

## Caso 2 /2019 – Homem com Cardiopatia Arritmogênica Seguida de Insuficiência Cardíaca Rapidamente Progressiva

*Case 2/2019 – Man with Arrhythmogenic Cardiopathy Followed by Rapidly Progressive Heart Failure*

Marcella Abunahman Freitas Pereira,<sup>ID</sup> Wilma Noia Ribeiro,<sup>ID</sup> Léa Maria Macruz Ferreira Demarchi<sup>ID</sup>

Instituto do Coração (InCor) – Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo, São Paulo, SP – Brasil

Homem de 36 anos foi encaminhado ao serviço médico para tratamento cirúrgico de insuficiência cardíaca refratária ao tratamento medicamentoso.

Aos 26 anos foram detectados, em eletrocardiograma (ECG), bloqueio atrioventricular de 1º grau e episódios de taquicardia ventricular não sustentada. Depois de 4 anos apresentou episódios de pré-síncope.

A ressonância magnética da época (29/09/2010) revelou diâmetro diastólico 59 mm; diâmetro sistólico 49 mm; septo 10 mm; parede posterior 11 mm; fração de ejeção de ventrículo esquerdo 48% e do ventrículo direito 53% e sem anormalidade de contração. O realce tardio revelou: foco subepicárdico ínfero-septal médio-basal, compatível com fibrose, sugestivos de miocardite ou cardiomiopatia dilatada idiopática.

Foi indicado estudo eletrofisiológico. Após extra-estímulos foi desencadeada taquicardia ventricular sustentada com instabilidade hemodinâmica e foi implantado desfibrilador (CDI) e uso de betabloqueador. Contudo, houve registro pelo CDI de vários episódios de taquicardias ventriculares e foi iniciado o uso de amiodarona.

Manteve-se assintomático por cerca de 3 anos até que desenvolveu quadro de insuficiência cardíaca que rapidamente evoluiu para classe funcional IV com internação para compensação e em edema agudo dos pulmões aos 34 anos de idade e nova internação alguns meses depois para nova compensação da insuficiência cardíaca. Nessa ocasião foram diagnosticados hipotireoidismo, (TSH de 88 µm/L), imputado ao uso de amiodarona. O ecocardiograma revelou disfunção sistólica grave do ventrículo esquerdo, FE = 21%. Foi indicada ressincronização miocárdica com implante de marca-passo com eletrodos em dois pontos do ventrículo esquerdo em março de 2015, contudo foi reinternado por hipotensão arterial, fibrilação atrial e

descompensação da insuficiência cardíaca em setembro de 2015. Foram administrados amiodarona, dobutamina, espironolactona, furosemida e rivaroxabana.

O paciente foi transferido para o InCor para possível tratamento cirúrgico da insuficiência cardíaca (transplante cardíaco) em 20 de outubro de 2015.

O paciente relatou perda de 20 kg desde há 4 anos. Negou hipertensão arterial e diabetes mellitus.

O exame físico revelou caquexia, turgência jugular+, refluxo hepatojular, sem alteração da turgência à manobra de Valsalva ou expiração, pulmões com murmúrios vesiculares presentes, levemente reduzido na base esquerda, frêmito palpável em focos mitral, tricúspide, aórtico acessório; bulhas arrítmicas com sopro holossistólico mais audível em foco mitral irradiando para linha axilar posterior.

O abdome era plano, com hepatomegalia de 6 cm do rebordo costal direito, lobo caudado palpável próximo, sem ascite. Membros inferiores sem edema, sem sinais de trombose venosa profunda. Estava em uso de dobutamina intravenosa.

Paciente foi avaliado pela equipe do transplante cardíaco por necessidade de inotrópicos e vasodilatadores em doses altas persistentemente durante observação em UTI. O paciente foi priorizado para transplante cardíaco por uso de droga vasoativa e listado em 09/11/15.

O ECG revelou ritmo de marca-passo operando em VAT e, a radiografia do tórax, cardiomegalia com sinais de congestão pulmonar.

Os exames laboratoriais (21/10/2015) revelaram: hemoglobina 11,1 g/dL, hematócrito 34%, leucócitos 7290 (neutrófilos 82%, eosinófilos 3%, linfócitos 7%, monócitos 6%), plaquetas 259000/mm<sup>3</sup>, ureia 28 mg/dL, creatinina 0,92 mg/dL, PCR de 69,34 mg/L, sódio 137 mEq/L, potássio 3,4 mEq/L, TAP (INR) de 2,4; TTPA (rel. tempos) de 1,31; Urina I com proteinúria de 0,67g/L.

O ecocardiograma (21/10/2015) revelou ventrículo esquerdo com hipocinesia difusa, pior em paredes inferior e inferolateral e fração de ejeção 25%; o ventrículo direito tinha hipocinesia difusa moderada. Havia insuficiência mitral acentuada; demais valvas sem alterações; a pressão arterial pulmonar foi estimada em 49 mmHg.

Apresentou infecção de corrente sanguínea por duas vezes, as quais foram tratadas com meropenem e vancomicina e tazobactam durante o mês de novembro de 2015.

