

Dextrocardia e não Compactação

Dextroversion and Noncompaction

Josef Finsterer¹ e Claudia Stöllberger²

Krankenanstalt Rudolfstiftung¹, 2º Departamento Médico, Krankenanstalt Rudolfstiftung², Viena, Áustria

Caro Editor,

Lemos com interesse o artigo de Gonçalves e cols.¹ sobre um paciente com dextrocardia e hipertrabeculação/não compactação de ventrículo esquerdo (HTVE)¹. Apresentamos a seguir alguns comentários.

A associação de dextrocardia com HTVE foi relatada repetidas vezes².

O exato mecanismo fisiopatológico da HTVE ainda não foi esclarecido. Embora uma deficiência no processo de compactação possa ter uma participação em tal mecanismo, há pacientes nos quais a HTVE desenvolve-se ao longo da vida (HTVE adquirida).

Qual foi a causa dos colapsos e da pré-síncope? O paciente foi submetido a ressonância magnética (RM) cerebral para descartar acidente vascular cerebral cardioembólico originário dos espaços intertrabeculares, uma complicação relatada várias vezes em HTVE? Quais os resultados da investigação ultrassonográfica da carótida?

Foi necessária a implantação de um cardiodesfibrilador implantável (CDI) devido a fibrilação ventricular indutível. Durante o seguimento, o CDI alguma vez apresentou uma descarga?

Com frequência, a HTVE associa-se a distúrbios neuromusculares (DNMs). O paciente foi visto por um neurologista para descartar DNM? Esses distúrbios, tais como paralisia periódica ou síndrome de Marden-Walker, foram associados com dextrocardia.

Em geral, a HTVE é familiar. Outros membros da família foram investigados para HTVE? Encontrou-se HTVE em

algum parente de primeiro grau? Algum familiar desenvolveu sintomas cardíacos?

O paciente recebeu gadolínio para RM cardíaca. Os radiologistas observaram realce tardio, que poderia indicar fibrose miocárdica? Realce tardio miocárdico pode ser tipicamente encontrado em pacientes com DNM distrófico com comprometimento miocárdico³.

O critério para diagnóstico ecocardiográfico de HTVE de encontro de pelo menos quatro trabeculações de ventrículo esquerdo (VE) na ecocardiografia não foi apresentado por Jenny e cols.⁴, mas por Stöllberger e cols.⁵.

O valor de 24% de acidente vascular cerebral embólico a partir de trombos intertrabeculares para pacientes com HTVE é alto e não foi indicada sua referência.

Embora a RM cardíaca seja útil para detectar HTVE, ela não é diagnóstica nesse caso. Por outro lado, a ecocardiografia nem sempre pode detectar HTVE, mais frequentemente devido à má qualidade da imagem, à acentuada dilatação de VE, ou ao intenso espessamento miocárdico⁶.

Alguns casos esporádicos de HTVE apresentam mutações em genes únicos, tais como os genes SCNA5 ou G4.5, sugerindo que nem só HTVE familiar se associa com genes mutados.

A HTVE permanece uma condição enigmática com várias implicações práticas para o acompanhamento dos pacientes. Na HTVE, é essencial considerar todos os aspectos clínicos e científicos não apenas para melhorar o resultado dos pacientes, mas também para contribuir para o esclarecimento da patogênese da condição.

Não há informação quanto a financiamento nem outros benefícios de fontes comerciais para a realização deste manuscrito, nem ainda quanto a qualquer outro interesse financeiro dos autores, que pudessem criar conflito de interesse quanto ao trabalho.

Palavras-chave

Cardiopatias / patologia; Insuficiência cardíaca; Acidente vascular cerebral; Dextrocardia.

Correspondência: Josef Finsterer •

Postfach 20, Postal Code 1180, Vienna, Austria, Europe

E-mail: ffigs1@yahoo.de

Artigo recebido em 17/09/13; revisado em 21/10/13, aceito em 21/10/13.

