento hemodinâmico restritivo. Nesse cenário, ressaltamos sua importância entre as possibilidades diagnósticas de insuficiência cardíaca de evolução desfavorável.

O diagnóstico precoce e a instituição do tratamento tem modificado a história natural da doença, de fatal para um curso com remissão parcial ou completa. Embora se tenham

obtido grandes avanços, principalmente nas modalidades diagnósticas, deve-se ainda avançar na investigação dos mecanismos moleculares envolvidos no desenvolvimento da doença, pois poderão oferecer novas possibilidades de opções terapêuticas.

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa: Vieira TA, Negreiros SBC; Obtenção de dados: Vieira TA, Negreiros SBC; Redação do manuscrito: Vieira TA, Negreiros SBC; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Vieira TA, Negreiros SBC, Garbero RF, Capanema CO.

Potencial Conflito de Interesses

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

Fontes de Financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação Acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

Referências

1. Dubrey SW, Cha K, Anderson J, Chamarthi B, Reisinger J, Skinner M, et al. The clinical features of immunoglobulin light-chain (AL) amyloidosis with heart involvement. *QJM*. 1998;91(2):141-57.
2. Roberts WC, Waller BF. Cardiac amyloidosis causing cardiac dysfunctions: analysis of 54 necropsy patients. *Am J Cardiol*. 1983;52(1):137-46.
3. Kholová I, Niessen HWM. Amyloid in the cardiovascular system: a review. *J Clin Pathol*. 2005;58(2):125-33.
4. Hesse A, Altland K, Linke RP, Almeida MR, Saraiva MJ, Steinmetz A, et al. Cardiac amyloidosis: a review and report of a new transthyretin (prealbumin) variant. *Br Heart J*. 1993;70(2):111-5.
5. Bortoli R, Lima IVS, Queiroz AC, Santiago MB. Amiloidose manifestando-se com pseudo-hipertrofia muscular. *Rev Bras Reumatol*. 2007;47(6):455-7.
6. Pinto MRA. Amiloidose renal. *J. Bras. Nefrol*. 1995;17(2):90-6.

7. Di Bella G, Pizzino F, Minutoli F, Zito C, Donato R, Dattilo G, et al. The mosaic of the cardiac amyloidosis diagnosis: role of imaging in subtypes and stages of the disease. *Eur Heart J Cardiovasc Imaging*. 2014;15(12):1307-15.
8. Petersen EC, Engel JA, Radio SJ, Canfield TM, McManus BM - The clinical problem of occult cardiac amyloidosis. Forensic implications. *Am J Forensic Med Path*. 1992;13(3):225-9.
9. Al-Zahrani GB, Bellavia D, Pellikka PA, Dispenzieri A, Hayman SR, Oh JK, et al. Doppler myocardial imaging compared to standard two-dimensional and Doppler echocardiography for assessment of diastolic function in patients with systemic amyloidosis. *J Am Soc Echocardiogr*. 2009;22(3):290-8.
10. Dember LM. Amyloidosis-associated kidney disease. *J Am Soc Nephrol*. 2006;17(12):3458-71.
11. Seldin, D, Sanchorawala, V. Adapting to AL amyloidosis. *Haematologica*. 2006;91(12):1591-5.
12. Klein AL, Hatle LK, Taliercio CP, Oh JK, Kyle RA, Gertz MA, et al. Prognostic significance of Doppler measures of diastolic function in cardiac amyloidosis. A Doppler echocardiography study. *Circulation*. 1991;83(3):808-16.

Reparo Mitral Percutâneo com MitraClip® como Tratamento Adjuvante da Insuficiência Cardíaca

Percutaneous Mitral Repair with MitraClip® as an Adjunct Therapy of Heart Failure

Petherson Susano Grativvol,^{1,2} Katiuska Massucatti Grativvol,^{1,2} Alberto de Paula Nogueira Jr.,^{1,2} João Eduardo Tinoco de Paula,^{1,2} Antonio Carlos Botelho da Silva²

Hospital Rio Doce;¹ Unicolor;² Linhares, ES – Brasil

Introdução

A regurgitação mitral (RM) é valvopatia muito comum e achado frequente em indivíduos com insuficiência cardíaca (IC) avançada, com prevalência estimada nos Estados Unidos de 1,7% da população, aumentando com a idade, atingindo 9,3% naqueles com mais de 75 anos de idade.

A regurgitação mitral (RM) é classificada como primária (também conhecida como orgânica) quando por anormalidades degenerativas da valva, cordoalhas tendíneas, músculos papilares ou anel mitral, e secundária (também conhecida como funcional) que ocorre na ausência de doença orgânica da valva mitral (VM), geralmente a partir do ventrículo esquerdo com disfunção, sendo mais comum do que a primária e associada com um prognóstico pior.¹

Embora a cirurgia seja a terapia padrão de referência para pacientes com valvopatia mitral primária, seu benefício para pacientes com RM secundária à disfunção ventricular permanece incerto,² sendo esses casos na maioria das vezes encaminhados para manejo clínico isolado, apresentando mau prognóstico em longo prazo.

Relatamos dois casos de RM importante, decorrentes de IC, refratários ao tratamento clínico otimizado, com alto risco cardiovascular para realização de troca valvar mitral, tratados com implante de MitraClip®.

Relato dos Casos

Caso 1

JQ, 81 anos, masculino, portador de doença pulmonar obstrutiva crônica, insuficiência renal crônica estágio 3, IC e fibrilação atrial (FA), apresentava queixas de cansaço e dispneia em repouso. Ao exame físico observou-se pressão arterial (PA) de 100 x 60 mmHg, frequência cardíaca (FC)

de 68 bpm, em uso de losartana 50 mg/dia, succinato de metoprolol 50 mg/dia, amiodarona 200 mg/dia, furosemida 40 mg/dia, espironolactona 25 mg/dia, rivaroxabana 15 mg/dia, miflasona e indacaterol. Na avaliação complementar realizou eletrocardiograma (ECG) que evidenciou FA, QRS 90 ms, Holter com ritmo de FA, e FC média de 70 bpm, 11494 extrasístoles ventriculares, com 55 episódios de taquicardia ventricular não sustentada. Cineangiocoronariografia sem lesões e ressonância nuclear magnética com ausência de realce tardio. Os ecocardiogramas transtorácico (ETT) e transesofágico (ETE) demonstraram RM excêntrica importante (4+/4) com retração do folheto posterior e ruptura de corda tendínea (segmento P1). O diâmetro diastólico do ventrículo esquerdo (VE) mediu 79 mm e o diâmetro sistólico, 64 mm, átrio esquerdo (AE) de 62 mm, com fração de ejeção do VE (FEVE) pelo Simpson de 32%. A pressão sistólica de artéria pulmonar (PSAP) foi de 57 mmHg (Figura 1).

Após otimização do tratamento clínico o paciente manteve-se sintomático, em classe funcional (CF) IV, e como apresentava STS score de 29% para morbimortalidade na cirurgia convencional, após discussão com Heart Team, optou-se pelo implante de MitraClip®.

O procedimento foi realizado na sala de hemodinâmica. Realizou-se a punção da veia femoral direita seguida de punção transeptal, para obtenção de acesso ao átrio esquerdo e posicionamento do MitraClip® sob orientação do ETE tridimensional. O MitraClip® foi fechado capturando-se os segmentos A1 e P1 das cúspides da valva mitral, com redução da RM de 4+/4 para 2+/4, optando-se pelo implante de um segundo MitraClip® nos segmentos A2 e P2, com redução da RM para 1+/4. O tempo de procedimento foi de 1 hora e 40 minutos (Figura 1).

O paciente recebeu alta uma semana após o procedimento, em CF II, e assim permanece no seguimento clínico de sete meses.

Caso 2

JB, 82 anos, portador de miocardiopatia dilatada de etiologia hipertensiva, IRC estágio 4, com histórico de implante de marca-passo em 2011 por doença do nó sinusal, com várias interações por IC descompensada, necessitando de altas doses de furosemida para compensação clínica. Ao exame físico apresentava PA 110 x 80 mmHg, FC 70 bpm, em uso de enalapril 40 mg/dia, carvedilol 50 mg/dia, furosemida 120 mg/dia, espironolactona 25 mg/dia, sinvastatina 40 mg/dia e varfarina. Na avaliação complementar observou-se ritmo de marca-passo ao ECG, cineangiocoronariografia sem lesões e NT-pró-BNP de 13.155 pg/mL. Os ETT e ETE

Palavras-chave

Insuficiência da Valva Mitral; Insuficiência Cardíaca; Idoso de 80 Anos ou Mais; Cateterismo Cardíaco; Técnicas de Apoio para Decisão; Fatores de Risco; Resultado do Tratamento.

Correspondência: Petherson Susano Grativvol •

Av. João Felipe Calmon, 1081. CEP 29900-010, Centro, Linhares, ES - Brasil

E-mail: petherson@cardiol.br

Artigo recebido em 28/03/2016; revisado em 01/05/2016; aceito em 05/10/2016.

DOI: 10.5935/2318-8219.20170005

evidenciaram valva mitral com RM central importante (4+/4) por dilatação do anel valvar e calcificação do folheto posterior com certa redução de sua mobilidade (Figura 2). O diâmetro diastólico do VE mediu 75 mm e o diâmetro sistólico, 65 mm, com acinesia basal inferior e disfunção sistólica importante com FEVE de 28%, além de dilatação importante das câmaras direitas com disfunção do ventrículo direito, insuficiência tricúspide importante e PSAP de 55 mmHg.

Como o paciente apresentava STS score elevado, de 35,1% para morbimortalidade, optou-se também pelo implante de MitraClip®.

Empregou-se a mesma técnica descrita para o caso anterior, utilizando-se um único MitracClip® nos segmentos A2 e P2 com redução imediata da RM de 4+/4+ para 1+/4+, criando-se o duplo orifício mitral (Figura 3). O tempo de procedimento foi de 1 hora e 15 minutos

O paciente recebeu alta três dias após o procedimento, em CF I, com RM discreta (Figura 4).

Discussão

Os objetivos do tratamento da IC visam melhorar os sintomas e qualidade de vida dos pacientes, reduzir hospitalizações e melhorar a sobrevida, sendo as terapias mais eficazes o tratamento medicamentoso, terapia de resincronização cardíaca, e revascularização coronariana em pacientes com ampla isquemia e viabilidade miocárdica. Já em pacientes com IC grave e RM secundária refratárias a terapias convencionais, as opções são mais restritas, devendo-se levar em consideração o tratamento cirúrgico da valva mitral, ou mesmo uso de dispositivos de assistência ventricular e transplante cardíaco.

As orientações atuais para cirurgia na RM secundária, segundo diretrizes para doenças valvares do ACC/AHA 2014, apresentam três recomendações: A primeira afirma que a cirurgia da VM é razoável para pacientes com RM secundária crônica e grave (estágios C e D) que serão submetidos a cirurgia de revascularização miocárdica ou substituição da valva aórtica (Classe IIa). A segunda afirma que o reparo da VM pode ser considerado para pacientes com RM crônica moderada secundária (estágio B) passando por outra cirurgia cardíaca (Classe IIb), e a terceira recomendação é que cirurgia isolada da valva mitral pode ser considerada para pacientes muito sintomáticos (CF III a IV) com RM crônica grave secundária (estágio D) que têm sintomas persistentes apesar do tratamento clínico otimizado para IC (Classe IIb).²

Da mesma forma, as orientações europeias (2012) indicam Classe IIb para reparo valvar mitral isolado nos casos de RM secundária grave, mas apenas para pacientes de baixo risco cirúrgico com FEVE > 30%.³

Se o risco cirúrgico é considerado proibitivo, o paciente é relegado ao tratamento clínico. Estima-se que cerca da metade dos pacientes sintomáticos com RM grave não receba cirurgia. Nesses pacientes sem uma boa opção terapêutica, o reparo transcaterter valvar mitral torna-se uma alternativa terapêutica viável, especialmente com o implante do MitraClip®.

O sistema MitraClip® é um novo dispositivo percutâneo para o tratamento da regurgitação mitral que foi baseado na cirurgia de Alfieri, a qual consiste na sutura central das duas cúspides mitrais, criando uma valva com orifício duplo. Foi, então, desenvolvida uma maneira de fazer isso com um clipe mecânico, de maneira menos invasiva, através do cateterismo cardíaco.