As sorologias foram positivas para toxoplasmose e mononucleose em IgG.

As ultrassonografias de abdome, tireoide e carótidas foram normais.

### Palavras-chave

Insuficiência Cardíaca; Volume Sistólico; Cardiomiopatia Dilatada; Miocardite; Transplante de Coração.

**Editor da Seção:** Alfredo José Mansur (ajmansur@incor.usp.br)

**Editores Associados:** Desidério Favarato (dclfavarato@incor.usp.br)

Vera Demarchi Aiello (anpvera@incor.usp.br)

**Correspondência:** Vera Demarchi Aiello •

Avenida Dr. Enéas de Carvalho Aguiar, 44, subsolo, bloco I, Cerqueira César. CEP 05403-000, São Paulo, SP – Brasil  
E-mail: demarchi@cardiol.br, anpvera@incor.usp.br

**DOI:** 10.5935/abc.20190065

## Correlação Anatomoclínica

O cateterismo de câmaras direitas revelou pressão arterial pulmonar sistólica de 55 mmHg, diastólica de 23 mmHg e média 34 mmHg; a pressão de oclusão pulmonar foi de 24 mmHg, o débito cardíaco de 5,5 L/min e o gradiente transpulmonar foi de 10 mmHg; a resistência vascular pulmonar foi de 1,8 Woods e resistência vascular sistêmica de 887 dynes/sec/cm<sup>-5</sup>.

O transplante foi realizado em março de 2016 pela técnica de transplante cardíaco ortotópico bicaval, sem intercorrências; recebeu tratamento antimicrobiano profilático com vancomicina e cefepime.

Após o transplante foram introduzidos imunossupressores prednisona, ciclosporina e micofenolato. As biópsias endomiocárdicas realizadas em 21 e 31 março revelaram rejeição grau I e as pesquisas de citomegalovírus foram negativas.

O ecocardiograma na alta hospitalar em 28/03/2016 revelou átrio esquerdo de 42 mm, septo e parede posterior de 11 mm, ventrículo esquerdo de 50x31 com fração de ejeção de 68%; ventrículo direito normal e pressão de artéria pulmonar de 35 mmHg.

A medicação de alta foi ciclosporina 100 mg + 75 mg diários, prednisona 40 mg 1x/dia, micofenolato de sódio 720 mg 12/12h.

Em consultas ambulatoriais segue assintomático (abril 2017)

Em uso de Tacrolimus 4 mg 2x/dia; prednisona 5 mg; micofenolato 720 mg 2x/dia; diltiazem 30 mg 3x/dia; sinvastatina 10 mg 1x/dia; vitamina D 900 mg/dia; - omeprazol 20 mg 1x/dia.

### Aspectos clínicos

O paciente apresentou arritmia aos 26 anos de idade. Aos 33 anos, desenvolveu insuficiência cardíaca, a qual rapidamente progrediu para classe funcional IV, com internações sucessivas por descompensação aguda. Em 2015, após a última internação, foi priorizado para transplante por refratariedade ao tratamento clínico. Em março de 2016 realizou o procedimento e segue assintomático em consultas ambulatoriais desde abril de 2017.

Estamos diante de um contexto de insuficiência cardíaca com pilares importantes a serem investigados: etiologia e fatores para descompensação.

Coloca-se como provável evento índice a miocardite ou miocardiopatia dilatada idiopática em um jovem de 30 anos de idade.

A *American Heart Association* classifica as cardiomiopatias primárias (envolvimento predominante do coração) em três grupos: genéticas (cardiomiopatia hipertrófica, cardiomiopatia arritmogênica do ventrículo direito, ventrículo esquerdo não compactado, doença de acúmulo de glicogênio, miopatias mitocondriais e canalopatias); mistas, predominantemente não genéticas (cardiomiopatia dilatada, restritiva); e adquiridas (inflamatória (miocardites), provocadas por estresse (Takotsubo), periparto, induzida por taquicardia; e do lactente filho de mãe insulino-dependente).<sup>1</sup>

As doenças inflamatórias do coração podem ser de origem: autoimune (doenças do tecido conectivo, sarcoidose, eosinofílicas); inflamatórias (miocardite por hipersensibilidade,

endomiocardiofibrose, síndrome hiperseosinofílica); tóxicas (quimioterápicos antineoplásicos); e infecciosas (protozoários, fungos, bactérias, vírus e parasitárias).<sup>2</sup>

Entre as doenças infiltrativas, as quais geralmente cursam com síndrome restritiva, temos: a amiloidose, a sarcoidose e as doenças de depósito (Fabry, e outras).<sup>3</sup>

A amiloidose poderia ser a etiologia da cardiopatia do paciente, pois é uma doença progressiva, acomete em adulto a partir de 30 anos de idade e sua frequente forma de acometimento extracardíaco é a renal. Neste contexto, o paciente tinha idade próxima de 30 anos e apresentou proteinúria em exame de Urina I. Além disso, o ECG na amiloidose demonstrou, de forma habitual, bloqueios atrioventriculares, arritmias supraventriculares e ventriculares, tal como o paciente apresentou no início do quadro. Contudo, os achados típicos em ressonância magnética e ecocardiograma apresentam aumento de septo e parede posterior, ausentes no caso atual.

