

Dextrocardia com Situs Inversus Associada à Miocardiopatia Não Compactada

Dextrocardia with Situs Inversus Associated with Non-Compaction Cardiomyopathy

Luiz Flávio Galvão Gonçalves¹, Fernanda Maria Silveira Souto², Fernanda Nascimento Faro², Rodrigo de Castro Mendonça¹, Joselina Luzia Menezes Oliveira^{1,2}, Antônio Carlos Sobral Sousa^{1,2}

Serviço de Ressonância Cardiovascular e Laboratório de Ecocardiografia, Hospital e Fundação São Lucas¹, Aracaju; Departamento de Medicina, Universidade Federal de Sergipe (UFS)², São Cristóvão, SE – Brasil

Introdução

Dextrocardia é uma condição rara, geralmente diagnosticada de maneira incidental e associada a outras anomalias congênitas. Caracteriza-se pelo posicionamento do coração no hemitórax direito, com seu eixo base-ápice orientado para a direita e inferiormente. Sua incidência associada a *situs inversus*, na população em geral, é de 1:10.000¹. A miocardiopatia não compactada (CMP não compactada), por sua vez, tem incidência entre 0,014 e 1,3%², pode ocorrer isoladamente ou associada a outros defeitos congênitos e decorre de falha no processo de compactação das fibras miocárdicas, resultando na persistência de trabeculações e recessos profundos, que se comunicam com a cavidade ventricular². É descrita a rara associação dessas duas patologias, não tendo sido encontrados casos semelhantes ao relatado³⁻⁵.

Relato do caso

Paciente do gênero masculino, 53 anos, que, há cerca de 2 anos, apresentava episódios breves de lipotimia e pré-síncope quando da realização de atividades cotidianas, com acentuação recente da frequência da sintomatologia. Em relação aos hábitos de vida, o paciente era sedentário, tabagista e alcoolista social. Procurou médico generalista, que solicitou exames para avaliação inicial. O eletrocardiograma de repouso (ECG) revelou bradicardia sinusal (frequência cardíaca – FC: 39 bpm), desvio do eixo elétrico para a direita e bloqueio completo do ramo direito (Figura 1). O teste ergométrico foi considerado alterado devido à arritmia (extrassístoles ventriculares com períodos de bigeminismo durante o esforço e a recuperação). O Holter 24 horas evidenciou frequência cardíaca média de 37 bpm (mínima de 25 bpm e máxima de 81 bpm), com ritmo sinusal intercalado com ritmo juncional. A condução

atrioventricular estava dentro da normalidade e a condução intraventricular revelava distúrbio do ramo direito. Foram observadas 11.596 pausas com duração maior do que 2 segundos, extrassístoles ventriculares monomórficas raras e isoladas e um episódio de taquicardia supraventricular não sustentada.

Tendo em vista a suspeita clínica de doença do nó sinusal, o paciente foi encaminhado ao cardiologista, que prosseguiu a investigação. Foi solicitado ecodopplercardiograma transtorácico, que revelou: dextrocardia (presença de *situs inversus*, coração posicionado em hemitórax direito com ápex voltado para a direita); imagens sugestivas de trabeculações no ventrículo esquerdo (VE); disfunção diastólica do VE de grau moderado com função sistólica global preservada; aumento atrial esquerdo (57 mm); regurgitação mitral de grau discreto.

Para elucidação diagnóstica e avaliação de miocardiopatia, foi realizada RMC e foram obtidas seqüências de cine (*balanced steady-state free precession – b-SSFP*), anatomia com seqüências de *black-blood turbo spin-eco*, com ponderação em T1 e T2 com e sem supressão de gordura (TSE BB-PD e STIR) e realce tardio (*turbo-field echo* com pulso de inversão e recuperação, 10 minutos após injeção de 0,2 mmol/kg de contraste com gadolínio; TE: 6,1; TR 3,0). Além da confirmação de dextrocardia associada a *situs inversus*, foi evidenciado aumento discreto da cavidade ventricular esquerda, associada a excesso de trabeculações em segmentos médio e apical de paredes inferior, lateral e anterior de VE. A relação miocárdio não compactado/compactado foi maior 2,3 e a massa trabeculada correspondeu a 38% da massa total de VE, sendo compatível com o diagnóstico de CMP não compactada. Não havia sinais diretos ou indiretos de restrição, trombos ou alterações pericárdicas. Não foram evidenciadas áreas de fibrose ou infarto detectáveis nas seqüências após a injeção de gadolínio (Figura 2).

