

Relato de Caso

Divertículo Ventricular Congênito Associado à Taquicardia Ventricular

Congenital Ventricular Diverticulum Associated with Ventricular Tachycardia

Ranieli Pitol, Cristiano de Oliveira Cardoso, Carlos Roberto Cardoso,
Marne de Freitas Gomes, Paulo Schwartzman
Porto Alegre, RS

Divertículos ventriculares congênitos são raros. Clinicamente, podem ser assintomáticos ou causa de embolização sistêmica, insuficiência cardíaca, insuficiência valvar, ruptura ventricular, arritmia ventricular ou morte súbita. Apresentamos caso de uma mulher de 56 anos com taquicardia ventricular sustentada, na qual, durante a investigação, foi diagnosticada a presença de um divertículo na posição ínfero-basal do ventrículo esquerdo. Comentam-se as características clínicas e o tratamento desta doença infrequente.

Congenital ventricular diverticula are rare. Clinically, they may be asymptomatic or cause systemic embolization, heart failure, valvular regurgitation, ventricular rupture, ventricular arrhythmia, or sudden death. We report the case of a 56-year-old woman with sustained ventricular tachycardia, who, during investigation, was diagnosed with a diverticulum in the inferobasal portion of the left ventricle. The clinical characteristics and treatment of this rare disease are discussed.

Divertículo ventricular congênito é uma alteração cardíaca muito rara ¹. Os relatos iniciais provêm de autópsias, sendo que muitos desses óbitos ocorreram por ruptura do divertículo. O 1º caso dessa natureza foi descrito em 1838 ².

Clinicamente, os divertículos ventriculares congênitos podem ser assintomáticos ou causa de embolização sistêmica, insuficiência cardíaca, insuficiência valvar, ruptura ventricular, arritmia ventricular ou morte súbita ^{1,2}. Taquicardia ventricular é uma complicação rara e grave, e o nosso relato o oitavo descrito na literatura.

Relato do Caso

Mulher de 56 anos foi atendida na emergência com quadro clínico de taquicardia ventricular monomórfica sustentada (fig. 1) com repercussão hemodinâmica. Foi realizada cardioversão elétrica sincronizada e, posteriormente, administrada amiodarona endovenosa.

A paciente apresentava história progressiva de tratamento para hipertensão arterial sistêmica com propranolol, enalapril e hidroclorotiazida e estivera internada há três anos, em outra instituição, devido a episódio arritmico semelhante, quando foi realizado estudo eletrofisiológico com extra-estimulação ventricular sob ciclo de 400 milissegundos e reprodução da arritmia após um extra-estímulo. Na ocasião, foi prescrita amiodarona, utilizada irregularmente.

Durante a investigação, o exame físico da paciente não apre-

sentou alterações. O eletrocardiograma, após o controle do quadro agudo, o radiograma de tórax e os eletrólitos séricos encontravam-se dentro da normalidade. Na ecocardiografia transtorácica, foi detectada presença de abaulamento pósterobasal ventricular esquerdo, caracterizado na ventriculografia esquerda (fig. 2 e 3) como uma protusão em região pósterobasal, com conexão estreita com a cavidade ventricular, contratilidade preservada e, eliminando todo o contraste de seu interior, após três batimentos, compatível com o diagnóstico de divertículo. A ressonância nuclear magnética miocárdica (fig. 4) confirmou os achados da ventriculografia esquerda. A reação de hemoaglutinação para Chagas não foi reagente e, na cineangiocoronariografia, as coronárias eram normais. Não foi realizado mapeamento ventricular para o foco arritmogênico.

A paciente foi submetida à ressecção cirúrgica do divertículo ventricular esquerdo com colocação de retalho de pericárdio bovino. O exame anatomo-patológico do material cirúrgico revelou a presença de epicárdio, miocárdio com acentuadas alterações distróficas (fibrose intersticial, hipertrofia e vacuolização de fibras) e endocárdio com fibrose (fig.5).

No período pós-operatório, apresentou boa evolução, recebendo alta hospitalar com medicação anti-hipertensiva e amiodarona. Um ano após o procedimento, encontra-se assintomática.

Discussão

A diferença entre aneurisma e divertículo congênitos do coração não é clara. Não é apenas um problema de semântica, mas de definição e classificação ³.