Na sarcoidose, por sua vez, há o acometimento de modo mais frequente de indivíduos entre 25 e 60 anos, e está positivamente associada ao envolvimento pulmonar e de linfonodos, alterações extracardíacas frequentes, mas ausentes no paciente.

A doença de Fabry, por outro lado, manifesta-se na infância ou adolescência, assim como há importantes achados dermatológicos, já descartando a possibilidade deste diagnóstico. Em termos de exames complementares, a amiloidose e a doença de Fabry apresentam achados semelhantes à sarcoidose em ECG, ressonância magnética e ecocardiograma.<sup>4,5</sup>

Porém, não há relato de realização de provas autoimunes, investigações extracardíacas, muito menos a realização de biópsia endomiocárdica no paciente atual com insuficiência cardíaca rapidamente progressiva, sem causa definida, não responsiva ao tratamento clínico e com deterioração hemodinâmica.<sup>5</sup>

A intoxicação por drogas recreativas, como o álcool, anfetaminas, a cocaína e o uso de anabolizantes poderiam ser possíveis causas para miocardite, considerando que o paciente é jovem e potencial usuário. Entretanto, o caso atual não revela história de drogadição ou abuso medicamentoso. Além disso, a intoxicação por drogas se expressa por dilatação de câmaras e não por espessamento miocárdico.

Na América do Sul e no Brasil a etiologia chagásica é forma frequente de miocardite. Entretanto, o paciente não apresentou alterações em ECG e em ecocardiograma sugestivos desta doença. Não se evidenciou bloqueio de ramo direito, bloqueio divisional ântero-superior, aneurisma apical, manifestações de insuficiência cardíaca direita, assim como o paciente não apresentou epidemiologia positiva para doença de Chagas.<sup>5-7</sup>

Os vírus também são agentes frequentes da miocardite infecciosa, sendo os cardiotróficos mais habituais: os adenovírus, enterovírus, parvovírus, herpes simples, vírus da hepatite C, citomegalovírus e Epstein-Barr. Entretanto, a ressonância magnética denota espessamento de septo e parede posterior, o que aponta para outras causas de miocardite, posto que a infecciosa associa-se com a miocardiopatia dilatada.<sup>8</sup>

De toda forma, não houve investigação completa para elucidação de possível causa infecciosa, seja por sorologia, seja por biópsia endomiocárdica de ventrículo direito. O paciente é jovem, as contaminações virais são comuns, ele pode ter circulado em áreas de maior risco para contaminação da doença de Chagas e ser ativo sexualmente, aumentando as chances de ser portador do vírus HIV e das hepatites.<sup>8</sup>

Em relação às hipóteses diagnósticas menos prováveis, deve-se lembrar da doença arterial coronariana. Apesar de apresentar disfunção segmentar em ressonância magnética, estamos diante de um paciente jovem, sem quadro clínico ou fatores de risco para essa etiologia. Além disso, o aumento de septo e parede posterior têm como importantes diagnósticos diferenciais a hipertensão arterial sistêmica e cardiomiopatia hipertrófica. Todavia, o paciente não era portador de hipertensão arterial e o ecocardiograma, assim como a ressonância magnética, não evidenciaram achados característicos da cardiomiopatia hipertrófica: hipertrofia septal assimétrica, obstrução na via de saída de ventrículo esquerdo e relação septo/parede  $>1,3$ . Também se pode descartar a doença valvar, visto que o caso não a evidenciou inicialmente, seja em exame físico ou de imagem, e somente com a progressão da insuficiência cardíaca é que o paciente evoluiu com insuficiência mitral.

Por fim, não se pode afastar a miocardiopatia dilatada idiopática enquanto possibilidade diagnóstica para esse caso. Ela acomete tipicamente homens entre 18 e 50 anos e pelo menos 25% dos quadros apresentam transmissão genética da doença. Acredita-se que fatores genéticos associados a alterações da resposta imunológica e fatores infecciosos agiriam de forma sinérgica no desenvolvimento das alterações estruturais e conseqüente aparecimento das manifestações clínicas. Estima-se que entre 10%-20% dos casos de cardiomiopatia idiopática sejam causados por seqüela de infecção viral prévia.<sup>8,9</sup>

O paciente rapidamente evoluiu para classe funcional IV, evidenciou redução acentuada da fração de ejeção e apresentou sucessivas internações por conta das descompensações.

Inúmeros são os fatores de agudização da insuficiência cardíaca e pela história apresentada não se consegue inferir um fator precipitante específico para o caso descrito. Entre as possíveis hipóteses, há a evolução natural da própria doença de base, cuja etiologia não foi esclarecida e este fato pode ter impedido o estabelecimento de estratégias de tratamento específico.