O implante transcaterter do MitraClip® possibilita uma abordagem menos invasiva da RM grave e está respaldado pelo estudo EVEREST II, onde foram incluídos 279 pacientes, de 37 instituições americanas e canadenses, randomizados (2:1) para MitraClip® ou para cirurgia convencional. A média de idade dos pacientes no grupo MitraClip® foi de 67 anos, sendo 63% homens. A FEVE média foi de 60% e 34% apresentavam FA. A etiologia principal para indicação do procedimento foi a degenerativa (73%). A exceção da insuficiência cardíaca, mais prevalente no grupo MitraClip® (91% vs. 78% $p < 0,01$), todas as demais características clínicas foram semelhantes entre os grupos. Na comparação dos tratamentos, 101 pacientes (62,7%) no grupo MitraClip® atingiram o desfecho composto primário, contra 66 pacientes (66,3%) no grupo cirúrgico ($p = 0,67$), inclusive com mortalidade semelhante entre os grupos.⁴

No estudo TRAMI, com 1.064 doentes tratados com o MitraClip em 20 centros alemães, a idade média foi de 75 anos, 87% dos pacientes tinham CF III / IV e 69% apresentavam FEVE < 50%. A etiologia principal para indicação do procedimento foi a secundária (71%). O STS score médio foi de 10% para mortalidade. O sucesso do procedimento foi conseguido em 95% dos pacientes, sem nenhuma morte registrada, e no follow up de 3 meses, 66% dos pacientes estavam em CF I-II.⁵

As diretrizes da AHA de 2013 para tratamento de IC definem como Classe IIb de recomendação o implante de MitraClip® em pacientes sintomáticos com RM grave secundária apesar do tratamento clínico otimizado, depois de cuidadosa seleção de candidatos.⁶

Conclusão

O MitraClip® apresentou-se como um sistema inovador, eficaz e seguro para o tratamento da RM importante, com excelentes resultados nesses pacientes com RM funcional, sendo mais uma estratégia terapêutica para os pacientes com IC refratários aos tratamento clínico.

Relato de Caso

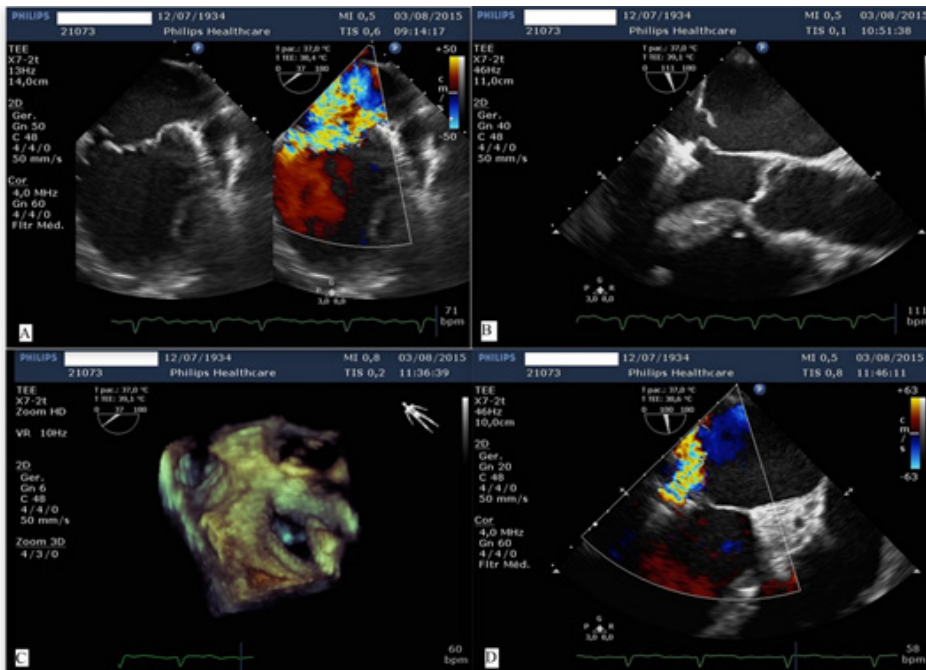


Figura 1 – Caso 1 - A: ETE demonstrando RM importante pré-procedimento; B: ETE guiando o implante do MitraClip; C: ETE 3D com imagem do MitraClip; D: RM residual após MitraClip.

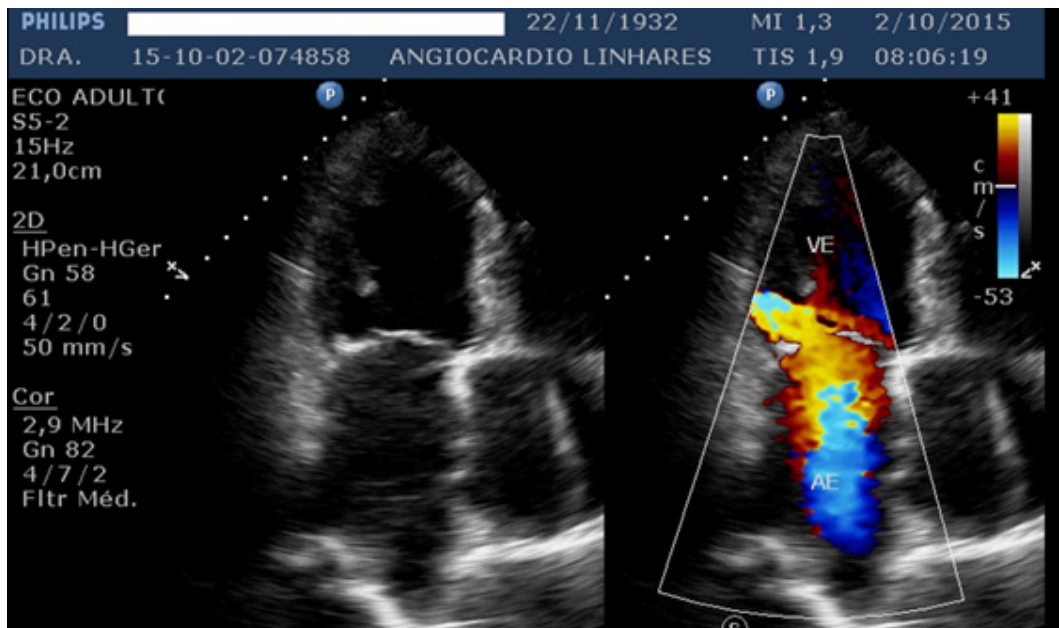


Figura 2 – Caso 2 - ETT demonstrando regurgitação mitral central importante pré-procedimento.

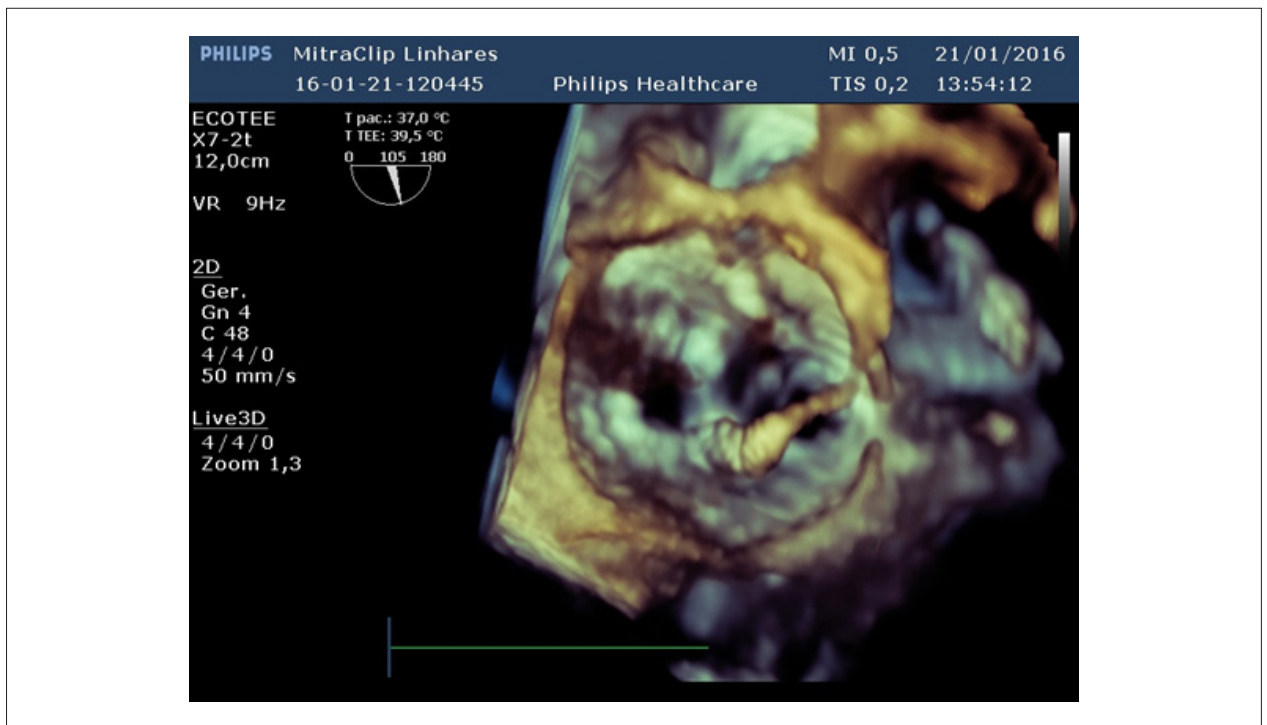


Figura 3 – Caso 2 - ETE 3 D com imagem de duplo orifício da valva mitral após implante do MitraClip.

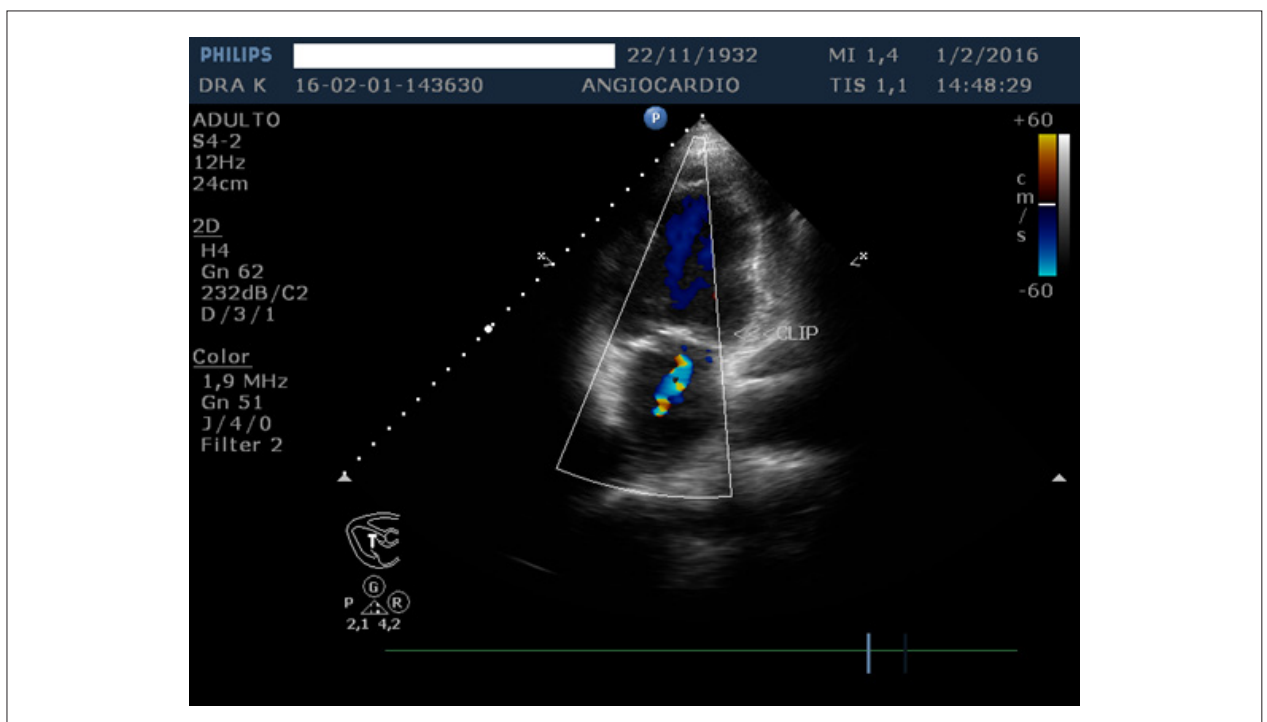


Figura 4 – Caso 2 - Regurgitação Mitral discreta após implante do MitraClip.

Relato de Caso

Contribuição dos autores

Obtenção de dados: Grativol OS; Redação do manuscrito: Grativol OS, Grativol KM, Nogueira Jr. AP, Paula JET, Silva ACB; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Grativol PS.