Realizado estudo eletrofisiológico; a estimulação ventricular programada provocou a indução de fibrilação ventricular (duas extrassístoles).

Como conduta, foi implantado cardiodesfibrilador (CDI). Quatro meses após a instalação do CDI, desenvolveu trombose venosa profunda em membro superior esquerdo. Foi anticoagulado e, atualmente, encontra-se assintomático, com estimulação atrial em 100% do tempo e sem arritmias ventriculares sustentadas, medicado com amiodarona 200 mg e aspirina 100 mg.

Palavras-chave

Dextrocardia, Cardiopatias Congênitas, Situs Inversus, Espectroscopia de Ressonância Magnética, Cardiomiopatias.

Correspondência: Joselina Luzia Menezes Oliveira •

Praça Graccho Cardoso, 76/402, São José. CEP 49015-180, Aracaju, SE – Brasil

E-mail: jlobelem@cardiol.br, joselinasergipe@ig.com.br

Artigo recebido em 1/10/12; revisado em 12/01/13; aceito em 26/02/13.

DOI: 10.5935/abc.20130158

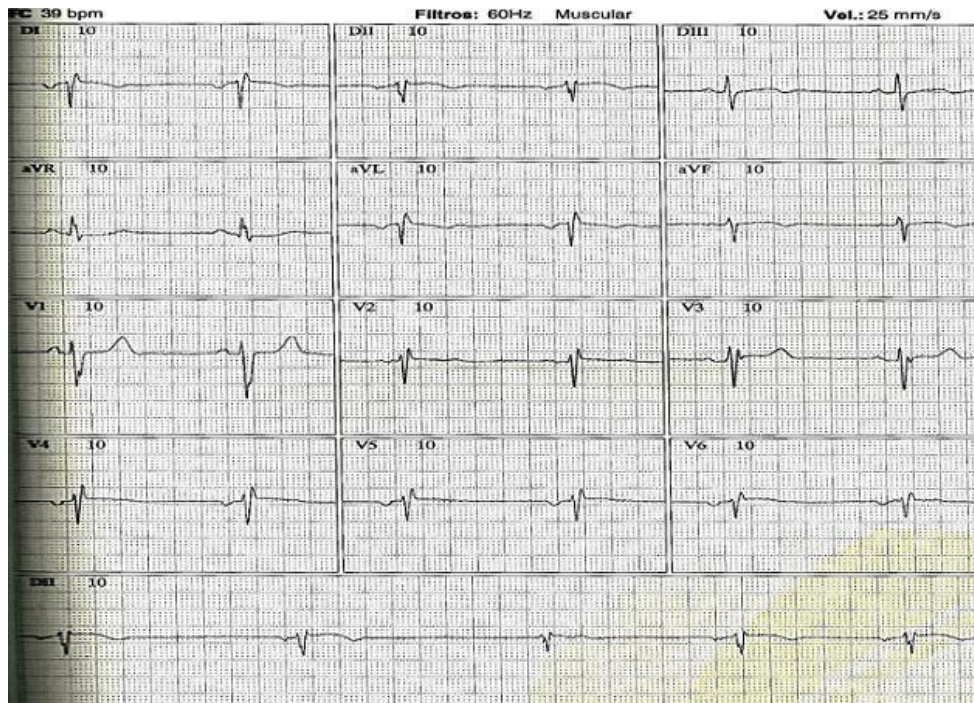


Figura 1 - Eletrocardiograma de repouso, em 12 derivações, que revela bradicardia sinusal (frequência cardíaca: 39 bpm), desvio do eixo elétrico para a direita e bloqueio completo do ramo direito.