Seguem outros possíveis fatores precipitantes da descompensação aguda do paciente:<sup>3,5,10,11</sup> a ausência de educação em saúde realizada por parte dos profissionais e/ou a má adesão do paciente frente às medidas não farmacológicas para o manejo da insuficiência cardíaca; a dieta e ingestão hídrica inadequada, assim como o abuso de álcool e outras drogas, são frequentes fatores para decompensação. Além disso, todos os pacientes com insuficiência cardíaca devem ser vacinados contra a influenza e o pneumococo, em razão das infecções respiratórias serem etiologias comuns para descompensação, apesar de neste caso o paciente não ter apresentado sinais de infecção que levassem à internação, nem alteração em leucograma.

Quanto às medidas farmacológicas, o uso de betabloqueador (carvedilol, nevigolol, bisoprolol e succinato de metoprolol) em portadores de fração de ejeção reduzida associado ao inibidor da enzima conversora da angiotensina é o tratamento eficaz para pacientes com classificação funcional da *New York Heart Association* classe I a IV, por reduzirem a morbimortalidade ao atuarem no remodelamento reverso cardíaco. Há contraindicações para o uso destas classes de drogas, porém, não há registro no caso clínico de motivos que justificassem a ausência de introdução destas classes medicamentosas após o desenvolvimento do quadro de insuficiência cardíaca sistólica. Além disso, a insuficiência sistólica refratária ao tratamento clínico otimizado e com fração de ejeção menor ou igual a 35%, também demanda o uso de antagonistas de aldosterona, medicação também com efeito no remodelamento reverso, se o paciente não apresentar contraindicações. Somente há informação sobre a introdução desta droga após a terceira descompensação.

A arritmia, por sua vez, é um importante fator descompensatório, como a fibrilação atrial desenvolvida por esse paciente em uma de suas internações. Sua instalação está associada a uma série de efeitos hemodinâmicos adversos, como perda da sincronia atrioventricular e perda da contração atrial levando a redução do débito cardíaco, em um coração com a função ventricular já deteriorada.

Outras possíveis etiologias para descompensação detectadas nesse paciente foi a presença concomitante de anemia e disfunção renal, que são condições que aumentam consideravelmente a mortalidade na insuficiência cardíaca.

Evidenciou-se hemoglobina de 11,1 g/dL sendo que na qualidade de fator precipitante, a anemia ganha importância pelos efeitos deletérios no coração. Os eritrócitos, além de propiciarem oxigênio às células miocárdicas, favorecem o intercâmbio de antioxidantes que previnem o estresse oxidativo e morte celular programada, porém, com estes mecanismos prejudicados há o favorecimento à disfunção miocárdica. Além disso, em resposta à hipoxemia resultante da anemia, o sistema simpático é estimulado levando à taquicardia, aumento do inotropismo e vasoconstrição, comprometendo ainda mais a função do miócito e levando à hipervolemia de forma paralela. De forma específica, a hipoxemia da anemia e a vasoconstrição renal geram isquemia dos rins, com a liberação de fatores inflamatórios relacionados à lesão miocárdica e a hipervolemia pela ativação do sistema renina-angiotensina-aldosterona.

Visto em exame laboratorial, apesar de valores normais de creatinina e ureia, há urina I com proteinúria. Da mesma forma que a anemia, a nefropatia pode ser fator de descompensação, etiologia e ou conseqüência da insuficiência cardíaca. Enquanto fator precipitante pode-se apontar para retenção de sal e água; alterações na estrutura e funcionamento do cardiomiócito pela ativação inflamatória e anormalidade do metabolismo do cálcio e fósforo; e pela própria anemia gerada pela disfunção renal ao levar à redução na produção de eritropoetina. Deve-se ter em vista que a nefropatia também pode ser conseqüência da amiloidose, pois leva à deposição de substância amiloide nos rins comprometendo o seu funcionamento, sendo que 80% dos portadores desta doença apresentam proteinúria.

## Correlação Anatomoclínica

Devido ao aumento da pressão sistólica da artéria pulmonar e do ventrículo direito, a embolia pulmonar poderia ser causa para descompensação. Contudo, neste cenário clínico, estas alterações cardiopulmonares são possivelmente oriundas da progressão da insuficiência cardíaca.

O hipotireoidismo é causa potencial de insuficiência cardíaca pela bradicardia, disfunção sistólica e diastólica, aumento da resistência vascular sistêmica, hipertensão diastólica, aumento da rigidez arterial e disfunção endotelial.<sup>12</sup> Em exame laboratorial, o paciente apresentou TSH de 88  $\mu\text{m/L}$  e não foi relatada a introdução de levotiroxina.

O paciente pode ter descompensado, também, por quadro de insuficiência mitral acentuada gerada pela dilatação do ventrículo esquerdo sendo, nesta situação, a valvopatia secundária à progressão da doença.