Potencial Conflito de Interesses

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

Fontes de Financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação Acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

Referências

1. Asgar AW, Mack MJ, Stone CW. Secondary mitral regurgitation in heart failure: pathophysiology, prognosis, and therapeutic considerations. *J Am Coll Cardiol.* 2015;65(20):1231-48.
2. Nishimura RA, Otto CM, Bonow R, Carabello BA, Erwan JP 3rd, Guyton RA, et al. 2014 AHA/ACC guideline for the management of patients with valvular heart disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol.* 2014;63(22):2438-88.
3. Vahanian A, Alfieri O, Andreotti F, Antunes MJ, Baron-Esquivias G, Baumgarten H, et al. Guidelines on the management of valvular heart disease (version 2012). *Eur Heart J.* 2012;33(19): 2451-96.
4. Feldman T, Foster E, Glower DD, Kar S, Rinaldi MJ, Fail PS, et al, for the EVEREST II Investigators. Percutaneous repair or surgery for mitral regurgitation. *N Engl J Med.* 2011;364(15):1395-406.
5. Schillinger W, Hunlich M, Baldus S, Ouarrak T, Boekstegers P, Hink U, et al. Acute outcomes after MitraClip therapy in highly aged patients: results from the German TRAnscatheter Mitral valve Interventions (TRAMI) Registry. *EuroIntervention.* 2013;9(1):84-90.
6. Yancy CW, Jessup M, Bozkurt B, Butler J, Casey DE, Drazner MH, et al. 2013 ACCF/AHA guideline for the management of heart failure: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol.* 2013;62(16):e147-239.

Ecocardiograma na Mucopolissacaridose Iva: Avaliação da Terapia de Reposição Enzimática

Echocardiography in Mucopolysaccharidosis Iva: Evaluation of Enzyme Replacement Therapy

Imara Correia de Queiroz Barbosa,^{2,4} Isadora Souza Paula,² Isabela Catarina Pessoa Melo,² Saulo Magalhães Barros Nóbrega,^{3,4} Cátia Sueli de Souza Eufrazino,² Paula Frassinetti V. Medeiros^{1,2}

Hospital Universitário Alcides Carneiro;¹ Universidade Federal de Campina Grande;² Instituto de Cirurgia Cardiovascular da Paraíba;³ Cardiodiagnóstico,⁴ Paraíba – Brasil

Introdução

A mucopolissacaridose IVA (MPS IVA), ou síndrome de Morquio A, é uma rara doença autossômica recessiva causada por uma deficiência enzimática lisossômica que leva ao acúmulo progressivo de glicosaminoglicanos (GAG) nos diversos órgãos e sistemas, incluindo o aparelho cardiovascular.¹⁻³

Os sinais e sintomas de comprometimento cardíaco nas MPS são em geral sutis, o que leva à subestimação da real incidência de doença cardiovascular.¹

O tratamento específico para MPS IVA, a terapia de reposição enzimática (TRE) com a enzima elosulfase alfa foi aprovado pelo FDA (Estados Unidos) e EMEA (Europa) apenas em 2014, e posteriormente pela Anvisa (Brasil), o que explica o limitado conhecimento sobre seu efeito na evolução do comprometimento cardiovascular. A frequência de MPS IVA na Paraíba é uma das mais elevadas do Brasil, sendo o Hospital Universitário da Universidade Federal de Campina Grande um centro de referência no estado para diagnóstico e tratamento de mucopolissacaridoses. Com o objetivo de caracterizar através da ecocardiografia as lesões cardiovasculares existentes e como elas evoluem foram analisados pacientes com MPS IVA.

Considerando que a morbimortalidade dos pacientes com MPS IVA ocorre por doença cardiorrespiratória, o presente estudo pretende contribuir para um melhor conhecimento do comprometimento cardíaco e o eventual benefício da TRE.

Relato do Caso

Estudo prospectivo envolvendo 10 pacientes, 7/10 do sexo masculino e 3/10 do feminino, idades entre 17 e 37 anos, com diagnóstico clínico e laboratorial de MPS IVA. Um

Palavras-chave

Ecocardiografia; Mucopolissacaridoses/terapia; Terapia de Reposição Enzimática

Correspondência: Imara Correia de Queiroz Barbosa •
Rua Montevidéu, 720, edifício San Pietro, sala 1001. CEP 58400-503, Prata, Campina Grande, PB - Brasil
E-mail: imara@cardiol.com
Artigo recebido em 25/05/2016; revisado em 08/07/2016; aceito em 29/10/2016.

DOI: 10.5935/2318-8219.20170006

único especialista habilitado em ecocardiografia avaliou os pacientes antes da TRE e após seis meses de infusão semanal intravenosa da enzima elosulfatase alfa na dose preconizada de 2 mg/kg/semana. A amostra foi analisada por sexo e por faixa etária, menor ou igual a 30 anos e maior de 30 anos.

Os dados foram tabulados e analisados no SPSS (versão 19) e utilizou-se de estatísticas descritivas média, desvio padrão e mediana. Considerando o pequeno tamanho amostral adotou-se, para comparar os dados antes e depois do tratamento, o teste de Wilcoxon. Aceitou-se como estatisticamente significativo um $p < 0,05$.

Os resultados do ecocardiograma basal e após seis meses de TRE são vistos nas Tabelas 1 e 2.

Discussão

Este estudo se propôs a observar o acometimento cardiovascular basal em 10 pacientes com MPS IVA, na faixa etária de 17 a 37 anos, e sua evolução após seis meses de TRE, motivado pela escassez de dados da literatura sobre o tema.

Lesões cardiovasculares foram encontradas em 90% dos pacientes deste estudo, ratificando os achados de outras pesquisas.^{1,4,5}

A doença valvar (regurgitação ou espessamento) foi identificada em 6/10 pacientes, em concordância com a literatura.⁵ Estudos apontam que as valvas cardíacas mais acometidas são as esquerdas, sendo a valva mitral mais acometida do que a aórtica.⁶ Entretanto as valvas mais acometidas foram a tricúspide, a aórtica e mitral com acometimento igual em cada valva (30%), sendo a regurgitação e o espessamento com frequência de 50%, como descrito em estudos anteriores^{6,7} (Figura 1).

Em 5/10 pacientes foi identificada disfunção diastólica leve, achado também observado por Gross et al.⁸ em 24% dos seus pacientes; entretanto nenhum apresentou disfunção sistólica, ao contrário do estudo de Mohan et al.,⁹ em que foi verificada disfunção sistólica de moderada a grave em 13% dos pacientes. Considerando que a disfunção diastólica geralmente precede a disfunção sistólica e que os depósitos no miocárdio de GAG potencialmente afetam o enchimento do ventrículo,⁷ não foi surpresa encontrar 50% dos pacientes com disfunção diastólica leve, apesar da ausência de disfunção sistólica.

Após seis meses de TRE, foi observada uma melhora no refluxo tricúspide; entretanto a presença do refluxo tricúspide inicialmente era leve e refluxos mínimos podem ser fisiológicos

Relato de Caso

Tabela 1 – Descrição dos achados ecocardiográficos antes e depois da TRE

Paciente	SEXO	Idade	ECO BASAL	ECO APÓS TRE
1	M	29 anos e 10 meses	Refluxo aórtico discreto. Espessamento aórtico leve.	Refluxo aórtico discreto. Espessamento aórtico leve. Regurgitação tricúspide mínima. Disfunção diastólica do VE do tipo alteração de relaxamento.
2	M	30 anos e 10 meses	Disfunção diastólica do VE do tipo alteração de relaxamento Discreta hipertrofia das paredes de VE.	Disfunção diastólica do VE do tipo alteração de relaxamento
3	M	17 anos	Disfunção diastólica do VE do tipo alteração de relaxamento	Disfunção diastólica do VE do tipo alteração de relaxamento
4	M	21 anos e 11 meses	Cavidade ventricular esquerda com diâmetros reduzidos. Disfunção diastólica do VE do tipo alteração de relaxamento. Refluxo tricúspide discreto. Espessamento mitral leve. PSAP estimada em 35 mmHg.	Cavidade ventricular com diâmetros reduzidos. Disfunção diastólica do VE do tipo alteração de relaxamento. MELHORA do refluxo tricúspide. Espessamento mitral leve. Espessamento aórtico leve.
5	M	20 anos e 5 meses	Espessamento mitral leve. Refluxo tricúspide mínimo Regurgitação mitral mínima.	Espessamento mitral leve. Refluxo tricúspide mínimo.
6	M	36 anos e 11 meses	Disfunção diastólica do VE do tipo alteração de relaxamento.	Disfunção diastólica do VE do tipo alteração de relaxamento. Refluxo tricúspide mínimo
7	M	35 anos e 8 meses	Espessamento aórtico leve.	Normal
8	F	32 anos e 2 meses	Sem alterações	Sem alterações
9	F	17 anos	Refluxo tricúspide mínimo.	Movimento acentuado do septo interatrial, porém íntegro ao exame. Refluxo tricúspide mínimo
10	F	29 anos e 8 meses	Espessamento aórtico leve. Prolapso mitral com mínimo refluxo. Disfunção diastólica do VE do tipo alteração de relaxamento. Aorta abdominal dilatada, com contraste espontâneo	Espessamento aórtico leve. Prolapso valvar mitral mínimo. Espessamento mitral leve.

Fonte: Dados da pesquisa, 2016.

na maioria dos casos. Quando melhor investigadas, a forma leve da insuficiência valvar tricúspide pode ser encontrada em 80% a 90% da população normal, assim como a insuficiência valvar mitral (70% - 80%) e a insuficiência valvar pulmonar (70% - 80%). Entretanto, refluxo aórtico, mesmo mínimo, é encontrado em menos de 5% da população abaixo dos 40 anos, sendo geralmente patológico. Esse achado foi observado em 1/10 paciente tanto antes como após seis meses de TRE. A melhora na fração de ejeção (FE) foi observada em 1/10 paciente, se elevando de 58% para 75% após a TRE. Em 1/10 paciente houve diminuição da FE, de 74% para 58%, após seis meses de TRE, mas ainda dentro da normalidade e deve ser considerado o fato de as medidas terem uma variação intraobservador.

Após TRE houve aumento da relação E/E', mas ainda dentro dos limites da normalidade, e do átrio esquerdo, o que sugere uma não alteração da história natural da MPS IVA, que é uma doença progressiva. A presença de achados novos após TRE, como aparecimento de disfunção diastólica leve em 1/10 paciente – paciente 1, também reforça a progressão do comprometimento cardíaco. O refluxo tricúspide mínimo foi considerado fisiológico. Não há estudos que especifiquem em quanto tempo a TRE tem efeitos positivos na evolução

dessas lesões, há apenas referência a uma diminuição da hipertrofia septal interventricular e que poderia ter melhores resultados quando iniciada a TRE em idades precoces, antes da consolidação de lesões irreversíveis.¹⁰ A idade para início da TRE na amostra do presente estudo, mínima de 17 anos, pode explicar os achados desfavoráveis pós terapia.

Após seis meses de TRE foi observado ainda um aumento do átrio esquerdo estatisticamente significativo, mas apenas no sexo masculino. Esse achado reforça o curso progressivo da doença ou o tempo insuficiente de TRE para a observação de resultados positivos. Não há na literatura análise do efeito da TRE em função do gênero. Esse nosso resultado pode ter sido influenciado pelo fato de na amostra haver 7 pacientes do sexo masculino e apenas 3 do sexo feminino.

Não foi identificada diferença estatística dos achados ecocardiográficos entre os grupos divididos em menor e maior de 30 anos, talvez pela falta de pacientes na faixa etária pré-púbere, teoricamente mais responsiva ao tratamento, como atesta o estudo de Lin et al.¹⁰

A análise ecocardiográfica basal e após seis meses de TRE sugere que essa não mudou a história natural da doença

Tabela 2 – Comparação da média, desvio padrão e mediana dos parâmetros numéricos ecocardiográficos antes e depois do tratamento

	Antes			Depois			p (Wilcoxon)
	Média	Desvio padrão	Mediana	Média	Desvio padrão	Mediana	
SC (m ²)	0,75	0,15	0,74	0,77	0,09	0,75	0,59
Diâmetro raiz da aorta (mm)	26,00	4,16	24,50	26,40	3,92	25,00	0,33
Átrio esquerdo (mm)	24,90	2,84	24,00	26,10	2,37	25,50	0,01
Diâmetro diastólico final do ventrículo esquerdo (mm)	36,50	5,38	37,00	36,10	5,23	36,50	0,57
Diâmetro sistólico final do ventrículo esquerdo (mm)	22,80	4,29	23,50	21,80	4,21	22,00	0,23
Espessura diastólica do septo (mm)	6,50	0,52	6,50	6,20	0,63	6,00	0,18
Espessura diastólica da parede posterior do ventrículo esquerdo (mm)	6,40	0,51	6,00	6,20	0,63	6,00	0,32
Fração de Ejeção	68,40	8,01	68,50	71,20	6,32	72,00	0,41
Massa ventricular esquerda (g)	77,40	23,11	79,00	72,30	23,19	68,50	0,14
Relação Massa/Superfície Corporal (g/m ²)	104,25	30,06	101,74	93,09	27,13	90,03	0,11
Percentual de encurtamento da cavidade. (%)	38,00	6,56	38,00	40,10	4,90	40,50	0,44
Relação Septo/parede posterior do ventrículo esquerdo	1,01	0,05	1,00	1,00	0,08	1,00	0,99
Volume Diastólico Final (mL)	57,80	18,87	58,00	56,30	17,48	56,00	0,72
Volume Sistólico (mL)	39,40	13,21	40,00	39,50	11,50	38,00	0,63
Relação Volume/Massa (mL/g)	0,64	0,10	0,64	0,67	0,11	0,70	0,34
Volume Sistólico Final (mL)	18,60	7,02	19,00	16,80	7,25	16,00	0,23
Espessura Relativa das paredes do VE	0,35	0,05	0,34	0,34	0,06	0,33	0,76
Relação E/A	0,98	0,32	0,82	1,01	0,36	0,92	0,48
Relação E/E'	9,30	4,67	8,93	12,70	6,77	9,78	0,05

Fonte: Dados da pesquisa, 2016.

cardíaca progressiva da MPS IVA. No entanto, o número de pacientes, a faixa etária deles e o tempo de TRE apontam para a necessidade de outros estudos, além do prolongamento deste, para que se possa avaliar melhor o resultado da TRE na evolução das lesões cardíacas em pacientes com MPS IVA.