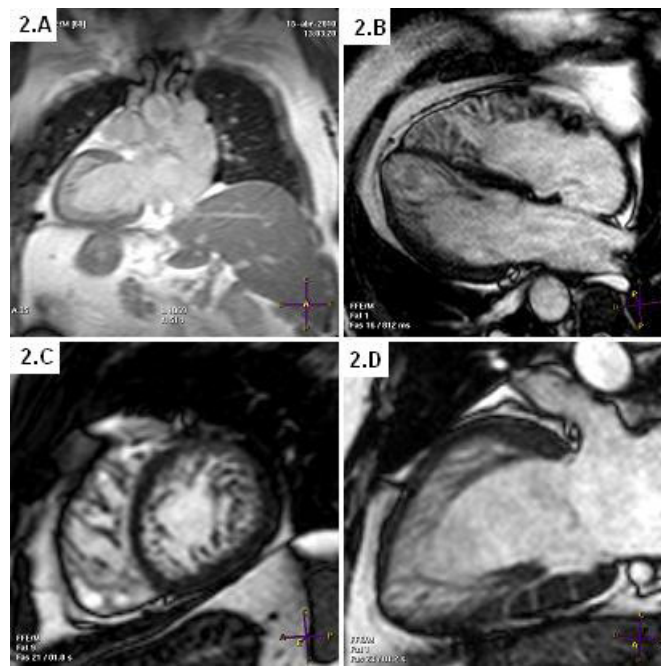


Figura 2 - Sequência turbo field echo demonstrando situs inversus caracterizado por dextrocardia, além de transposição dos órgãos abdominais (2A). Sequências de cine (b-SSFP) em quatro câmaras (2B), duas câmaras (2C) e eixo curto (2D), revelando trabeculação importante em segmentos médio-apicais de paredes inferior, lateral e anterior.

Relato de Caso

Discussão

A dextrocardia é uma malformação congênita rara, caracterizada pelo deslocamento do coração para o hemitórax direito, com seu eixo base-ápice orientado para a direita e inferiormente¹. É provocada por fatores intrínsecos ao coração, não havendo relação com anormalidades extracardíacas. Possui anatomia intracardíaca variável e, geralmente, vem associada a outras anomalias congênitas, como defeitos nos septos interatrial e interventricular, anormalidades da artéria pulmonar e coração univentricular⁶.

A dextrocardia com *situs solitus* (dextroversão) corresponde ao mau posicionamento isolado do coração, estando outros órgãos normoposicionados^{4,6}. Na dextrocardia com *situs inversus*, há formação de imagem em espelho do coração, grandes vasos e outros órgãos, com preservação da relação existente entre eles. Esta tem incidência aproximada de 1:10.000¹, enquanto aquela, de 1:2.800⁶.

A CMP não compactada é uma cardiopatia congênita rara, com incidência entre 0,014 e 1,3% marcada por uma anormalidade da morfogênese endomiocárdica devido a uma parada da compactação das suas fibras². Caracteriza-se pela presença de trabéculas numerosas e proeminentes com recessos intertrabeculares que penetram profundamente através do miocárdio ventricular, formando uma frouxa rede de fibras musculares entrelaçadas. Ocorre comprometimento isolado de VE em 59% dos pacientes e biventricular em 41%. Apresenta-se nas formas esporádica e familiar, sendo que apenas nesta foram descritos genes relacionados à enfermidade⁷.

A história natural da doença ainda não está bem estabelecida. Os pacientes portadores de CMP não compactada podem permanecer assintomáticos durante toda a vida ou evoluir com sinais e sintomas de insuficiência cardíaca (53%), taquicardia ventricular (41%) ou eventos tromboembólicos decorrentes de trombos nos átrios ou nos recessos intertrabeculares (24%). A morte súbita arritmica é a principal causa de mortalidade^{2,4}.

A ecodopplercardiografia é a modalidade diagnóstica de primeira escolha na avaliação de miocardiopatias, e a incorporação de novas técnicas, como o Doppler tissular, *strain* e *strain rate*, e *speckle tracking*, tem sido útil na distinção entre trabeculação miocárdica normal e CMP não compactada². Jenni e cols.⁸, baseados em estudos observacionais, descreveram, com boa acurácia, os seguintes critérios para o diagnóstico ecocardiográfico de CMP não compactada: (a) presença de trabéculas numerosas (pelo menos quatro na projeção apical) e proeminentes com recessos intertrabeculares profundos; (b) parede ventricular com duas camadas, sendo a espessura da camada não compactada pelo menos duas vezes maior do que a espessura da camada compactada epicárdica; (c) demonstração, mediante o colorDoppler, da presença de fluxo sanguíneo diretamente da cavidade ventricular, dentro dos recessos intertrabeculares; (d) acometimento mais comum das regiões lateral média, inferior média ou apical de VE; e (e) ausência de outras anormalidades cardíacas. Todavia, a ecocardiografia é operador-dependente e ainda apresenta certas limitações, como o diagnóstico errôneo de CMP não compactada em indivíduos normais portadores de trabeculações finas⁹. Assim, sobretudo nos casos com janela ecocardiográfica inadequada, a associação de métodos de

imagem é útil para a confirmação ou a exclusão do diagnóstico de CMP não compactada. Nesse sentido, a utilização subsequente da RMC é de grande valia por apresentar maior acurácia diagnóstica devido à visualização cardíaca tridimensional. Já foi demonstrado, em uma amostra de sete pacientes portadores de CMP não compactada, que uma relação > 2,3 entre a camada de miocárdio não compactado e a de compactado durante a diástole tem sensibilidade de 86% e especificidade de 99% para o diagnóstico dessa patologia¹⁰. Jacquier e cols.¹⁰ observaram que a presença de massa trabeculada correspondendo a mais de 20% da massa total de VE conseguiria distinguir, com acurácia satisfatória, os pacientes com CMP não compactada dos controles normais, com sensibilidade e especificidade de 93,7%¹⁰. No caso em questão, foram encontrados os dois critérios acima descritos.