Abbot e cols. descreveram aneurisma congênito como divertículo do coração e esses dois termos, com frequência, têm sido

Instituto de Cardiologia do Rio Grande do Sul / Fundação Universitária de Cardiologia
Endereço para correspondência: Dr. Ranieli Pitol - Av. Princesa Isabel, 370 - Cep 90.620-001 - Porto Alegre - RS
E-mail: editoracao-pc@cardiologia.org.br / ranielipitol@cardiol.br
Enviado em 23/12/2003 - Aceito em 16/06/2004

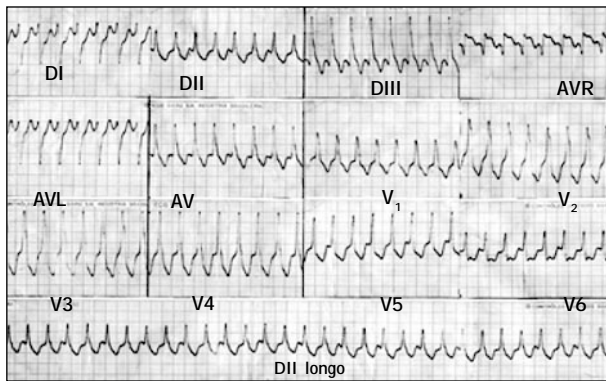


Fig. 1 - Eletrocardiograma evidenciando taquicardia ventricular monomórfica.

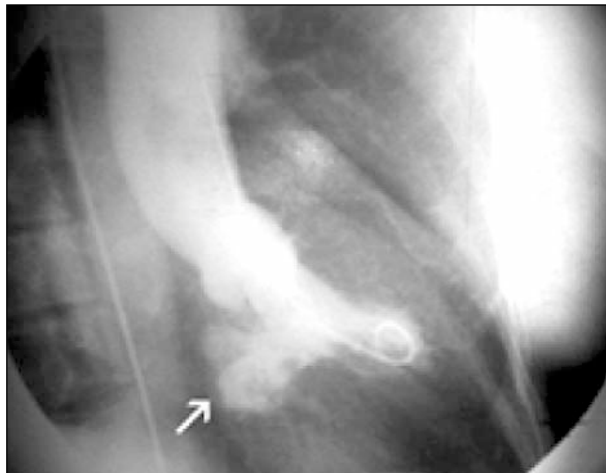


Fig. 2 - Ventriculografia esquerda em sistole evidenciando divertículo pósterobasal (seta).

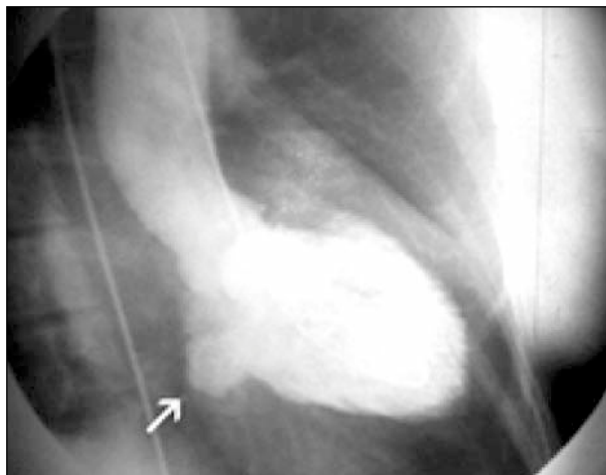


Fig. 3 - Ventriculografia esquerda em diástole evidenciando divertículo pósterobasal (seta).

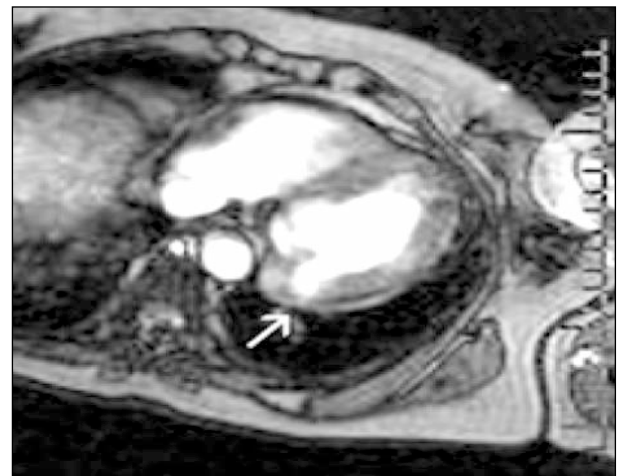


Fig. 4 - Ressonância nuclear magnética miocárdica evidenciando divertículo ventricular esquerdo pósterobasal (seta).