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa: Barbosa ICQ, Paula IS, Medeiros PFV, Eufrázio CSS; Obtenção de dados: Barbosa ICQ, Paula IS, Medeiros PFV; Análise e interpretação dos dados: Barbosa ICQ, Paula IS, Melo ICP, Nóbrega SMB, Medeiros PFV; Análise estatística: Barbosa ICQ, Paula IS, Melo ICP, Nóbrega SMB, Medeiros PFV, Eufrázio CSS; Redação do manuscrito: Barbosa ICQ, Paula IS, Melo ICP, Medeiros PFV;

Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Barbosa ICQ, Paula IS, Melo ICP, Nóbrega SMB, Medeiros PFV.

Potencial Conflito de Interesses

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

Fontes de Financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação Acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

Relato de Caso

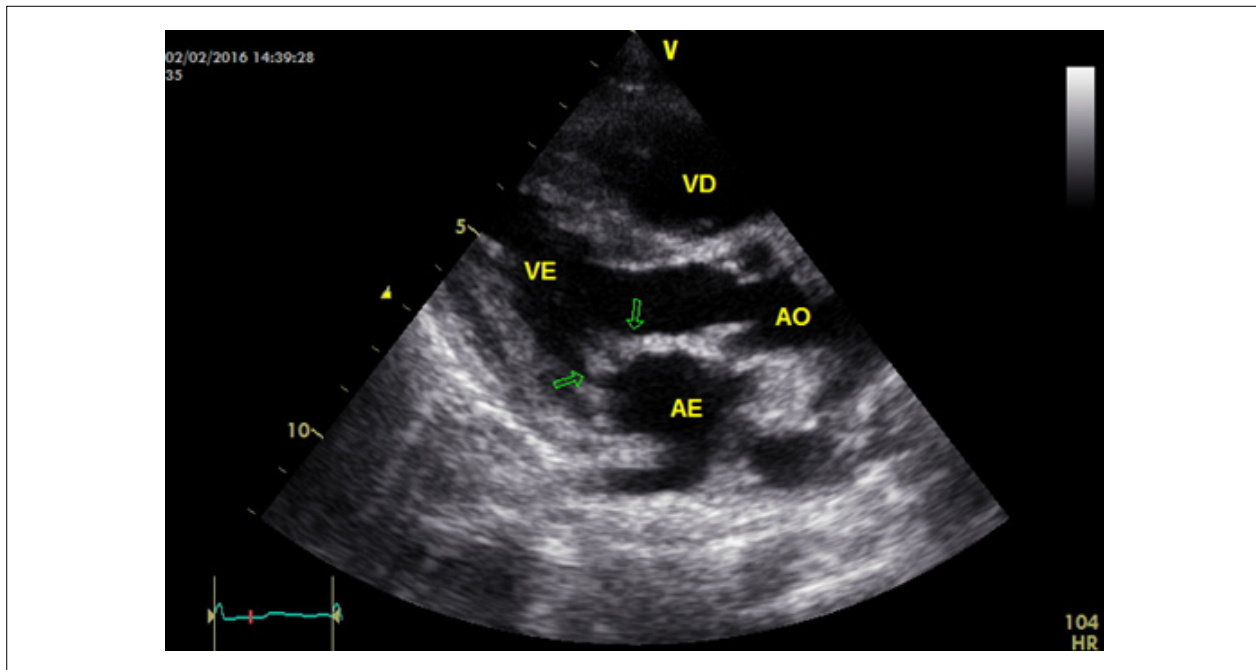


Figura 1 – Espessamento valvar mitral em corte paraesternal longitudinal após seis meses de terapia de reposição enzimática. VD: ventrículo direito; VE: ventrículo esquerdo; AO: Aorta; AE: átrio esquerdo.

Referências

1. Braunlin EA, Harmatz PR, Scarpa M, Furlanetto B, Kampmann C, Loehr JP, et al. Cardiac disease in patients with mucopolysaccharidosis: presentation, diagnosis and management. *J Inherit Metab Dis.* 2011;34(6):1183-97.
2. Montaña AM, Tomatsu S, Gottesman GS, Smith M, Orii T. International Morquio A Registry: clinical manifestation and natural course of Morquio A disease. *J Inherit Metab Dis.* 2007;30(2):165-74.
3. Hendriksz CJ, Al-Jawad M, Berger KI, Hawley SM, Lawrence R, McArdle C, et al. Clinical overview and treatment options for non-skeletal manifestations of mucopolysaccharidosis type IVA. *J Inherit Metab Dis.* 2013;36(2):309-22.
4. Harmatz P, Mengel KE, Giugliani R, Valayannopoulos V, Lin SP, Parini R et al., The Morquio A Clinical Assessment Program: baseline results illustrating progressive, multisystemic clinical impairments in Morquio A subjects. *Mol Genet Metab.* 2013;109(1):54-61.
5. Lin HY, Chuang CK, Chen MR, Chiu PC, Ke YY, Niu DM, et al. Natural history and clinical assessment of Taiwanese patients with mucopolysaccharidosis IVA. *Orphanet J Rare Dis.* 2014;9:21.
6. Dangel JH. Cardiovascular changes in children with mucopolysaccharide storage diseases and related disorders: clinical and echocardiographic findings in 64 patients. *Eur J Pediatr.* 1998;157(7):534-8.
7. Leal GN, de Paula AC, Leone C, Kim CA. Echocardiographic study of paediatric patients with mucopolysaccharidosis. *Cardiol Young.* 2010;20(3):254-61.
8. Gross DM, Williams JC, Caprioli C, Dominguez B, Howell RR. Echocardiographic abnormalities in the mucopolysaccharide storage diseases. *Am J Cardiol.* 1988;61(1):170-6.
9. Mohan UR, Hay AA, Cleary MA, Wraith JE, Patel RG. Cardiovascular changes in children with mucopolysaccharide disorders. *Acta Paediatr.* 2002;91(7):799-804.
10. Lin HY, Chuang CK, Chen MR, Lin SM, Hung CL, Chang CY, et al. Cardiac structure and function and effects of enzyme replacement therapy in patients with mucopolysaccharidoses I, II, IVA and VI. *Mol Gene. Metab.* 2016;117(4):431-7.

Hipoplasia Isolada do Componente Apical do Ventrículo Direito

Isolated Right Ventricular Apical Hypoplasia

Carlos José Mota de Lima,¹ Cezário Antônio Martins,¹ Nelson Lopes Evangelista,¹ Ana Carolina Brito de Alcantara,⁴ Filipe Pereira Cavalcante,² Érica Saldanha Freire Simões³

Hospital de Messejana - Dr. Carlos Alberto Studart Gomes;¹ Universidade Estadual do Ceará;² Universidade Federal do Ceará;³ Centro Universitário Christus,⁴ Fortaleza, CE – Brasil

Introdução

A hipoplasia isolada do componente trabecular apical do ventrículo direito, também denominada hipoplasia isolada do ventrículo direito, é uma condição rara que se caracteriza por uma alteração apenas da porção trabecular do ventrículo direito.¹ Possui aparente influência familiar.²⁻⁵ As manifestações clínicas são inespecíficas e o exame físico por vezes é normal. O diagnóstico é frequentemente determinado pelo ecocardiograma, pelo estudo hemodinâmico ou pela ressonância magnética.^{2,3,6,7} O tratamento pode basear-se em intervenções precoces com anastomose sistêmico-pulmonar nos casos que evoluem com cianose e hipofluxo pulmonar, bem como em cirurgias de correção definitiva, que incluem o fechamento do defeito do septo interatrial, quando o ventrículo direito (VD) é de tamanho razoável, ou a correção univentricular por meio da cirurgia de Glenn ou de Fontan.^{2,6} Neste relato será descrito o caso de um paciente masculino com clínica de insuficiência cardíaca e achados ecocardiográficos compatíveis com a hipoplasia isolada do componente apical do ventrículo direito.

Relato do Caso

A.C.S, masculino, 44 anos, foi admitido na emergência com queixa principal de dispneia progressiva que, atualmente, se apresenta ao repouso com piora aos esforços físicos. Associado ao quadro, paciente referiu tosse com secreção mucoide e hemoptoica, além de dor torácica ventilatório-dependente, dispneia paroxística noturna, ortopneia, tontura, sudorese, sonolência, edema de face, de abdome e de membros inferiores.

Ao exame físico, a ausculta cardíaca revelou ritmo cardíaco irregular, bulhas normofonéticas com presença de sopro sistólico em foco mitral (+2/ 6+) com irradiação para a linha axilar anterior. Exame físico pulmonar e abdominal fisiológicos. Exame das extremidades com presença de edema de membros inferiores (+2/ 4+) com presença do sinal de Cacifo.

Palavras-chave

Cardiopatias Congênicas; Disfunção do Ventrículo Direito/cirurgia; Ecocardiografia Doppler.

Correspondência: Carlos José Mota de Lima •
Rua Jonas Sampaio, 551, casa 14. CEP 60830-465, José de Alencar,
Fortaleza, CE - Brasil
E mail: carlos_mota_lima@yahoo.com.br
Artigo enviado em 28/05/2016; revisado 15/07/2016; aceito em 18/11/2016.

DOI: 10.5935/2318-8219.20170007

O paciente foi admitido para internação hospitalar, sendo realizado o protocolo de exames admissionais. O eletrocardiograma evidenciou somente uma fibrilação atrial.

Ao ecocardiograma bidimensional com Doppler, evidenciou-se aumento importante do átrio direito (volume indexado: 55 mL/m²) e hipoplasia da porção apical do ventrículo direito. Por meio de um corte apical 4 câmaras focado no ventrículo direito, obtido com orientação lateral ou medial do transdutor, foram avaliados os diâmetros dessa cavidade. Houve o cuidado, na obtenção da imagem, para que o ápice do VE estivesse no centro do setor escaneado, exibindo, simultaneamente, o maior diâmetro basal do ventrículo direito. Neste estudo a parede livre do VD esteve bem definida.

Diâmetro na base do VD: 55 mm; diâmetro da porção média em um corte focado no VD: 43 mm; diâmetro longitudinal do ventrículo direito: 49,5 mm; porção apical hipoplásica e dilatação da via de saída subpulmonar: 42,5 mm (Figuras 1 e 2). Disfunção sistólica do ventrículo direito foi observada por meio dos seguintes critérios ecocardiográficos: TAPSE: 15 mm, FAC: 27% e onda S' do Doppler pulsado menor que 9,5 cm/s. Pressão sistólica da artéria pulmonar subestimada pela disfunção ventricular direita, contratilidades global e segmentar do VE preservadas em repouso com fração de ejeção de 63%, refluxo aórtico mínimo, refluxo tricúspide moderado, ausência de deslocamento distal do folheto septal da valva tricúspide (Figura 3), ausência de trombos e/ou massas intracardíacas, forame oval patente com pequeno fluxo esquerda-direita e derrame pericárdico leve.

Discussão

Em 1959, houve o primeiro estudo que descrevia a hipoplasia isolada do componente apical do ventrículo direito, com o caso relatado por Gasul et al.⁸ Em 1971, Van der Hauwaert et al.³ publicaram um relato com a descrição de dois novos pacientes e com a revisão dos 12 casos descritos até aquela data.^{1,2} No entanto, quando revisado o estudo de Hauwaert, vários pacientes não apresentavam uma angiocardiografia e muitos apresentavam defeito de valva tricúspide associado.¹ No Brasil, o primeiro estudo dessa doença foi publicado em 1996 por Amaral et al.² por meio da USP de Ribeirão Preto, com o relato de dois novos casos diagnosticados.

