

Casos Clínicos

Criança 4 anos, Cardiomiopatia Dilatada

COLEGAS DO SIMPÓSIO DE TRC: Meu nome é Pedro de la Paz, cardiologista pediatra de Matanzas, Cuba. Eu gostaria de perguntar sobre uma garota de 4 anos, com Cardiomiopatia Dilatada, sintomática (classe II-III NYHA) com depressão grave da FEVE, menor que 30%, sob tratamento com furosemida, espironolactona, captopril e carvedilol, síndrome de Wolff-Parkinson-White e arritmia sinusal simples (provável disfunção do nó sinusal). É possível considerar o implante de um dispositivo elétrico para melhorar sua disfunção ventricular esquerda?

Obrigado,

Dr Pedro (Cuba)

Dr. Pedro (Cuba),

Claro que se pode colocar o TRC, mas o risco em pacientes com WPW é a possibilidade de arritmias induzidas pelo sistema, tanto via retrograda quanto anterograda, assim indicando ablação do WPW no mesmo momento do implante do TRC

Saudações,

Dr Mauricio Rondón
Sección de Electrofisiología y Marcapasos
Servicio de Cardiología – HUC
Jefe de Emergencia del HUC
Caracas – Venezuela

Caro Dr. Pedro de la Paz, cardiologista pediátrico de Matanzas, Cuba:

O seu relato de caso é muito interessante: você tem uma garota de 4 anos, com associação de três elementos clínicos:

- 1) Cardiomiopatia Dilatada
- 2) Síndrome de Wolff-Parkinson-White (WPW)
- 3) Disfunção do nodo sinusal

No seu caso é muito importante o diagnóstico etiológico (mutação genética?). Classicamente a WPW genética é associada com cardiomiopatia hipertrófica (CMH) mas, a mutação do mtDNA G13513A poderia desenvolver cardiomiopatia dilatada (CMD) tardia. Eventualmente é possível a síndrome de Leigh. A mutação do mtDNA G13513A é um importante fator em pacientes com síndrome de Leigh associada com a síndrome de WPW e/ou atrofia ótica, e é recomendado monitorização seriada da função cardíaca por meio da ecocardiografia neste grupo de pacientes porque a condição final é a CMD (1). Nas mutações na síndrome de Leigh foi identificado em ambos os genes codificados nuclear e mitocondrial envolvidos no metabolismo energético, incluindo cadeias complexas I, II, III, IV, e V, da respiração mitocondrial, que estão envolvidas na fosforilação oxidativa e na geração do ATP, e componentes do complexo piruvato desidrogenase.

Na síndrome de Leigh o envolvimento cardíaco em pacientes pediátricos tem distúrbios na fosforilação oxidativa (OXPHOS). Síndrome de Leigh ou síndromes parecidas e deficiências no complexo I e complexos combinados I, III, e IV têm eventualmente:

- 1) Cardiomiopatia hipertrófica
- 2) Cardiomiopatia dilatada (sua paciente)
- 3) Hipertrofia ventricular e disfunção sistólica combinadas
- 4) VE não-compactado

5) Condução e anormalidades rítmicas (sua paciente)

A avaliação cardíaca em crianças com distúrbios OXPHOS pode revelar anormalidades subclínicas da função cardíaca. Pacientes que apresentam características cardíacas primárias têm prognóstico ruim. Distúrbios OXPHOS devem ser considerados em diagnóstico diferencial em crianças apresentando cardiomiopatia inexplicada.

O tratamento do seu caso, eu recomendo primeiro: Estudo genético.

Onde? Europa: Prof Ramon Brugada em Gerona. Você pode me enviar um e-mail e eu lhe enviarei o contato do Ramon.

EUA: <http://www.mmrl.edu/GeneticScreening.asp>

No Programa de Genética Molecular no Laboratório de Pesquisa Médica Masonic (In The Molecular Genetics Program at the Masonic Medical Research Laboratory). Prof Charlie Antzelevitch.

Eles têm uma equipe formada de pesquisadores capazes de racionalizar a abordagem para o rastreamento genético e análises subsequentes funcionais in vitro de mutações de canais iônicos ligadas a arritmias cardíacas herdadas e doenças de condução.

Referências

1) Wang SB, Weng WC, Lee NC, Hwu WL, Fan PC, Lee WT. Mutation of mitochondrial DNA G13513A presenting with Leigh syndrome, Wolff-Parkinson-White syndrome and cardiomyopathy. *Pediatr Neonatol*. 2008 Aug;49:145-149.