DOI: 10.5935/abc.20140028

Referências

1. Gonçalves LF, Souto FM, Faro FN, Mendonça RD, Oliveira JL, Sousa AC. Dextrocardia with situs inversus associated with non-compactation cardiomyopathy. *Arq Bras Cardiol.* 2013;101(2):e33-6.
2. Baskurt M, Kalyoncuoglu M, Kucukoglu S. Noncompactation cardiomyopathy and dextroversion of the heart. *Herz.* 2011;36(1):33-6.
3. Binder JS, Weidemann F, Schoser B, Niemann M, Machann W, Beer M, et al. Spongious hypertrophic cardiomyopathy in patients with mutations in the four-and-a-half LIM domain 1 gene. *Circ Cardiovasc Genet.* 2012;5(5):490-502.
4. Oechslin EN, Attenhofer Jost CH, Rojas JR, Kaufmann PA, Jenni R. Long-term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular noncompactation: a distinct cardiomyopathy with poor prognosis. *J Am Coll Cardiol.* 2000;36(2):493-500.
5. Stollberger C, Kopsa W, Tscherny R, Finsterer J. Diagnosing left ventricular noncompactation by echocardiography and cardiac magnetic resonance imaging and its dependency on neuromuscular disorders. *Clin Cardiol.* 2008;31(8):383-7.
6. Finsterer J, Stöllberger C. Apical noncompactation in metabolic myopathy may be missed on echocardiography but visible on cardiac MRI or misinterpreted as apical hypokinesia. *Int J Cardiol.* 2012;160(2):e15-7.

Carta-resposta

Em resposta à carta, concordamos que a miocardiopatia não compactada seja doença enigmática, com vários aspectos fisiopatológicos ainda não completamente elucidados e que apresenta dificuldades para a sua caracterização mediante as principais ferramentas diagnósticas, a ecocardiografia e a ressonância magnética cardíaca. Portanto, conforme ressaltado no relato de caso, tem sido postulado que, com frequência, torna-se necessária a utilização das duas metodologias para confirmar ou excluir o diagnóstico dessa enfermidade.

a) O paciente não foi submetido à avaliação neurológica e também não realizou ressonância magnética cerebral, uma vez que os breves episódios de lipotimia e de pré-síncope foram atribuídos à existência de bradiarritmias e o paciente ficou assintomático após o implante de cardiodesfibrilador implantável. O duplex scan de carótidas não revelou a presença de lesões ateroscleróticas significativas;

b) Constatou-se a ocorrência de um único episódio de choque inapropriado, na vigência de flutter atrial;

c) O paciente não exibe sintomas relativos a doenças neuromusculares, todavia, não foi avaliado por neurologista;

d) Não existe relato de que outros membros da família tenham apresentado sintomatologia cardíaca, embora, apesar do grande interesse da equipe que assiste o paciente, não foi realizada investigação cardiológica sistematizada em todos os parentes de primeiro grau;

e) Conforme relatado no artigo, após a infusão de gadolínio não se verificou a presença de realce tardio, indicativo de fibrose;

f) A ocorrência de eventos tromboembólicos, decorrentes de trombos nos átrios e nos recessos intertrabeculares em até 24% de portadores de cardiomiopatia não compactada foi relatada por Friedman e cols.¹ e Baskurt e cols.², referências citadas no relato de caso, e também por Oechslin e cols.³.

Atenciosamente,

Fernanda Maria Silveira Souto
Joselina Luzia Menezes Oliveira
Antônio Carlos Sobral Sousa

Referências

1. Friedman MA, Wiseman S, Haramati L, Gordon GM, Spevack DM. Noncompactation of the left ventricle in a patient with dextroversion. *Eur J Echocardiogr.* 2007;8(1):70-3.
2. Baskurt M, Kalyoncuoglu M, Kucukoglu S. Noncompactation cardiomyopathy and dextroversion of the heart. *Herz.* 2011;36(1):33-6.
3. Oechslin EN, Attenhofer Jost CH, Rojas JR, Kaufmann PA, Jenni R. Long-term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular noncompactation: a distinct cardiomyopathy with poor prognosis. *J Am Coll Cardiol.* 2000;36(2):493-500.