O ventrículo direito possui três componentes distintos descritos por Goor e Lillehei:⁹ a via de entrada, que compreende o aparelho valvar atrioventricular, a porção trabecular (ou apical) e a via de saída. A hipoplasia do ventrículo

Relato de Caso

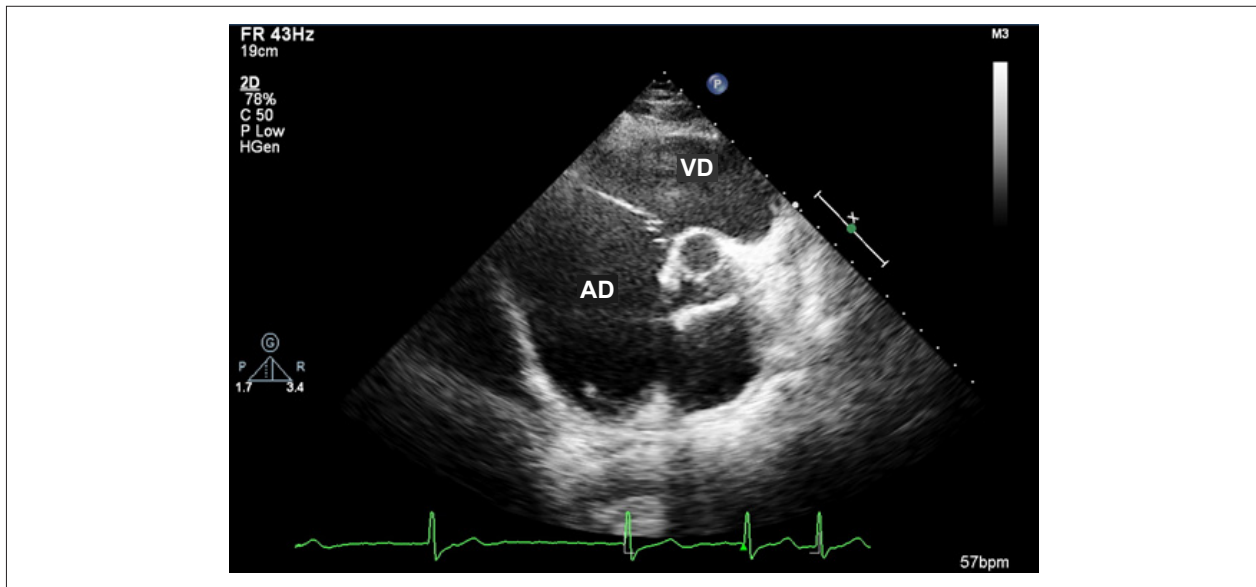


Figura 1 – Corte paraesternal transverso - Hipoplasia da porção apical do VD. VD: ventrículo direito; AD: átrio direito.

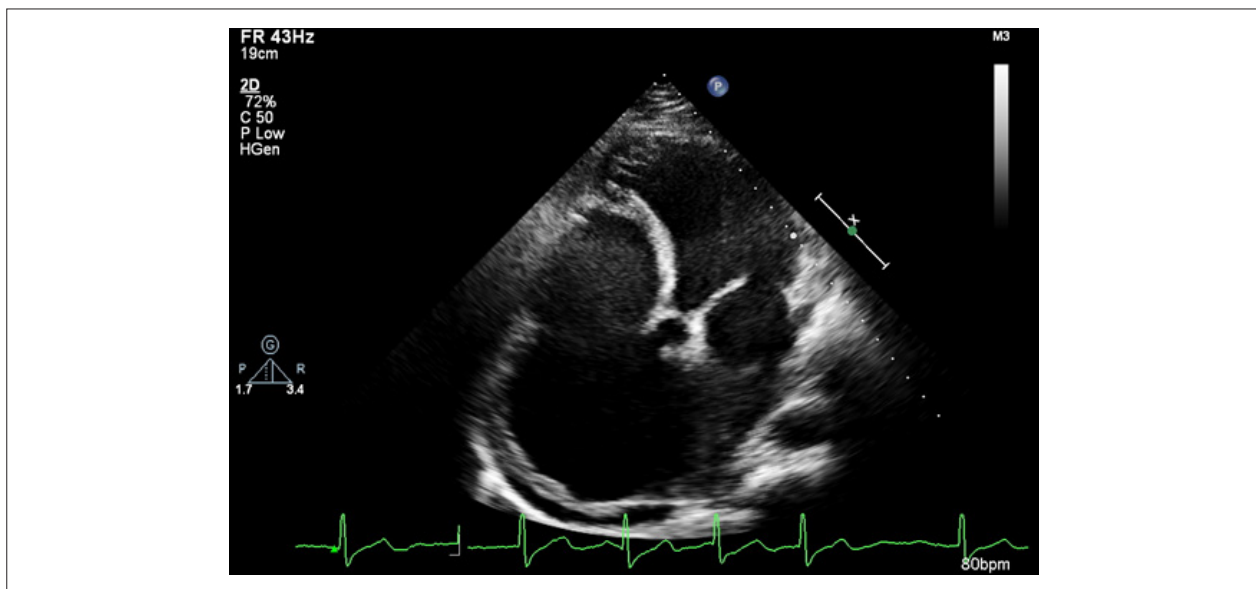


Figura 2 – Corte apical quatro câmaras – Hipoplasia da porção apical do VD.

direito caracteriza-se quando um desses três componentes está afetado, podendo estar associada a diversas alterações além da redução do tamanho da câmara, como a atresia de valva pulmonar, atresia de valva tricúspide e outros defeitos congênitos, como os de septo interatrial ou interventricular.¹

O componente trabecular é responsável pela morfologia normal do ventrículo. Dessa forma, quando há uma alteração dessa porção, o ventrículo direito irá apresentar um tamanho reduzido. No entanto, há uma preservação das valvas tricúspide e pulmonar, tendo em vista que elas são originadas de outros dois componentes. A alteração apenas da porção

trabecular caracteriza a hipoplasia isolada do ventrículo direito, uma doença rara, com poucos casos descritos.¹ Essa alteração estrutural promove um aumento na resistência à entrada do fluxo sanguíneo no ventrículo direito, elevando a pressão nessa câmara cardíaca ao final da diástole e no átrio direito, que necessita realizar um maior trabalho.³

Essa entidade clínica aparenta ter influência familiar, visto que houve essa correlação em vários casos descritos na literatura.^{2,5} Não há grau de predomínio entre os sexos e, devido à raridade, não há uma estimativa fidedigna da sua prevalência.^{2,3,5}

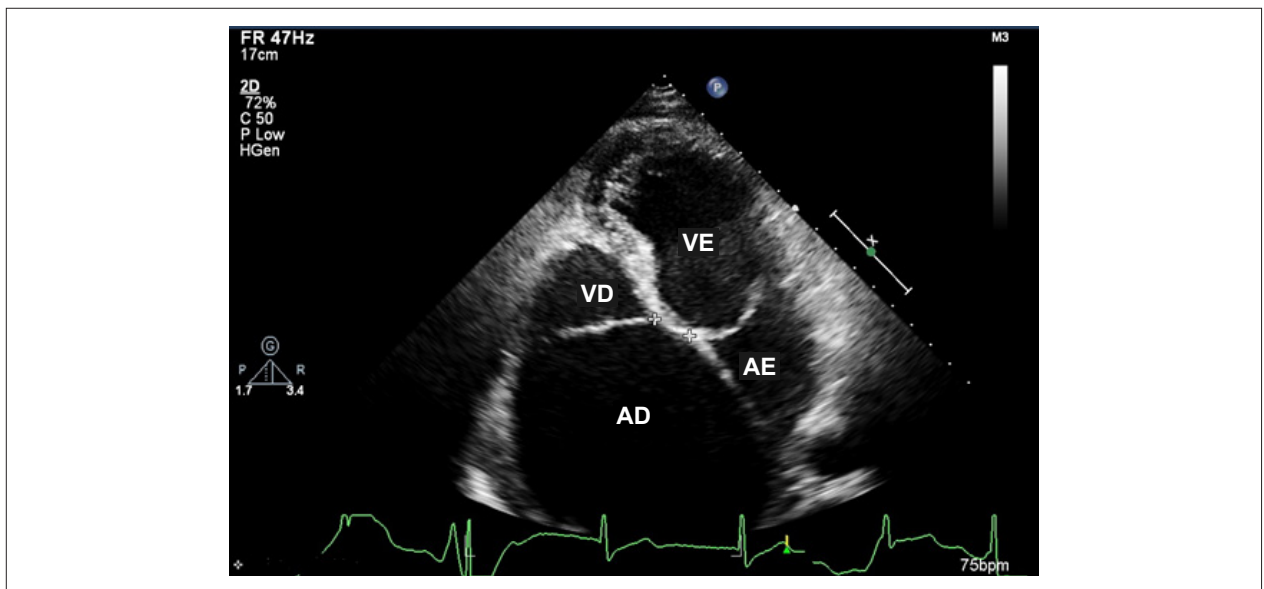


Figura 3 – Ausência de deslocamento distal do folheto septal da valva tricúspide. AD: átrio direito; AE: átrio esquerdo; VD: ventrículo direito; VE: ventrículo esquerdo.

A apresentação clínica dos pacientes com hipoplasia isolada de VD é bastante variável, podendo manifestar-se desde formas de menor gravidade, que podem não ser facilmente reconhecíveis, até manifestações mais graves que necessitam de cirurgia paliativa precocemente.^{2,3} Quadros clínicos de insuficiência cardíaca congestiva e de cianose podem ser encontrados durante a infância em casos graves.^{3,6} Nos casos de menor gravidade, os sintomas podem manifestar-se mais tardiamente, podendo apresentar dispnéia, cianose e baqueteamento digital.^{3,6} Comunicação interatrial e forame oval patente são descritos em alguns casos. O início e a gravidade dos sintomas dependem do grau da hipoplasia.³

Tendo em vista a combinação de aumento atrial direito, desvio do eixo para a esquerda e hipertrofia ventricular esquerda, um importante diagnóstico diferencial é a estenose tricúspide, que foi suspeitada em boa parte dos casos descritos na literatura.^{2,3} Além disso, outros possíveis diagnósticos diferenciais são a atresia tricúspide, a atresia pulmonar e a anomalia de Ebstein.³ Logo, é extremamente importante diagnosticar e, se necessário, tratar precocemente esses pacientes, tendo o acompanhamento neonatal um potencial destaque na suspeição e na confirmação diagnóstica da hipoplasia isolada do componente apical do ventrículo direito.

Os exames complementares são de extrema importância. O ECG usualmente demonstra sinais de hipertrofia atrial direita ou biatrial, desvio do eixo cardíaco para a esquerda, além de distúrbios da condução atrioventricular.^{2,4} A radiografia de tórax contribui pouco para o diagnóstico, visto que pode evidenciar uma silhueta cardíaca normal, uma cardiomegalia e/ou um fluxo pulmonar normal ou diminuído.^{2,5} O diagnóstico é frequentemente determinado pelo ecocardiograma, pelo estudo hemodinâmico ou pela ressonância magnética.

O ecocardiograma demonstra uma considerável redução do tamanho do ventrículo direito, principalmente do

componente trabecular. As valvas tricúspide e pulmonar estão normais. O componente apical está hipoplasiado. Além disso, o forame oval pode estar patente e pode haver comunicação interatrial como componentes compensatórios.¹

O estudo hemodinâmico por cateterização cardíaca completa geralmente apresenta uma elevação na pressão atrial direita. Um aumento nas pressões diastólicas iniciais e finais demonstra uma redução na capacidade de enchimento ventricular. Ademais, podem ser encontrados *shunts* direita-esquerda ou bidirecionais, além de uma saturação de oxigênio entre 66% e 90%.³

Pela análise angiocardiográfica, o ventrículo direito, pela visão anteroposterior, é pequeno, localizado medialmente e com uma zona trabecular hipoplasiada ou até ausente. O infundíbulo é normal. A contração do ventrículo direito é ineficaz, ocorrendo diminuição nos volumes sistólico e diastólico.³

A ressonância magnética é um método diagnóstico excelente. Além de não utilizar radiação ionizante nem meio de contraste potencialmente nefrotóxico, proporciona uma avaliação cardíaca mais integral.⁷ Ela propicia a análise da anatomia cardíaca e vascular, da função ventricular, da perfusão miocárdica, além da caracterização tecidual de forma acurada.⁷ Logo, pela versatilidade e acurácia diagnóstica, a ressonância magnética tornou-se um método complementar de imagem bastante utilizado na suspeição e na avaliação das doenças da aorta e de outros leitos vasculares, além das cardiopatias adquiridas e das congênicas, como a hipoplasia isolada do componente apical do ventrículo direito.⁷

Estudos anatomopatológicos corroboram todos os achados já mencionados, demonstram um exame histológico da cavidade ventricular direita normal e diferenciam a hipoplasia isolada do ventrículo direito da anomalia de Uhl, outra doença rara que se caracteriza pela ausência completa da parede

Relato de Caso

parietal do ventrículo direito com as camadas do epicárdio e do endocárdio sem interposição gordurosa.^{3,10}

Nos últimos tempos, os grandes avanços no contexto da cirurgia cardíaca pediátrica e no aprimoramento das técnicas dos procedimentos vêm contribuindo para a maior sobrevida do paciente.^{11,12} Desse modo, o tratamento pode se basear em intervenções precoces com anastomose sistêmico-pulmonar para os casos que evoluem com cianose e hipofluxo pulmonar, bem como em cirurgias de correção definitiva, que incluem o fechamento do defeito do septo interatrial, quando o VD é de tamanho razoável, ou a correção univentricular por meio da Cirurgia de Glenn ou de Fontan.⁶

Conclusão

Este caso demonstra, portanto, a importância do ecocardiograma, aliado à anamnese e ao exame físico, na elucidação etiológica da insuficiência cardíaca desde as causas mais comuns até as mais raras, como a hipoplasia isolada do componente apical do ventrículo direito.