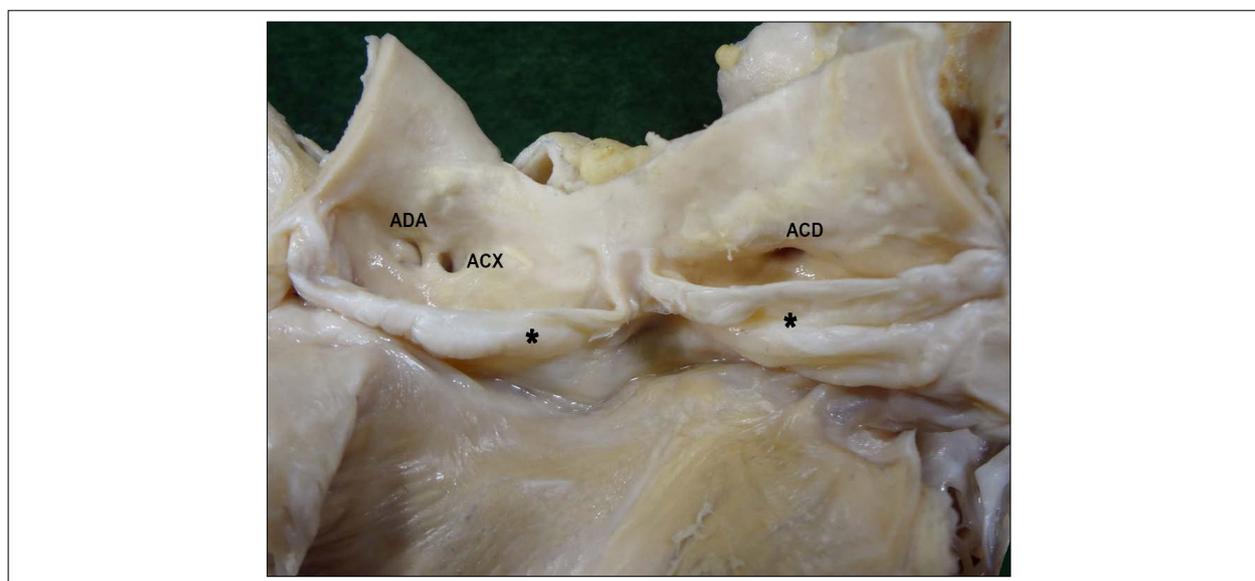
O uso de medicações inotrópicas negativas, corticosteroides, quimioterápicos cardiotoxicos, anti-inflamatórios não esteroides, antiarrítmicos e glitazona ou inibidores da dipepdil fosfatase 4 podem ser gatilhos da descompensação, aos quais podem ser usados por automedicação ou não informação a outros médicos sobre a presença de insuficiência cardíaca. (Dra. Marcella Abunahman Freitas Pereira, Dra. Wilma Noia Ribeiro)

**Hipóteses diagnósticas:** Miocardiopatia infiltrativa ou miocardiopatia dilatada idiopática. (Dra. Marcella Abunahman Freitas Pereira, Dra. Wilma Noia Ribeiro)

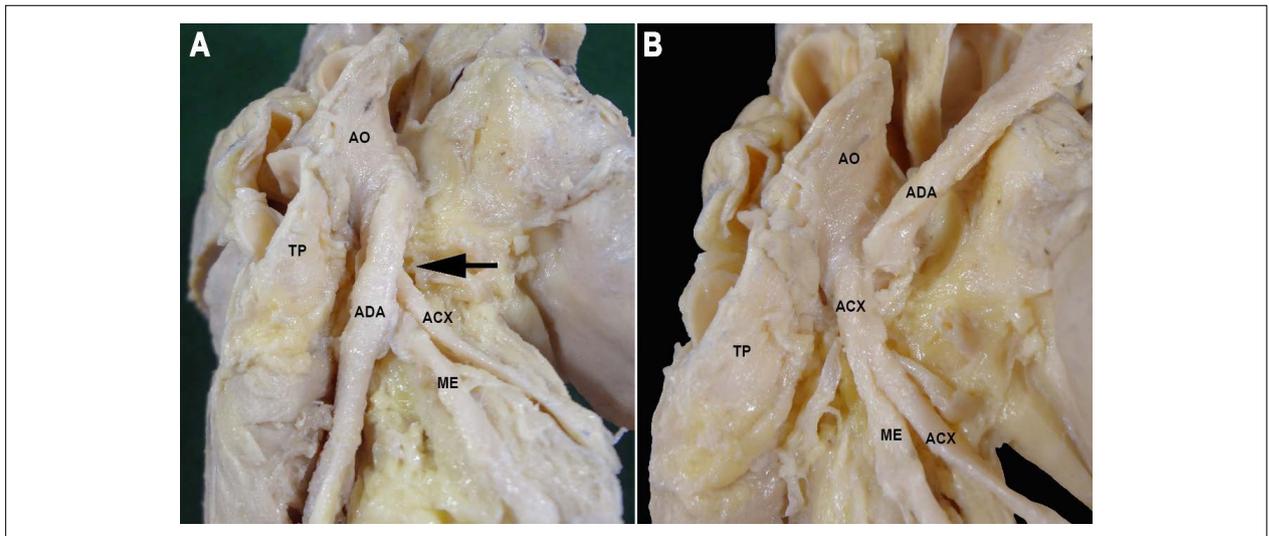
### Exame anatomopatológico

O segmento cardíaco, resultado do explante, desprovido de parte dos átrios, pesou 598 g (normal = 300 a 350 g). Externamente, havia espessamento epicárdico discreto e focal nas faces esternocostal e diafragmática dos ventrículos direito e esquerdo. Aos cortes, a valva aórtica