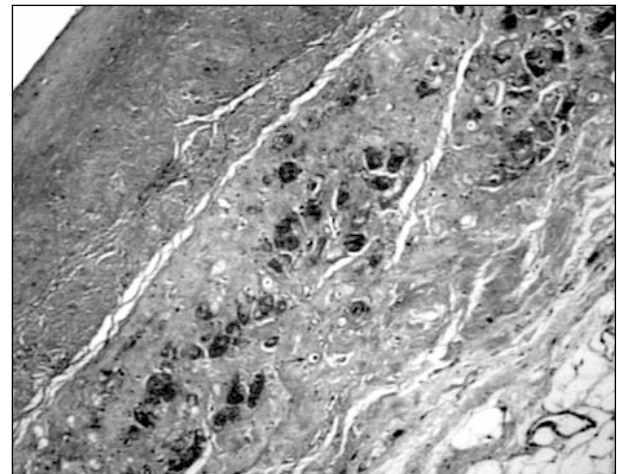


Fig. 5 - Lâmina histológica, aumento de 100x, evidenciando a presença de epicárdio, miocárdio com alterações distróficas e endocárdio com fibrose.

utilizados indistintamente⁴. Treisman e cols. utilizaram o termo divertículo quando o defeito na parede ventricular estava associado com outras alterações congênitas, cardiológicas ou não, descrição detalhada por Cantrel em 1958 como parte de uma pentalogia (associado com alteração da parede abdominal, esterno, diafragma, pericárdio e coração)^{3,5,6} e denominaram aneurisma quando não ocorria esta associação¹⁻³. Contudo, 30% dos casos de divertículo ventricular esquerdo não são associados com malformações congênitas, sendo chamados de divertículo ventricular isolado⁶, e

a ausência de defeitos congênitos associados não exclui a origem congênita³. A maior série de divertículos ventriculares congênitos foi descrita por Okereke e cols., que relataram dez casos entre os anos de 1965 a 1984, no Instituto de Cardiologia do Texas^{1,2}. A ventriculografia desses casos apresentava características que as diferenciavam de aneurisma: conexão estreita com a cavidade ventricular verdadeira, contratilidade, enchimento rápido de contraste e esvaziamento completo após duas a quatro contrações¹. A ventriculografia do caso relatado apresenta descrição semelhante.

A localização mais comum dos divertículos ventriculares encontra-se na região apical do ventrículo esquerdo, mas eles podem ocorrer, em qualquer topografia, no ventrículo direito ou em ambos^{1,2}. Patologicamente, podem ser diferenciados em muscular ou fibroso. O tipo muscular origina-se no ápice do ventrículo, envolto por miocárdio, endocárdio e ocasionalmente pericárdio, sendo o ponto de conexão com o ventrículo geralmente estreito. Este tipo frequentemente é acompanhado por anormalidades na linha média (defeitos no pericárdio, diafragma, ou parede abdominal) e por cardiopatia congênita cianótica, e é diagnosticado ao nascimento. O tipo fibroso origina-se na posição apical ou subvalvar e ocorre, predominantemente, em negros e africanos. A forma subvalvular, a mais comum, pode ser acompanhada de insuficiência aórtica ou mitral e de embolização sistêmica. Os



divertículos fibrosos não são associados com defeitos na linha média ou malformações cardíacas congênitas^{1-3,7}.

A diferenciação histopatológica entre divertículos e aneurismas congênitos ou adquiridos não é possível, pois, não há alterações específicas^{3,9}. Segundo Treistman e cols., os achados histológicos podem ser semelhantes à parede ventricular normal ou ocorrer predomínio de tecido conjuntivo. Em dois casos relatados pelos autores, um apresentava as três camadas da parede ventricular, sendo o miocárdio atrofico e repleto de tecido fibroso e o outro apresentava predomínio de tecido conjuntivo³.

A etiologia dos divertículos é incerta. Podem representar cistos epicárdicos congênitos ou serem consequência de fraqueza no músculo ventricular, com gradual abocelamento devido à alta pressão intraventricular^{1-3,7}.

O diagnóstico pode variar de horas após o nascimento a anos⁸, e ser realizado em pacientes assintomáticos como avaliação de um eletrocardiograma ou radiograma de tórax anormal, durante investigação de cardiopatias congênitas ou anormalidades na linha média¹. Nos sintomáticos, apresenta-se como causa de eventos embólicos, insuficiência cardíaca, insuficiência valvar ou morte súbita^{1,2,9}. A morte súbita pode ocorrer por ruptura do divertículo, mais comum no tipo fibroso, ou por taquiarritmias ventriculares¹.