Atualmente tem sido postulado o uso associado de duas modalidades de imagem, incluindo a ecocardiografia e a RMC, para confirmar ou excluir o diagnóstico de CMP não compactada². Contudo, é importante ressaltar que o diagnóstico de CMP não compactada não deve ser estabelecido baseado apenas nos critérios diagnósticos dos métodos de imagem. Kolhi e cols.⁹ demonstraram que cerca de 24% dos pacientes portadores de CMP dilatada e 8% dos controles normais preenchem critérios diagnósticos para CMP não compactada quando os critérios diagnósticos dos métodos de imagem são utilizados isoladamente. Este deve ser, portanto, um diagnóstico de exclusão.

Friedman e cols.⁴ e Baskurt e cols.⁵ relataram casos de associação de dextroversão e CMP não compactada no VE enquanto Grattan e cols.³ demonstraram dextroversão associada a CMP não compactada biventricular. Não foram encontrados trabalhos que descrevessem a associação de dextrocardia com *situs inversus* e não compactação miocárdica; este parece ser o primeiro caso descrito na literatura, evidenciando essa rara apresentação.

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa e Obtenção de dados: Gonçalves LFG, Souto FMS, Faro FN, Mendonça RC, Oliveira JLM, Sousa ACS; Análise e interpretação dos dados: Gonçalves LFG, Mendonça RC, Oliveira JLM, Sousa ACS; Redação do manuscrito e Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual: Gonçalves LFG, Souto FMS, Faro FN, Mendonça RC, Sousa ACS, Oliveira JLM.

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. Cleveland M. Situs inversus viscerum: anatomic study. *Arch Surg.* 1926;13:343.
2. Oechslin E, Jenni R. Left ventricular non-compaction revisited: a distinct phenotype with genetic heterogeneity? *Eur Heart J.* 2011;32(12):1446-56.
3. Grattan MJ, Buffo-Sequeira I, Fortier M, Pepelassis D. Biventricular noncompaction in a patient with dextrocardia/dextroversion diagnosed with cardiac magnetic resonance imaging. *Can J Cardiol.* 2009;25(9):e335-6.
4. Friedman MA, Wiseman S, Haramati L, Gordon GM, Spevack DM. Noncompaction of the left ventricle in a patient with dextroversion. *Eur J Echocardiogr.* 2007;8(1):70-3.
5. Baskurt M, Kalyoncuoglu M, Kucukoglu S. Noncompaction cardiomyopathy and dextroversion of the heart. *Herz.* 2011;36(1):33-6.
6. Garg N, Agarwal BL, Modi N, Radhakrishnan S, Sinha N. Dextrocardia: an analysis of cardiac structures in 125 patients. *Int J Cardiol.* 2003;88(2-3):143-55.
7. Pena FM, Paiva BT, Paiva Neto UC, Paiva MT, Elias Neto J, Soares JS. Não compactação isolada do miocárdio ventricular esquerdo: relato de caso. *Rev Bras Cardiol.* 2010;23(1):74-7.
8. Jenni R, Oechslin E, Schneider J, Attenhofer Jost C, Kaufmann PA. Echocardiographic and pathoanatomical characteristics of isolated left ventricular non-compaction: a step towards classification as a distinct cardiomyopathy. *Heart.* 2001;86(6):666-71.
9. Kohli SK, Pantazis AA, Shah JS, Adeyemi B, Jackson G, McKenna WJ, et al. Diagnosis of left-ventricular non-compaction in patients with left-ventricular systolic dysfunction: time for a reappraisal of diagnostic criteria? *Eur Heart J.* 2008;29(1):89-95.
10. Jacquier A, Thuny F, Jop B, Giorgi R, Cohen F, Gaubert JY, et al. Measurement of trabeculated left ventricular mass using cardiac magnetic resonance imaging in the diagnosis of left ventricular non-compaction. *Eur Heart J.* 2010;31(9):1098-104.