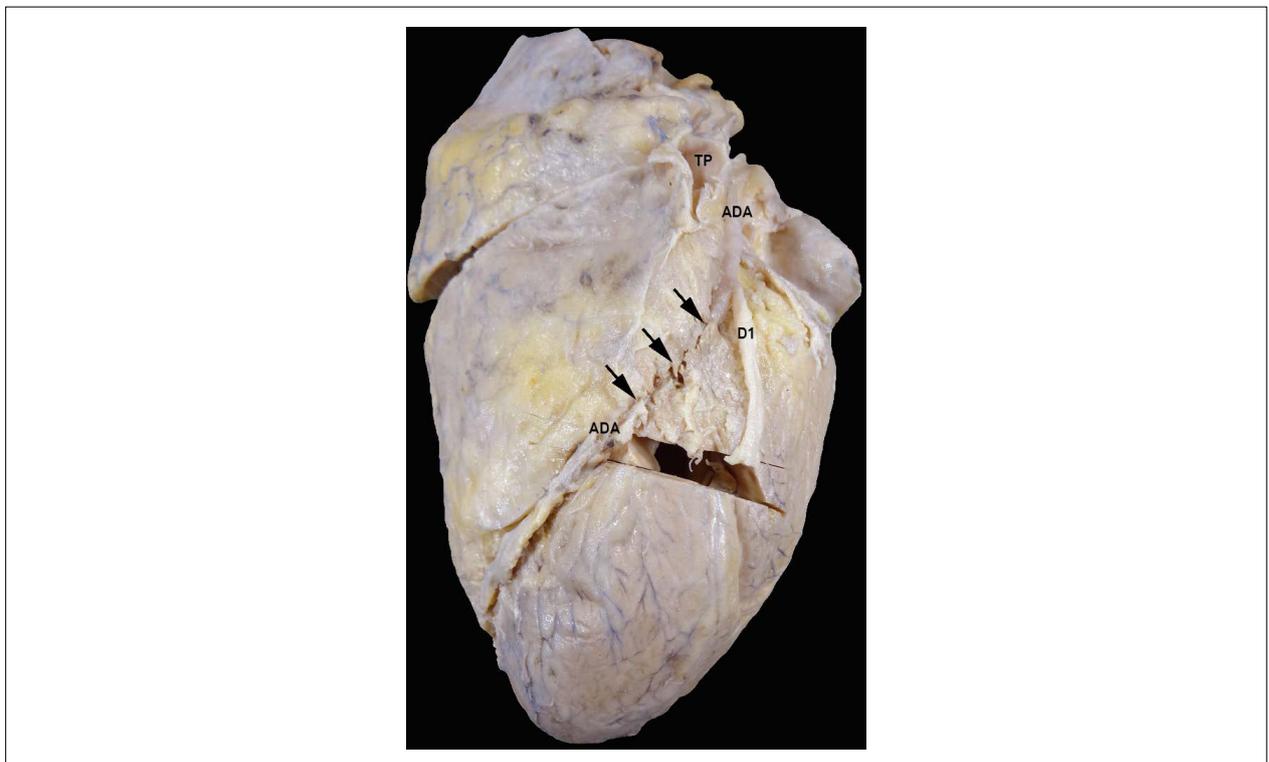
era bivalvulada, com fusão entre os folhetos semilunares esquerdo e não coronariano, sem rafe mediana (Figura 1). espessamento moderado e difuso nos folhetos semilunares, com retração acentuada e calcificação discreta na borda livre dos mesmos, macroscopicamente sugestivos de insuficiência valvar. O óstio da artéria coronária direita (ACD) estava habitualmente situado no seio de Valsalva direito. No seio de Valsalva esquerdo, encontravam-se dois óstios de artérias coronárias: o óstio situado mais anteriormente dava origem à artéria coronária circunflexa (ACX) e do óstio posterior, tangencialmente, se originava a artéria interventricular anterior ou descendente anterior (ADA) (Figura 1). Os segmentos proximais da ADA e da ACX se entrecruzavam, ficando a ADA em posição superior à ACX (Figura 2). Observou-se, também, trajeto intramiocárdico (“ponte miocárdica”) do quinto ao sétimo centímetros da ADA (Figura 3). A circulação arterial coronária apresentava predominância direita. Ausência de obstruções lúminais importantes nos óstios coronários ou nas artérias coronárias epicárdicas. Havia hipertrofia e dilatação moderadas em ventrículos e, também, dilatação moderada em átrios. Presença de retração moderada e difusa na borda livre da cúspide anterior da valva mitral. As valvas tricúspide e pulmonar exibiam retração discreta e difusa na borda livre de seus folhetos. A partir da veia cava superior, havia um cabo-eletrodo de marca-passo cardíaco que se implantava no endocárdio da parede anterior da aurícula direita. Outro cabo-eletrodo de marca-passo cardíaco se estendia a partir da veia cava superior pelo átrio direito, valva tricúspide e ventrículo direito, e se implantava no endocárdio do septo ventricular, na porção apical do mesmo. Não havia trombos em cavidades cardíacas. O estudo histológico mostrou hipertrofia moderada em cardiomiócitos e fibrose miocárdica intersticial difusa, mais acentuada em ventrículo esquerdo (Figura 4). (Dra. Léa Maria Macruz Ferreira Demarchi)



**Figura 1** – Via de saída do ventrículo esquerdo: valva aórtica bivalvulada, exibindo folhetos semilunares (\*) espessados, com retração moderada em borda livre, sugestivos de insuficiência valvar. As artérias coronárias interventriculares anteriores (ADA) e circunflexas (ACX) originam-se de óstios separados, no seio de Valsalva esquerdo; o óstio da ADA situa-se posteriormente ao óstio da ACX e é tangencial. O óstio da artéria coronária direita (ACD) situa-se no seio de Valsalva direito.