Há poucos casos descritos de divertículos e aneurismas congênitos com taquicardia ventricular^{1,8,10}. Chesler e cols. descreveram os casos de duas mulheres Bantu com taquicardia ventricular e aneurisma congênito subanular⁸. Maloy e cols. relataram o caso de uma mulher de 26 anos com aneurisma apical e taquicardia ventricular sustentada, submetida a aneurismectomia e permanecendo assintomática após seis meses de acompanhamento¹¹. Fellows e cols. descreveram três pacientes com aneurisma ventricular congênito, dois sobreviventes de morte súbita e um com taquicardia ventricular não sustentada recorrente¹⁰. Shen e cols. descreveram um caso de divertículo fibroso subvalvar com taqui-

cardia ventricular sustentada refratária ao tratamento medicamentoso, submetido a mapeamento e ablação cirúrgica do foco arritmogênico, apresentando recorrência um ano e meio após o procedimento¹.

A história natural dos pacientes com divertículo congênito é incerta^{1,7}. Devido à probabilidade de complicações, entre elas o risco de ruptura espontânea, alguns autores indicam ressecção cirúrgica mesmo em pacientes assintomáticos². A técnica cirúrgica depende do tipo e extensão do divertículo. Os divertículos com conexão bem definida com a verdadeira cavidade ventricular, sem outros defeitos associados, podem ser ressecados sem circulação extracorpórea². Okereke e cols. descreveram tratamento cirúrgico de dez casos de divertículos ventriculares. Três foram ressecados sem a utilização de circulação extracorpórea e um necessitou de reparo ventricular com dacron. Nos demais casos, dois necessitaram de reparo valvar mitral, um de troca valvar mitral e um de troca valvar aórtica.

Em pacientes com taquicardia ventricular, o estudo eletrofisiológico e o mapeamento fazem parte do diagnóstico e tratamento¹, pois não está estabelecida na literatura uma conduta uniforme para esses casos.

No nosso relato, a paciente apresentou dois episódios de taquicardia ventricular com repercussão hemodinâmica e estudo eletrofisiológico prévio com reprodução da arritmia. Durante a investigação, foi constatada a presença de um divertículo ventricular esquerdo subvalvar mitral, e não foi realizado mapeamento ventricular do foco arritmogênico, devido às dificuldades locais para cumprir o procedimento. Fato que não alterou a decisão terapêutica devido ao risco de outras complicações (eventos embólicos, insuficiência valvar e ruptura). Posteriormente, a paciente foi submetida à ressecção do divertículo com boa evolução pós-operatória. A ressecção cirúrgica foi considerada o tratamento mais adequado, devido à probabilidade das complicações descritas.

Referências

1. Shen EM, Fukuyama O, Herre JM, Yee E, Scheinman MM. Ventricular tachycardia with congenital ventricular diverticulum. *Chest* 1991; 100: 283-85.
2. Okereke OUJ, Cooley DA, Frazier OH. Congenital diverticulum of the ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 91:208-14.
3. Treistman B, Cooley DA, Lufschanowski R, Leachman RD. Diverticular aneurysm of left ventricle. *Am J Cardiol* 1973; 32: 119-23.
4. Singh A, Katkov H, Favoral JH, Sane SM, Mcleod JD. Congenital aneurysms of the left ventricle. *Am Heart J* 1980; 99:25-32.
5. Edgett JW, Nelson WP, Hall RJ, Fishback ME, Jahnke EJ. Diverticulum of the heart. Part of the syndrome of congenital cardiac and midline thoracic and abdominal defects. *Am J Cardiol* 1969; 24:580-83.
6. Gruberg L, Goldstein SA, Pfister AJ, et al. Cantrell's syndrome left ventricular diverticulum in an adult patient. *Circulation* 2000; 101:109-10.
7. Cumming GR. Congenital diverticulum of the right ventricle. *Am J Cardiol* 1969; 23: 294-97.
8. Chesler E, Dubb A, Ou Tim L. Ventricular tachycardia due to subvalvular left ventricular aneurysms. *S Afr Med J* 1967; 41:518-21.
9. Chesler E, Tucker RBK, Barlow JB. Subvalvular and apical left ventricular aneurysms in the Bantu as a source of systemic emboli. *Circulation* 1967; XXXV:1156-61.
10. Fellows CL, Bardy GH, Ivey TD, et al. Ventricular dysrhythmias associated with congenital left ventricular aneurysms. *Am J Cardiol* 1986; 57:997-9.
11. Maloy WC, Arrants JE, Sowel BF, Hendrix GH. Left ventricular aneurysm of uncertain etiology with recurrent ventricular arrhythmias. *N Engl J Med* 1971; 215: 662-3.