Referências

1. Oldershaw P, Ward D, Anderson, RH. Hypoplasia of the apical trabecular component of the morphologically right ventricle. *Am J Cardiol.* 1985; 55(6):862-4.
2. Amaral FT, Moreira-Neto FF, Sgarbieri RN, Carvalho SR, Haddad JL. Hipoplasia congênita isolada do ventrículo direito. *Arq Bras Cardiol.* 1996; 66(5):277-9.
3. Van der Hauwaert LG, Michaelsson M. Isolated right ventricular hypoplasia. *Circulation.* 1971; 44(3):466-74.
4. Sackner MA, Robinson MJ, Jamison WL, Lewis DH. Isolated right ventricular hypoplasia with atrial septal defect or patent foramen ovale. *Circulation.* 1961; 24(6):1388-402.
5. Becker AE, Becker MJ, Moller JH, Edwards JE. Hypoplasia of right ventricle and tricuspid valve in three siblings. *Chest.* 1971; 60(3):273-7.
6. Goh K, Sasajima T, Inaba M, Yamamoto H, Kawashima E, Kubo Y. Isolated right ventricular hypoplasia: intraoperative balloon occlusion test. *Ann Thorac Surg.* 1998; 65(2):551-3.
7. Sara L, Szarf G, Tachibana A, Shiozaki AA, Villa AV, Oliveira AC et al. II Diretriz de ressonância magnética e tomografia computadorizada cardiovascular da Sociedade Brasileira de Cardiologia e de Radiologia. *Arq Bras Cardiol.* 2014;103 (6 supl. 3):1-86.do Colégio Brasileiro
8. Gasul BM, Weinberg MJ Jr, Luan LL. Superior vena cava right main pulmonary artery anastomosis: surgical correction for patients with Ebstein's anomaly and for congenital hypoplastic right ventricle. *JAMA.* 1959;17(13):1797-803.
9. Goor DA, Lillehei CW. Congenital malformations of the heart. New York:Grune & Stratton; 1975.p.1-37
10. Ikari NM, Azeka E, Aiello VD, Atik E, Barbero-Marcial M, Ebaid M. Anomalia de Uhl: diagnóstico diferencial e indicação de transplante cardíaco em lactente. *Arq Bras Cardiol.* 2001;77(1):69-72.
11. Freedom RM, Lock J, Bricker JT. Pediatric cardiology and cardiovascular surgery:1950-2000. *Circulation.* 2000; 102(Suppl 4):58-68.
12. Sadeghpour A, Kyavar M, Yousefnia MA, Chamanian S, Khajail Z, Sani ZA. hypoplastic right ventricle with multiple associated anomaly: a challenging case for biventricular repair or univentricular approach. *Arch Cardiovasc Imag.* 2011;1(1):31-3.

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa: Lima CJM; Obtenção de dados: Alcantara ACB; Análise e interpretação dos dados: Freire ES; Redação do manuscrito: Cavalcante FP; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Martins CA, Evangelista NL.

Potencial Conflito de Interesses

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

Fontes de Financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação Acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

Atresia Tricúspide e Dupla Via de Saída do Ventrículo Esquerdo: Uma Rara Associação em Vida Adulta

Tricuspid Atresia and Double Outlet Left Ventricle: A Rare Association in Adulthood

Isaura Elaine Gonçalves Rocha,¹ Isaura Corina Pazin,² Lilian Maria Lopes³

Faculdade de Medicina da Universidade Federal do Cariri - UFCAR,¹ Barbalha, CE; Hospital Universitário de Jundiá,² Jundiá, SP; Instituto Lilian Lopes da Ecolid,³ São Paulo, SP – Brasil

Introdução

A atresia tricúspide é a terceira forma mais comum de cardiopatia congênita cianótica, com prevalência em torno de 10 casos por 1.000 nascidos vivos,¹ sendo definida pela ausência de conexão direta entre o átrio direito e o ventrículo direito.² A dupla via de saída do ventrículo esquerdo (DVSVE) é uma anomalia muito rara, ocorrendo em aproximadamente 0,003 a 0,09 por 1.000 nascidos vivos.³ Nessa malformação, a aorta e a artéria pulmonar saem total ou predominantemente do ventrículo esquerdo morfológico.

Essas anomalias ocorrendo de forma isolada dificilmente chegam à idade adulta sem alguma intervenção cirúrgica. A coexistência das duas doenças, em evolução natural na vida adulta, constitui um evento extremamente raro.

Relato do Caso

Trata-se de uma paciente do sexo feminino, 25 anos, procedente da zona rural do Sertão Nordestino, com exteriorização de cianose desde os 2 meses de vida, às mamadas e ao choro. Aos 9 anos, foi encaminhada para avaliação em um serviço terciário, onde realizou cateterismo cardíaco, cujo resultado não foi conclusivo pela complexidade das anomalias, não sendo considerada a possibilidade de tratamento cirúrgico.

Evoluiu com desenvolvimento estatural normal e peso abaixo do percentil para a idade, com início da puberdade aos 14 anos. A cianose sempre foi acentuada aos esforços. Aos 17 anos, apresentou crise convulsiva secundária a abscesso cerebral, tratado clinicamente com sucesso. O quadro na idade adulta caracteriza-se por dispneia aos médios esforços e importante acentuação da cianose aos esforços. Ao exame físico, o IMC mediu 15,4, saturação arterial entre 88% - 92%, baqueteamento digital discreto, fúrcula propulsiva,

Palavras-chave

Cardiopatias Congênicas/cirurgia; Atresia Tricúspide/cirurgia; Disfunção do Ventrículo Esquerdo/cirurgia; Ecocardiografia.

Correspondência: Isaura Elaine Gonçalves Rocha •
Rua Odete Matos de Alencar, 338. CEP 63040- 250, Lagoa Seca,
Juazeiro do Norte, CE - Brasil
E-mail: elaine.goncalves@ufca.edu.br
Artigo enviado em 21/08/2016; revisado em 01/09/2016;
aceito em 17/10/2016.

DOI: 10.5935/2318-8219.20170008

pectus carinatum, ausculta cardíaca com primeira bulha hiperfonética, mais intensa na área mitral, discreta hiperfonese de A2 e sopro holossistólico +++/6+ em 2º e 3º EIE. O ECG mostrou ritmo sinusal, sinais de sobrecarga ventricular esquerda, com alterações de repolarização (ondas T negativas de V2 a V6, DI, AVL e parede inferior), sobrecarga biatrial, ÂQRS: +60 e FC: 75 bpm.

O ecocardiograma transtorácico identificou *situs solitus* atrial, levocardia e ponta cardíaca para a direita. Devido à importante deformidade torácica, o estudo foi complementado com ecocardiograma transesofágico, o qual evidenciou ampla comunicação interatrial, valva tricúspide atresica, ventrículo direito rudimentar com comunicação interventricular não relacionada e ventrículo esquerdo funcionalmente único (Figura 1). A aorta era anterior e emergia do ventrículo esquerdo (Figura 2). Em corte longitudinal de esôfago médio foi observada a presença da dupla via de saída do ventrículo esquerdo, com vasos separados por banda muscular (Figura 3). A artéria pulmonar era posterior, com valva pulmonar bicúspide e estenose moderada – gradiente transvalvar máximo de 50 mmHg (Figura 4). Ressonância nuclear magnética definiu a saída anterior da aorta, arco aórtico à esquerda com emergência normal dos vasos e ramos da artéria pulmonar bem desenvolvidos (Figura 5).

Discussão

Pacientes adultos com cardiopatia congênita (CC), em evolução natural, tornam-se cada vez mais raros na atualidade, em decorrência dos avanços no diagnóstico e no tratamento cirúrgico dessas doenças na faixa etária pediátrica. Contudo, em populações carentes, ainda podem-se identificar adultos com CC, sendo a maior parte casos de cardiopatias acianóticas com shunt discreto ou com Complexo de Eisenmenger.

A atresia tricúspide é uma cardiopatia cianogênica em que o desenvolvimento de hipertensão arterial pulmonar ocorre precocemente entre a quarta e a oitava semanas de vida. A sobrevida dos casos não tratados cirurgicamente irá depender de uma equilibrada circulação pulmonar, obtida através de uma estenose pulmonar protetora, evitando a elevação da resistência vascular pulmonar, com relato de sobrevida até a sexta década.⁴ As principais complicações descritas são insuficiência cardíaca, endocardite, embolia paradoxal, abscesso cerebral, hipoxemia crônica, sendo essas as principais causas do óbito.

A DVSVE, diferente da dupla via de saída do ventrículo direito, é uma anomalia raríssima, com conceito embriológico

Relato de Caso

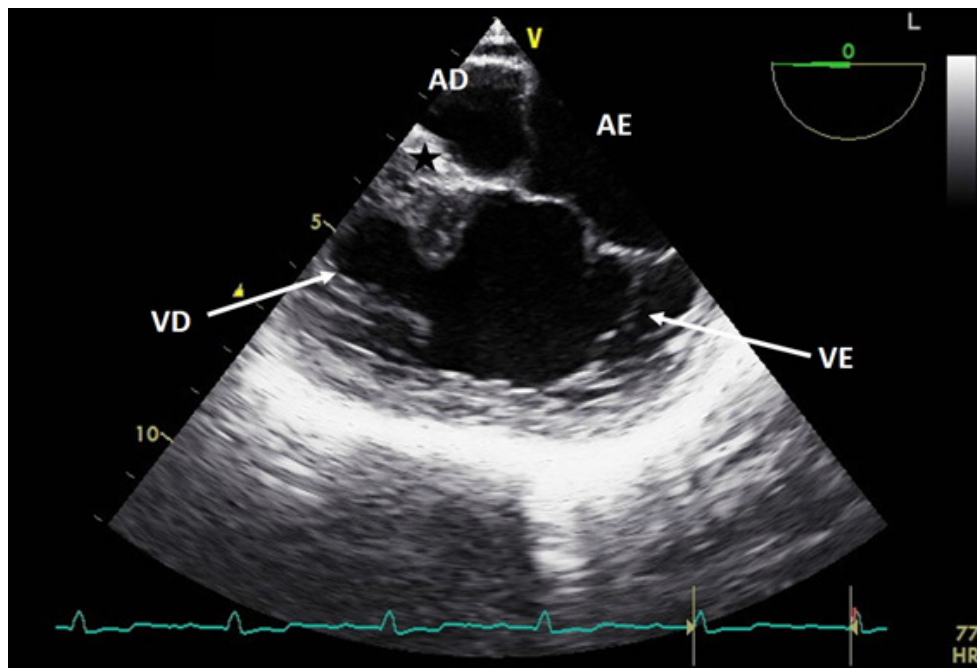


Figura 1 – ETE - Corte de quatro câmaras a 0° onde observam-se atresia da valva tricúspide, ventrículo direito rudimentar e comunicação interventricular não relacionada aos grandes vasos. AD: artéria direita; AE: artéria esquerda; VD: ventrículo direito; VE: ventrículo esquerdo.