**Figura 2** – Face lateral esquerda da base do coração: A- Entrecruzamento (seta) dos segmentos epicárdicos proximais da artéria interventricular anterior (ADA) e da artéria circunflexa (ACX); a ADA está em posição superior à ACX. B- Trajeto da ACX a partir de sua origem na aorta (AO), com ADA rebatida. ME: ramo marginal esquerdo da ACX. TP: tronco pulmonar.



**Figura 3** – Face esternocostal do coração: trajeto intramiocárdico (setas) da artéria coronária interventricular anterior (ADA). D1- Primeiro ramo diagonal da ADA. TP: tronco pulmonar.

**Diagnósticos anatomopatológicos:** 1) Valva aórtica bivalvulada; 2) Hipertrofia e dilatação em ventrículos cardíacos; 3) Fibrose miocárdica intersticial difusa, mais acentuada em ventrículo esquerdo; 4) Anomalias congênitas de origem, trajeto e da anatomia intrínseca das artérias coronárias epicárdicas interventricular anterior e circunflexa. (Dra. Léa Maria Macruz Ferreira Demarchi)

### Comentário

No coração explantado do paciente, observou-se a associação entre valva aórtica bivalvulada e alterações anatômicas em artérias coronárias, que é um achado frequente na literatura.<sup>13</sup> A valva aórtica bivalvulada é a anomalia congênita cardíaca mais frequente e, em estudos de autópsia, sua incidência varia de 0,9-2,5% na população

## Correlação Anatomoclínica

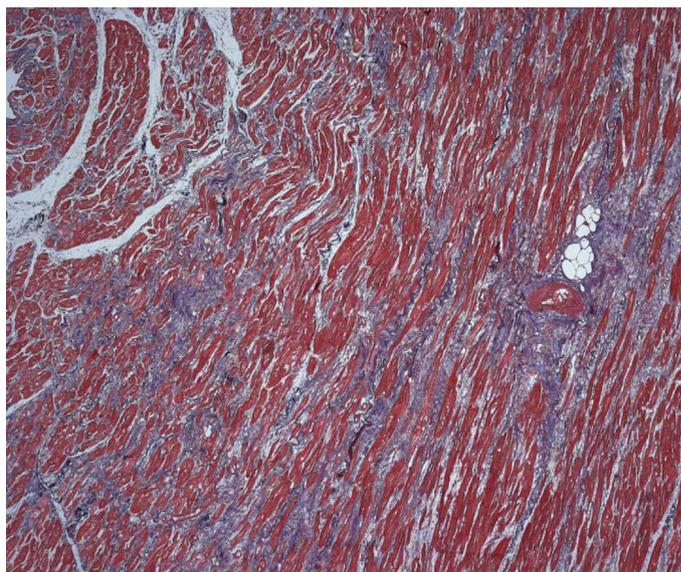


Figura 4 – Fotomicrografia de miocárdio do ventrículo esquerdo: Fibrose miocárdica difusa (em azul). Tricrômico de Masson, 50x).

geral,<sup>14</sup> sendo mais frequente em indivíduos do sexo masculino, com relação homem/mulher variando de 1,8 a 5,6.<sup>15</sup> As alterações anatômicas em artérias coronárias podem representar variações da anatomia normal ou anomalias congênitas, dependendo da sua incidência na população geral.<sup>16</sup> As alterações cuja incidência é maior que 1%, na população geral são denominadas variantes ou variações anatômicas do normal, enquanto que as que ocorrem em menos de 1% são definidas como anomalias congênitas. A incidência das anomalias coronárias varia de 0,2% a 1,2% nas diferentes séries apresentadas na literatura, dependendo da população analisada e dos métodos utilizados.<sup>17</sup> Estudos anatomopatológicos<sup>18</sup> e de cineangiografia,<sup>19</sup> realizados em corações de indivíduos sem outras malformações cardíacas congênitas, dividem as anomalias coronárias em dois grupos: as de origem e trajeto das artérias e as anomalias da anatomia intrínseca das artérias. No caso deste paciente, foram observadas anomalias de origem das artérias coronárias, representadas pela ausência da artéria