Dr. Andrés Ricardo Pérez Riera

Chefe do setor de eletrofisiologia. Faculdade de Medicina do ABC, Fundação do ABC, Santo André, São Paulo, Brasil Riera@uol.com.br

Caro Dr. Pedro de La Paz:

Por causa das indicações para estudar geneticamente esta paciente, eu proponho iniciar aqui em Cuba o estudo das mutações mitocondriais da síndrome de Leight no Centro Nacional de Genética, em Havana. Você deve encaminhar previamente a sua paciente para avaliação no William Soler Cardiocentre de Havana, para mim em uma terça-feira e nós faremos a história clínica-genética e nós estudaremos os genes que temos aqui.

Muito obrigada:

Dra MsC Norma Elena de León Ojeda
Clinical Geneticist from Havana Cardiocentre
Cuba

Se a via é no lado direito, o paciente terá padrão de BRE devido à pré-excitação. O ponto é que apenas a ablação pode melhorar a função do VE. Nos tivemos um caso semelhante em um paciente mais velho.

"Melvin Scheinman"

Não estamos diante da presença de taquicardiomiopatia próximo de uma arritmia permanente em uma criança com WPW e arritmias atriais? Esta dúvida não está clara no material comentado. Talvez possa ser útil tratar a síndrome WPW com ablação prévia para a decisão de implantar um dispositivo de TRC.

Dra Valero

Obrigado Dr. Perez Riera pela sua resposta e seu conselho sobre este caso, mas eu omiti para especificar que estou falando sobre uma paciente sem outras queixas, sem nenhuma evidência de doença neurológica: sem convulsões, sem retardo no desenvolvimento neurológico, sem perda da visão ou audição, a inteligência dela é normal, então, com todas estas condições, a minha questão seria se é possível pensar em um caso de Síndrome de Leigh?

Obrigado novamente ,

Dr. Pedro

Saudações a todos! Obrigado pela oportunidade de compartilhar este simpósio e peço permissão ao moderador para expressar a minha opinião.

Caro Dr. Pedro:

Seria importante saber a localização do Wolf, uma vez que foi descrito que algumas vias direitas anômalas podem causar disfunção ventricular esquerda. É provável que o Dr. Perez Riera possa enviar a literatura, pois agora eu não me lembro da literatura exata, mas no último Cardiotim foram comentados alguns tópicos sobre isto, mas se é direita, a ablação deve ser realizada; é uma opção interessante , e lá não seria necessário implantar o ressincronizador, principalmente se a paciente volta para ritmo sinusal com QRS ESTREITO. Há pacientes que recuperam a função ventricular após a ablação. Se o Wolf é esquerdo, eu não implantaria um ressincronizador, uma vez que o paciente já tem estimulação ventricular esquerda, e se você ablar e ela voltar para ritmo sinusal com QRS ESTREITO, não há indicações para o ressincronizador. Nossa experiência (embora não tão extensa) com ressincronizadores em crianças menores que 12 anos, é de mau prognóstico em 1 ano de acompanhamento.

A ressincronização em pediatria ainda é controversa, uma vez que não foram incluídos pacientes pediátricos nos grandes estudos

Dr Carlos Rodriguez Artuza
Electrofisiologo Intervencionista IECTAS
Maracaibo-Venezuela

Caros colegas,

Parabéns a todos, e especialmente aos organizadores, pela grande oportunidade de estabelecer esta conexão por meio da internet. Sobre o caso desta garota com Síndrome de WPW e cardiomiopatia dilatada, eu acredito que primeiro a fazer é conhecer exatamente a localização desta via, e então estabelecer as possibilidades de ablação e riscos. E mais tarde estabelecer um período de acompanhamento para verificar as respostas da função ventricular.

Eu concordo que o implante de um ressincronizador é altamente controverso em uma população pediátrica, por todas as razões apresentadas pelo Dr. Rodriguez Artuza.

Joaquín Cobas <jcobas@hotmail.com>

Caro Pedro,

sem características neurológicas este diagnóstico não é possível.

Por favor acesse a página "NINDS Leigh's Disease Information Page." Instituto Nacional de Doenças Neurológicas e AVC (National Institute of Neurological Disorders and Stroke)

.http://www.ninds.nih.gov/health_and_medical/disorders/leighsdisease_doc.htm.

Atenciosamente,

Dr. Andrés Ricardo Pérez Riera

Simpósio Virtual Internacional sobre Terapia de Ressincronização Cardíaca

Chefe do setor de eletrofisiologia. Faculdade de Medicina do ABC, Fundação do ABC, Santo André, São Paulo, Brasil Riera@uol.com.br