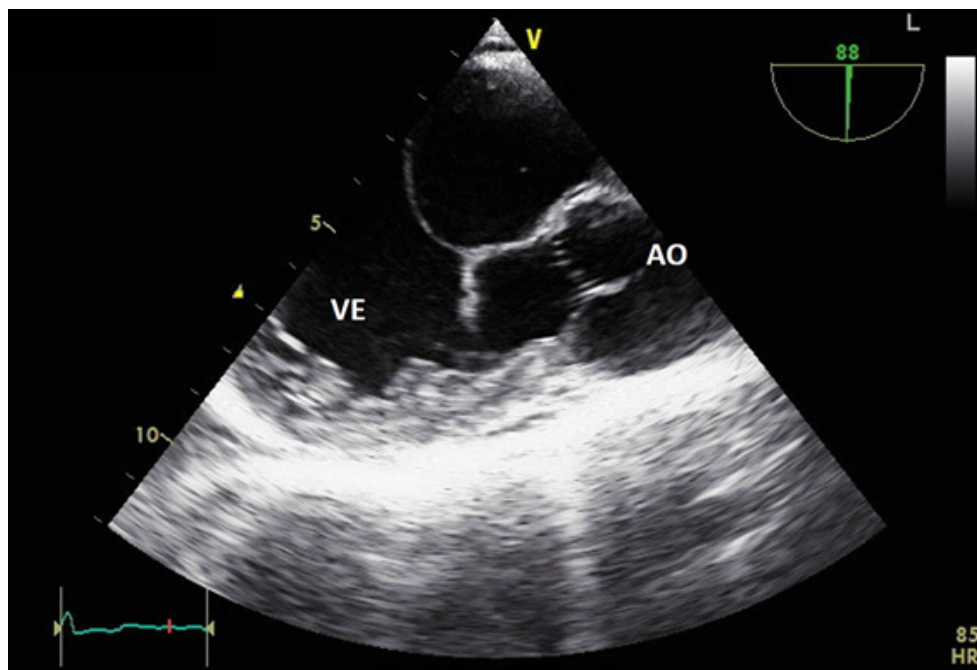


Figura 2 – ETE - Corte longitudinal esôfago médio a 90°. Observa-se a origem da aorta do ventrículo esquerdo. VE: ventrículo esquerdo; AO: aorta.

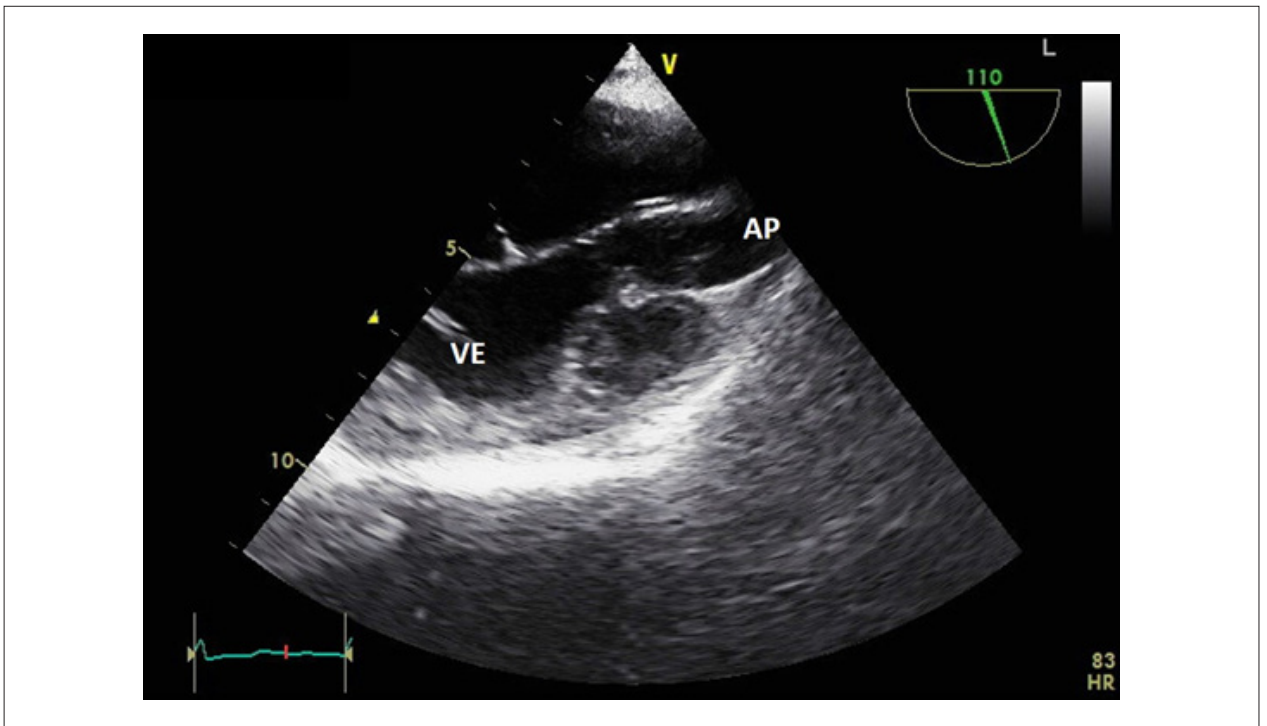


Figura 3 – ETE - Corte longitudinal esôfago médio a 110°. Origem da artéria pulmonar do ventrículo esquerdo. VE: ventrículo esquerdo; AP: artéria pulmonar.

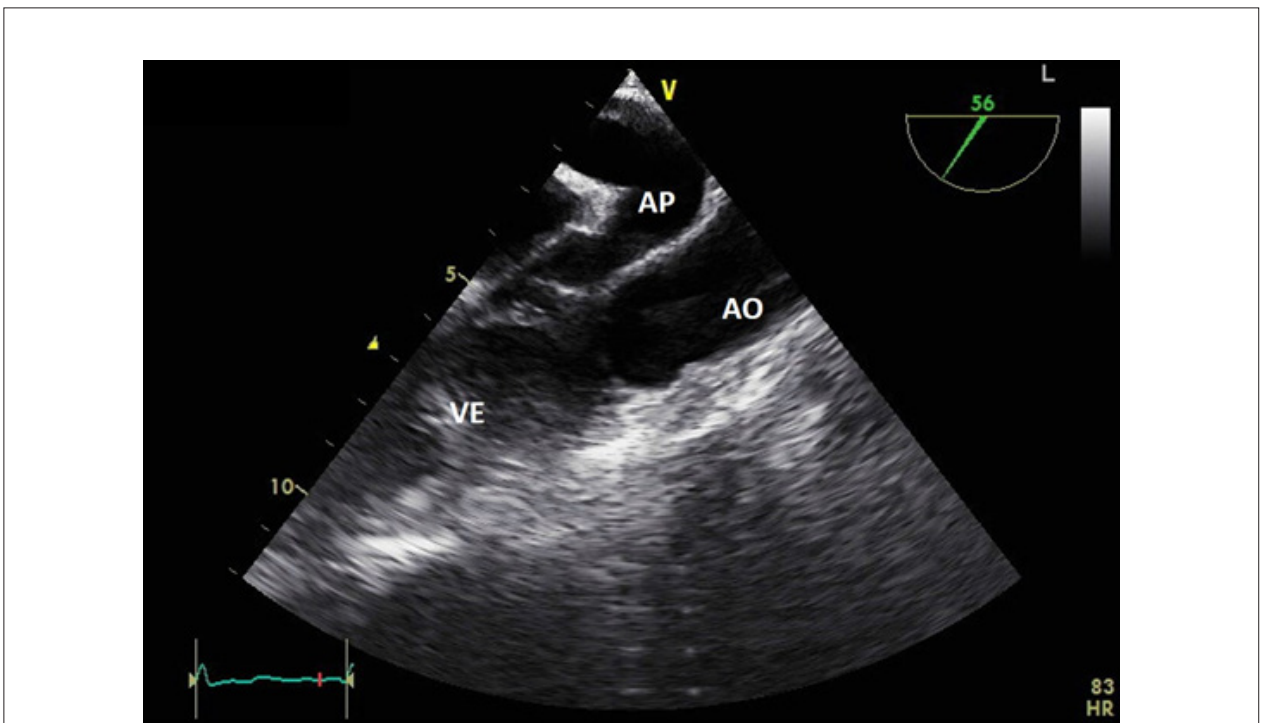


Figura 4 – ETE - Corte longitudinal esôfago médio a 56°. Observa-se a origem da aorta e da artéria pulmonar do ventrículo esquerdo, separados por banda muscular. VE: ventrículo esquerdo; AP: artéria pulmonar; AO: aorta.

Relato de Caso



Figura 5 – RNM observa-se a origem posterior da artéria pulmonar e a saída anterior da aorta, ambos do ventrículo esquerdo. Arco aórtico com vasos normais.

complexo e poucos casos descritos na literatura. Em 1974, Anderson et al.⁵ descreveram o sexto caso da literatura, em uma criança de 6 anos, feito através de angiografia, e propuseram uma hipótese embriológica para a entidade, chamada de reabsorção conal diferencial.⁵ A partir desse trabalho, a DVSVE passou a ser reconhecida como uma cardiopatia congênita. Posteriormente, Van Pragh et al.⁶ publicaram uma revisão de 109 casos de DVSVE, descrevendo 26 variações da cardiopatia. Considerando o comportamento clínico da malformação, o seu diagnóstico é um dos mais desafiadores dentre as diversas cardiopatias congênitas.⁷⁻⁹

No presente caso, o diagnóstico tardio dessa CC complexa foi atribuído tanto à condição social da paciente como à ausência de uma avaliação anterior com ecocardiograma transesofágico, considerado o exame não invasivo mais acurado em casos de cardiopatia congênita na vida adulta. A via esofágica definiu a emergência da artéria pulmonar da cavidade ventricular esquerda, um achado até então desconhecido e não evidenciado em cateterismo realizado na infância. A despeito dos sintomas relacionados à hipóxia crônica e ao antecedente de abscesso cerebral, a evolução clínica foi favorável, considerando o potencial de complicações em curto prazo das malformações em evolução natural. A presença da estenose pulmonar regulou naturalmente o fluxo sanguíneo pulmonar, semelhante a uma bandagem cirúrgica efetiva, impedindo o desenvolvimento de hipertensão pulmonar e possibilitando níveis aceitáveis de saturação arterial de oxigênio.

O tratamento preconizado para uma cardiopatia semelhante à descrita, na faixa etária pediátrica, seria

uma abordagem cirúrgica do tipo correção de Fontan. Entretanto, considerando o tempo de evolução e o potencial de complicação dessa abordagem no adulto, o tratamento proposto foi transplante cardíaco.

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa: Rocha IEG, Pazin IC; Obtenção de dados: Rocha IEG; Análise e interpretação dos dados: Rocha IEG, Pazin IC; Redação do manuscrito: Rocha IEG, Pazin IC; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Lopes LM; Análise de todos os clips e dados do ecocardiograma e seleção de fotos: Lopes LM.

Potencial Conflito de Interesses

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

Fontes de Financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação Acadêmica

Este artigo é parte de monografia apresentada ao término de conclusão do Curso de Pós-graduação Lato Sensu nível de especialização de 420 horas em Ecocardiografia Pediátrica do Instituto Lilian Lopes da Ecokid (FAPSS - Portaria MEC – nº 71616-12/12/1972, conforme resolução 01/2007).

Referências

1. Miyague NI, Cardoso SM, Meyer F, Ultramani FT, Araujo FH, Rozkowisk I, et al. Estudo epidemiológico de cardiopatias congênitas na infância e adolescência: análise em 4.538 casos. *Arq Bras Cardiol.* 2003; 80(3): 269-73.
2. Allan L, Hornberger LK, Sharland G, eds. *Textbook of fetal cardiology.* London:Greenwich Medical Media;2000.p.133-47.
3. Drose J A, ed. *Fetal echocardiography.* Denver (CO): Saunders; 2010. p256-67.
4. Gatzoulis MA, Webb GD, Dalbeney PEF, eds. *Diagnosis and management of adult congenital heart disease.* London: Elsevier ;2011.p 390-4.
5. Anderson R, Galbraith R, Gibson R, Miller G. Double outlet left ventricle. *Br Heart J.* 1974,36(6):554-8.
6. Van Praagh R, Weinberg PM, Srebro JP. Double-outlet left ventricle. In: Adams FH, Emmanouilides GC, Riemenschneider JA, eds. *Moss´heart disease in infants, children and adolescents,* Baltimore: Williams e Wilkins;1989.p.461-85.
7. Otero Coto E, Quero Jimenez M, Castaneda AR, Rupilanchas JJ, Deverall PB. Double outlet from chambers of left ventricular morphology. *Br Heart J* 1979, 42(1):15-21.
8. Lilje C, Weiss F, Gayet-Lacour F, Gayet-Lacour F, Razek V, Ntalakoura K. Double-outlet left ventricle. *Circulation.* 2007;155(3):e36-e37.
9. Lopes LM, Rangel PIN, Soraggi AMB, Furlanetto BHS, Furlanetto G. Dupla via de saída do ventrículo esquerdo: diagnóstico ecocardiográfico. *Arq Bras Cardiol* 2001; 76(6):511-3 .