coronária esquerda e pela origem independente, em óstios separados e no mesmo seio de Valsalva, da ADA e da circunflexa. O trajeto intramiocárdico da ADA é classificado como variação anatômica, uma vez que sua ocorrência no segmento médio da ADA varia de 5% a 80% dos pacientes, em diferentes estudos.<sup>20</sup> Nas demais artérias coronárias tal alteração é considerada uma anomalia, uma vez que sua ocorrência é menor que 1%. Já o entrecruzamento de ramos epicárdicos é uma anomalia da anatomia intrínseca das artérias coronárias e é bastante raro, com poucos casos descritos na literatura.<sup>20,21</sup> Pode-se questionar se havia compressão dos segmentos arteriais envolvidos no entrecruzamento, mas na ausência de alterações coronárias obstrutivas e de lesões miocárdicas isquêmicas localizadas, o exame anatomopatológico é limitado para tal avaliação. A hipertrofia e dilatação do ventrículo esquerdo, bem como a fibrose miocárdica intersticial difusa podem ser explicados pela disfunção da valva aórtica bivalvulada. (Dra. Lea Maria Macruz Ferreira Demarchi)

## Referências

1. McKenna WJ, Maron BJ, Thiene G. Classification, epidemiology, and global burden of cardiomyopathies. *Circ Res.* 2017;121(7):722-30
2. Trachtenberg BH, Hare M. Inflammatory cardiomyopathic syndromes. *Circ Res.* 2017;121(7):3-18.
3. Muchtar E, Blauwet LA, Gertz MA. Restrictive cardiomyopathy. Genetic, pathogenesis, clinical manifestations, diagnosis, and therapy. *Cir Res.* 2017;121(7):819-37
4. Seward J.B., Casaclang-Verzosa G. Infiltrative cardiovascular diseases: cardiomyopathies that look alike. *J Am Coll Cardiol.* 2010;55(17):1769-79.
5. Dickstein K, Cohen-Solal A, Filippatos G, McMurray JJ, Ponikowski P, Poole-Wilson PA, et al. ESC Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure 2008: the Task Force for the Diagnosis and Treatment of Acute and Chronic Heart Failure 2008 of the European Society of Cardiology. Developed in collaboration with the Heart Failure Association of the ESC (HFA) and endorsed by the European Society of Intensive Care Medicine (ESICM). *Eur Heart J.* 2008;29(19):2388-442.
6. Dias JCD, Ramos Jr AN, Gontijo ED, Luquetti A, Shikanai-Yasuda MA, Coura JR, et al. II Consenso Brasileiro em Doença de Chagas, 2015. *Epidemiol Serv Saude.* 2016;25(num esp):7-86.
7. Maisch B, Ristic AD, Seferovic P.M. New directions in diagnosis and treatment of pericardial disease: a project of the Taskforce on Pericardial Disease of the World Heart Federation. *Herz.* 2000;25(8):769-80.
8. Babonjian C, Treasure T. Meta-analysis of the association of enteroviruses with human heart disease. *Heart.* 1997;78(6):539-43.

9. McNally EM, Mestroni L. Dilated cardiomyopathy . Genetic determinants and mechanisms. *Circ Res*. 2017;121(7):731-48.
10. Ponikowski P, Voors AA, Anker SD, Bueno H, Cleland JGF, Coats AJS, Falk V. Guidelines for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure: The Task Force for the diagnosis and treatment of acute and chronic heart failure of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J*. 2016;37(27):2129-200.
11. Ahmad A, Rand W, Manjunath J. Reduced kidney function and anemia as risk factors for mortality in patients with left ventricular dysfunction. *J Am Coll Cardiol*. 2001;38(4):955-62.
12. Biondi B. Heart failure and thyroid function. *Eur J Endocrinol*. 2012;167(5):609-18.
13. Angelini P, Villason S, Chan AV Jr, Diez JC. Normal and anomalous coronary arteries in humans. In: Angelini P (ed). *Coronary artery anomalies: a comprehensive approach*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 1999. p. 27-150.
14. Roberts WC. The congenitally bicuspid aortic valve. A study of 85 autopsy cases. *Am J Cardiol*. 1970;26(1):72-83.
15. Subramanian R, Olson LJ, Edwards WD. Surgical pathology of pure aortic stenosis: a study of 374 cases. *Mayo Clin Proc*. 1984;59(10):683-90.
16. Angelini P. Normal and anomalous coronary arteries: definitions and classification. *Am Heart J*. 1989;117(2):418-34.
17. Burke A, Tavora F (eds). *Practical cardiovascular pathology: nonatherosclerotic coronary artery disease*. Philadelphia: Wolters Kluwer Health / Lippincott Williams & Wilkins; 2011. p.118-39.
18. Roberts WC. Major anomalies of coronary arterial origin seen in adulthood. *Am Heart J*. 1986;111(5):941-63.
19. Angelini P, Trivellato M, Donis J, Leachman RL. Myocardial bridges: a review. *Prog Cardiovasc Dis*. 1983;26(1):75-88.
20. Continentino MA, Freitas AM. Crossing coronary arteries. *Arq Bras Cardiol*. 2011;96(4):e76.
21. Andreou AY, Kyprianou D, Eteocleous N, Theodorou S, Avraamides PC. A case of crossing coronary arteries. *J Cardiovasc Med*. 2012;13(5):332-3.