Papel do *Speckle Tracking* na Avaliação de Amiloidose Cardíaca

The Role of Speckle Tracking in the Evaluation of Cardiac Amyloidosis

Fernando Pivatto Júnior, Vitória Homem Machado, Ângela Barreto Santiago Santos

Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto Alegre, RS – Brasil

Paciente do sexo masculino, 62 anos, deu entrada em unidade hospitalar por insuficiência cardíaca descompensada. Realizou-se ecocardiograma, que demonstrou dilatação biatrial, ventrículo esquerdo com dimensões normais, espessura parietal sem aspecto granuloso, leve acometimento da função sistólica (fração de ejeção de 40%) e função diastólica não avaliável (derivação de marca-passo implantado para distúrbio de condução atrioventricular importante). Avaliação da deformação longitudinal do ventrículo esquerdo por *speckle tracking* (Figura 1A) mostrou valor baixo de deformação longitudinal global (-10%) com pior deformação longitudinal na base e deformação apical relativamente bem preservada, um padrão típico de infiltração ventricular esquerda por amiloidose. Realizou-se biópsia endomiocárdica confirmando o diagnóstico de amiloidose cardíaca (Figura 1B-C).

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa: Pivatto Júnior F, Machado VH, Santos ABS; Obtenção de dados: Pivatto Júnior F, Machado VH, Santos ABS; Análise e interpretação dos dados: Pivatto Júnior F, Machado VH, Santos ABS; Redação do manuscrito: Pivatto Júnior F, Machado VH, Santos ABS; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Pivatto Júnior F, Machado VH, Santos ABS.

Potencial Conflito de Interesses

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

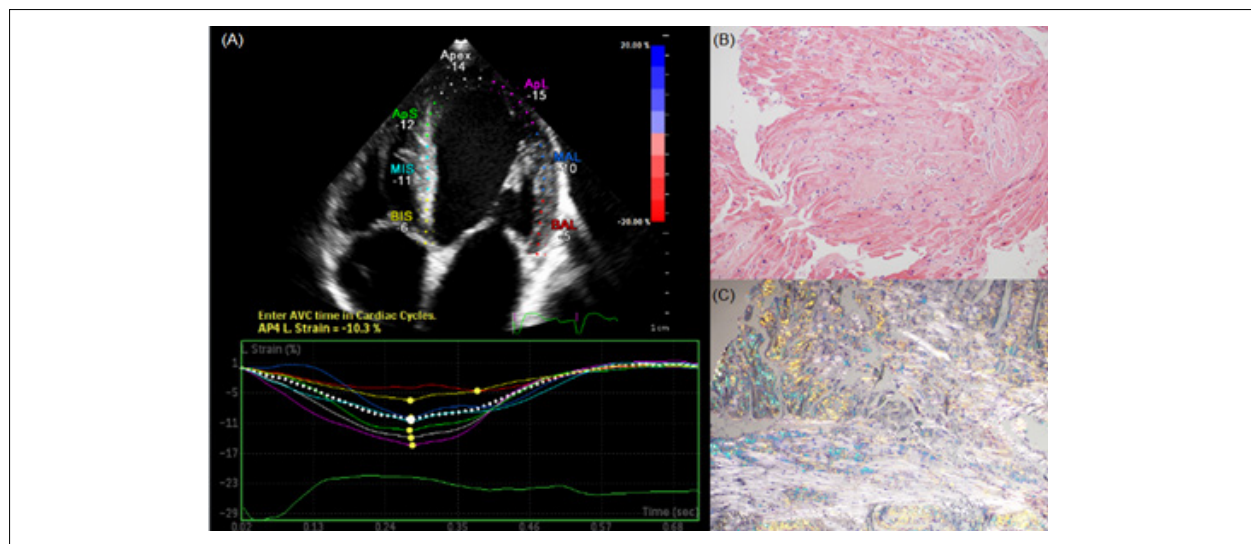


Figura 1 – Avaliação da deformação longitudinal ventricular esquerda por *speckle tracking* (A); Biópsia endomiocárdica demonstrando depósitos de material amorfo eosinofílico denso entre as fibras (B); que, após coloração com vermelho do Congo, demonstrou birrefringência sob luz polarizada (C).

Palavras-chave

Amiloidose; Insuficiência Cardíaca; Miocárdio/fisiopatologia; Biópsia; Ecocardiografia.

Correspondência: Fernando Pivatto Júnior •
Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA)
Rua Ramiro Barcelos, 2350, sala 700. CEP 90035-903, Porto Alegre, RS – Brasil
E-mail: fpivatto@gmail.com
Artigo recebido em 18/08/2016; revisado em 08/09/2016;
aceito em 14/11/2016.

Fontes de Financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação Acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

DOI: 10.5935/2318-8219.20170009

Tumor Renal Extenso Diagnosticado a partir de Achados do Ecocardiograma

Extensive Renal Tumor Diagnosed from Echocardiography Findings

Morgahna Nathalie Wamser e James Alberton

Hospital Santa Isabel, Blumenau, SC - Brasil

Ecocardiograma transtorácico revelou imagem de material ecogênico heterogêneo, móvel, em teto de átrio direito, com extensão para veia cava inferior. Angiotomografia de tórax mostrou trombo mural na veia cava inferior, e tomografia de abdome demonstrou lesão expansiva volumosa no rim direito, heterogênea, com padrão de realce predominantemente hipervascular, com áreas de necrose de perimeio, estendendo-se para a veia renal direita e para a veia cava inferior infra e supradiaphragmática, compatível com neoplasia primária, com extensa circulação colateral perirrenal direita.

Por se tratar de paciente assintomática, conclui-se que o ecocardiograma acabou por oportunizar o diagnóstico desse extenso tumor renal.

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa: Wamser MN, Alberton J; Obtenção de dados: Wamser MN, Alberton J; Redação do manuscrito: Wamser MN, Alberton J; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Wamser MN, Alberton J.

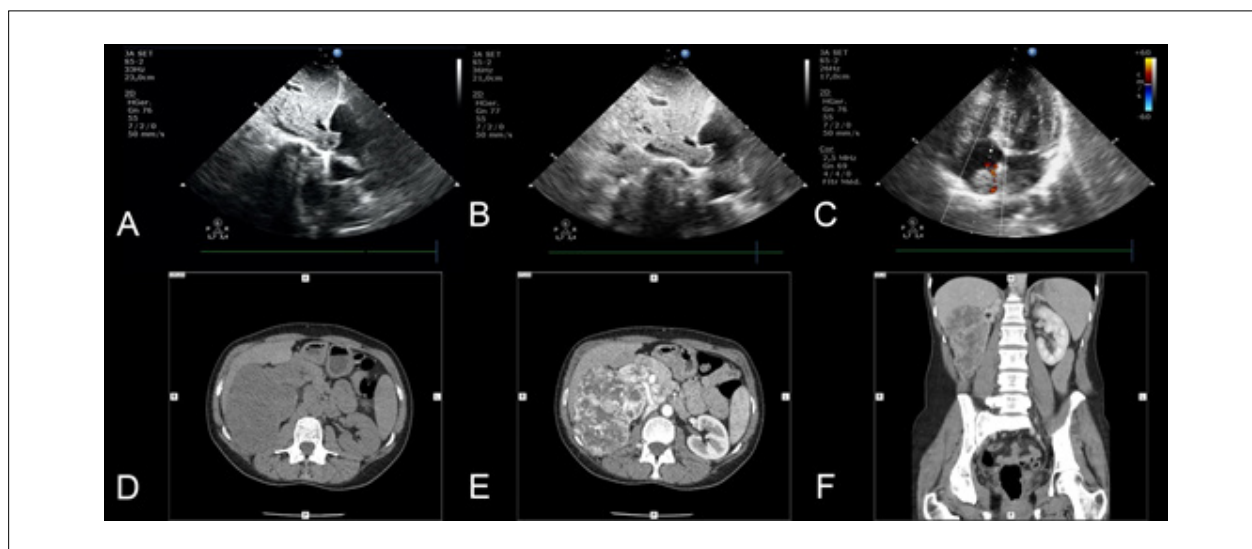


Figura 1 – A e B: Imagens do ecocardiograma em corte subcostal mostrando trombo tumoral em veia cava inferior invadindo o átrio direito; C: Corte apical quatro câmaras do ecocardiograma mostrando massa ecogênica em átrio direito; D: Imagem de tomografia computadorizada em corte axial ao nível do hilo renal mostrando lesão expansiva na topografia do rim direito; E: Padrão de contraste da lesão na fase corticomedular da tomografia; F: Volumosa lesão de aspecto heterogêneo em corte tomográfico coronal, fase nefrográfica.

Palavras-chave

Ecocardiografia/métodos; Diagnóstico por Imagem; Tomografia Computadorizada por Raios X; Veia Cava Inferior/lesões; Rim/lesões; Neoplasias Renais.

Correspondência: Morgahna Nathalie Wamser •
Rua Floriano Peixoto, 300. CEP 80010-906, Centro,
Blumenau, SC – Brasil

E-mail: morgahnawamser@hotmail.com

Artigo enviado em 24/09/2016; revisado em 03/10/2016;
aceito em 06/10/2016.

Potencial Conflito de Interesses

Declaro não haver conflito de interesses pertinentes.

Fontes de Financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação Acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

DOI: 10.5935/2318-8219.20170010

Calendário

ACC Scientific Sessions

17 a 19 de março de 2017
Washington/DC (USA)
<https://accscientificsession.acc.org/>

VIII Congresso Piauiense de Cardiologia

27 a 29 de abril de 2017
Teresina (PI)
<http://sociedades.cardiol.br/pi/>

34º Congresso de Cardiologia do Estado do Rio de Janeiro – SOCERJ

3 a 5 de maio de 2017
Rio de Janeiro (RJ)
<http://socerj.org.br/>

29º Congresso de Cardiologia do Estado da Bahia

10 a 13 de maio de 2017
Salvador (BA)
<http://sociedades.cardiol.br/ba/>

XXXVII Congresso Norte Nordeste de Cardiologia

12º Congresso Alagoano de Cardiologia
8 a 10 de junho 2017
Maceió (AL)
<http://sociedades.cardiol.br/nn/>

XXXVIII Congresso da Sociedade de Cardiologia do Estado de São Paulo – SOCESP

15 a 17 de junho de 2017
São Paulo (SP)
<http://soces2017.com.br/>

XXII Congresso Paraibano de Cardiologia

30 de junho a 1 de julho de 2017
Campina Grande (PB)
<http://sociedades.cardiol.br/pb/>

XLIV Congresso Paranaense de Cardiologia

28 e 29 de julho de 2017
Curitiba (PR)
<http://congresso.prcardio.org/>

XXIX Congresso da Sociedade Brasileira de Cardiologia do Espírito Santo

17 a 19 de agosto de 2017
Domingos Martins (ES)
<http://sociedades.cardiol.br/es/>

Cardio Pernambuco - 26º Congresso Pernambucano de Cardiologia

Simpósio de Cardiopediatria Fernanda Wanderley

I Congresso Acadêmico de Cardiologia

17 a 19 de agosto de 2017
Porto de Galinhas (PE)
<http://sociedades.cardiol.br/pe/2010/>

ESC Congress

26 a 30 de agosto de 2017
Barcelona (Espanha)
<https://www.escardio.org/Congresses-&-Events/ESC-Congress>

4th World Summit on Echocardiography

7º Congresso Brasileiro de Imagem Cardiovascular

5 a 7 de outubro de 2017
Rio de Janeiro (RJ)
<http://departamentos.cardiol.br/dic/>

XIII Congresso Sergipano de Cardiologia

19 a 21 de outubro de 2017
Aracaju (SE)
<http://sociedades.cardiol.br/sbc-se/>

72º Congresso Brasileiro de Cardiologia

3 a 5 de novembro de 2017
São Paulo (SP)
<http://www.cardiol.br/>

AHA Scientific Sessions

11 a 15 de novembro de 2017
Anaheim (USA)
http://professional.heart.org/professional/EducationMeetings/MeetingsLiveCME/ScientificSessions/UCM_316900_Scientific-Sessions.jsp

***O DIC/SBC tem a honra de convidá-los
a conhecer o nosso novo PORTAL.***

www.dicsbc.com



***Confira o conteúdo
exclusivo para Associados.***

Realização:





**4th WORLD SUMMIT
ON ECHOCARDIOGRAPHY**

**7^o CONGRESSO BRASILEIRO
DE IMAGEM CARDIOVASCULAR**

5 a 7 | outubro | 2017 | Windsor Oceânico Hotel | Rio de Janeiro | RJ



PROMOTORAS:



ASE American Society of
Echocardiography

SOCIEDADES PARCEIRAS:

