Miocardiopatia hipertrófica e ponte miocárdica – uma associação de risco

Hypertrophic cardiomyopathy and myocardial bridging – case report

GUSTAVO GLOTZ DE LIMA – Chefe Setor de Eletrofisiologia do Instituto de Cardiologia do RS. Professor do Curso de Pós-Graduação do Instituto de Cardiologia do RS.
TIAGO LUIZ LUZ LEIRIA – Médico Residente de Medicina Interna do Hospital de Clínicas de Porto Alegre.
LEONARDO MARTINS PIRES – Médico Residente de Medicina Interna do Hospital de Clínicas de Porto Alegre.
RICARDO LAPA KRUSE – Acadêmico de Medicina da UFRGS.
GUSTAVO FORNARI VANNI – Acadêmico de Medicina da FFFCMPA.
RENATO A. K. KALIL – Cirurgião Cardiovascular. Diretor Científico do Instituto de Cardiologia do RS.

Serviço de Eletrofisiologia do Instituto de Cardiologia do Rio Grande do Sul – Fundação Universitária de Cardiologia

✉ Endereço para correspondência:
Unidade de Pesquisa do IC/FUC - Dr. Gustavo G. Lima
Av. Princesa Isabel, 395 – Santana
90620-001 – Porto Alegre, RS – Brasil
Fone (51) 3230-3600 R.3757 / 3777
Fax (51) 3217-2035
pesquisa@cardnet.tche.br

SINOPSE

A incidência de ponte miocárdica varia de 0,5 a 12% em estudos angiográficos e de 5 a 86% em estudos de necropsia, sendo a artéria descendente anterior a mais acometida. É comum em pacientes com miocardiopatia hipertrófica, e parece aumentar o risco de arritmias malignas. Neste artigo, descrevemos o caso de uma paciente com miocardiopatia hipertrófica e ponte intramiocárdica, que apresentou episódios sincopais antecedendo parada cardiorrespiratória. A paciente foi submetida a intervenção cirúrgica e a implante de cardioversor-desfibrilador.

UNITERMOS: Miocardiopatia Hipertrófica – Arritmias – Parada Cardiorrespiratória.

ABSTRACT

The incidence of myocardial bridging range from 0.5 to 12% in angiographic studies and from 5 to 86% in necropsies. The left anterior descending artery is the coronary most frequently affected. It is common in hypertrophic cardiomyopathy, increasing the risk of malignant arrhythmias. In this case report we present a patient with hypertrophic cardiomyopathy and myocardial bridging that suffered episodes of syncope prior to sudden cardiac arrest. The patient was submitted to surgical unroof of the left anterior descending coronary artery and a cardiac defibrillator was implanted.

KEY WORDS: *Cardiomyopathy, Hypertrophy – Arrhythmia – Cardiac Arrest.*

INTRODUÇÃO

Miocardiopatia hipertrófica (MH) é uma anormalidade genética com prevalência de 0,2% na população geral (1). Ela resulta de mutações nas proteínas contráteis sarcoméricas miocárdicas, tendo padrão de transmissão genética autossômica dominante. MH é causa comum de morte súbita em pacientes jovens aparentemente sadios (1).

Ponte miocárdica (PM) é alteração na qual uma artéria coronariana percorre curso intramural sofrendo compressão, com diminuição do seu calibre intraluminal, durante a sístole. A artéria descendente anterior é a mais acometida. Encontra-se esta alteração em 0,5 a 1,6% das angiografias coronarianas (2), sendo a anomalia congênita mais comum das artérias coronárias. Seu significado fisiopatológico é incerto. Em alguns casos, tem curso benigno (3,4), contudo pode provocar arritmias, angina ou infarto do miocárdio (5,6).

As PMs ocorrem em 30 a 50% dos pacientes com MH, aumentando o risco de eventos adversos. Yetman e cols. relataram maior incidência de dor torácica, morte súbita e taquicardia ventricular em crianças com miocardiopatia hipertrófica associada a ponte miocárdica do que naquelas sem PM (5).

Neste artigo, descrevemos o caso clínico de uma paciente com MH e PM que sofreu episódios repetidos de arritmia ventricular maligna.

RELATO DO CASO

Paciente de 18 anos, do sexo feminino, branca e com história pregressa de síncopes, apresentou episódio de parada cardiorrespiratória. Foi submetida à reanimação, evoluindo sem seqüelas neurológicas. Constatou-se história familiar de cardiopatia isquêmica e hipertensão arterial sistêmica, porém não de morte súbita.

Desde o primeiro episódio sincopal estava sendo tratada com atenolol e fluoxetina. No exame físico, evidenciava-se sopro sistólico grau 3/6 na borda esternal esquerda, sem irradiações. O ecocardiograma revelava hipertrofia concêntrica do ventrículo esquerdo e discinesia ântero-septo-apical. A monitorização eletrocardiográfica de 24h (Holter) mostrava períodos de supradesnivelamento do segmento ST assintomáticos (Figura 1), e a cintilografia miocárdica evidenciava hipoperfusão em segmento apical do ventrículo esquerdo.

A paciente foi encaminhada à angiografia coronariana, a qual demonstrou compressão sistólica nos 2/3 distais da artéria descendente anterior, bem como no 1/3 distal do segundo ramo da artéria marginal (Figura 2). Dois dias após foi submetida a cirurgia cardíaca com dissecção do trajeto

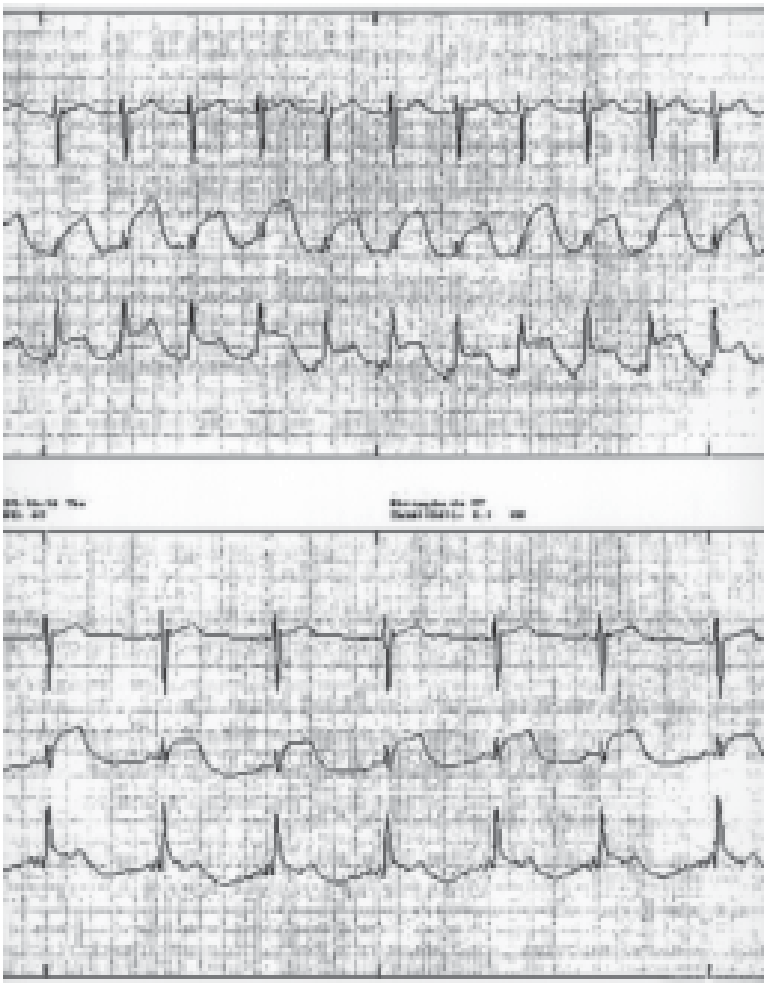


Figura 1 – Monitorização eletrocardiográfica de 24h (Holter) – Períodos de supradesnivelamento do segmento ST

da coronária descendente anterior (ADA), liberando de todo o miocárdio responsável pela PM (Figura 3). A biópsia do miocárdio ressecado confirmou o diagnóstico de miocardiopatia hipertrófica.

Após a cirurgia, novo estudo angiográfico revelou melhora na perfusão da ADA, confirmada com cintilografia miocárdica, que também demonstrou melhora da função sistólica global.

Por entendermos que nos casos de MH o risco de arritmia é multifatorial, indicamos implante cardioversor-desfibrilador (CDI), o qual foi realizado antes da alta hospitalar.

Quatro meses após, sob uso de atenolol (100mg/dia), a paciente apresentou novo episódio de palpitações seguido de choque do CDI, o qual foi acionado por taquicardia ventricular sustentada (Figura 4). A partir desse episódio foi tratada com amiodarona 600mg/dia e atenolol 100/dia.

DISCUSSÃO

Ocasionalmente, os ramos principais das artérias coronárias percorrem um curso intramural, sofrendo compressão sistólica. As primeiras des-

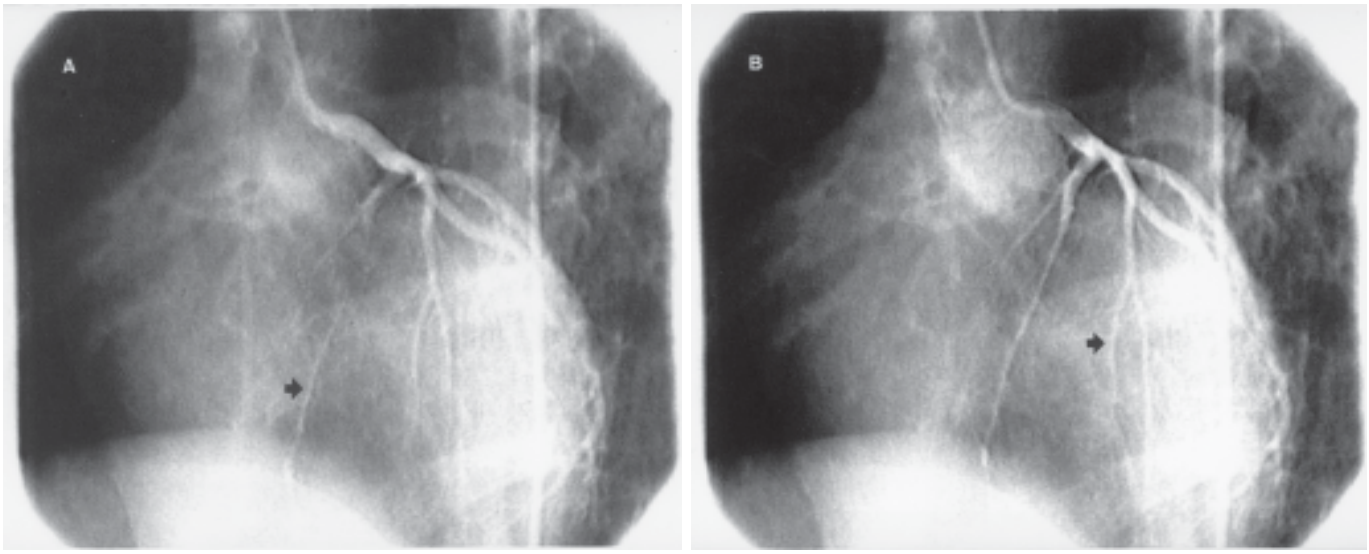


Figura 2 – A: imagem angiográfica da artéria descendente anterior durante diástole; B: compressão sistólica nos 2/3 distais da artéria descendente anterior.

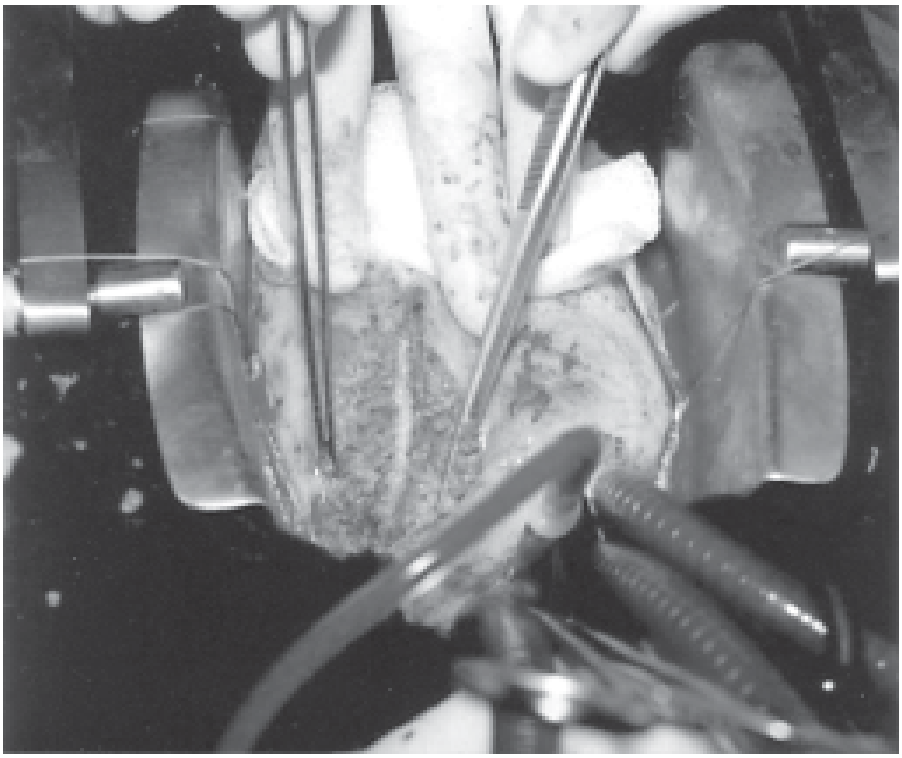


Figura 3 – Dissecção ampla do trajeto da coronária, com liberação de todo o miocárdio responsável pela PM da artéria descendente anterior.

crições de PM foram feitas há 200 anos, porém só foram identificadas angiograficamente na década de 60. PM pode ter evolução benigna, entretanto, quando associada a MH tem maior risco de arritmias ventriculares e de morte súbita (3,4,5,6,7).

Durante monitorização eletrocardiográfica prolongada, em casos de MH e PM, a presença de alterações dinâmicas do segmento ST parece estar associada a maior risco de arritmias ventriculares e pior prognóstico, principalmente em pacientes jovens, como no caso descrito (8-9). Nesta paciente as alterações perfusionais também foram evidenciadas na cintilografia miocárdica e na angiografia coronariana. E ocorreram anormalidades de contratilidade segmentar nas zonas correspondentes às irrigadas pelas artérias acometidas pelas PM.

Existem diversas opções terapêuticas que visam a melhorar o fluxo coronariano nos casos de PM. São relatados casos de miotomia, *by-pass* e angioplastia coronariana com ou sem uso de *stent* (10-12). Nesse caso, devido à extensão da PM na ADA, foi realizada miotomia sobre o trajeto desse vaso. O ramo marginal não foi abordado, pois sua compressão sistólica era de menor magnitude. Após a cirurgia houve significativa melhora das alterações perfusionais detectadas pela cintilografia miocárdica no pré-operatório.

Um estudo de coorte (9), com cinco anos de seguimento, evidenciou acréscimo de 33% em desfechos de morte ou parada cardiorrespiratória nos pacientes com MH associada à PM, quando comparados com pacientes com MH isolada. Estudo mais recen-

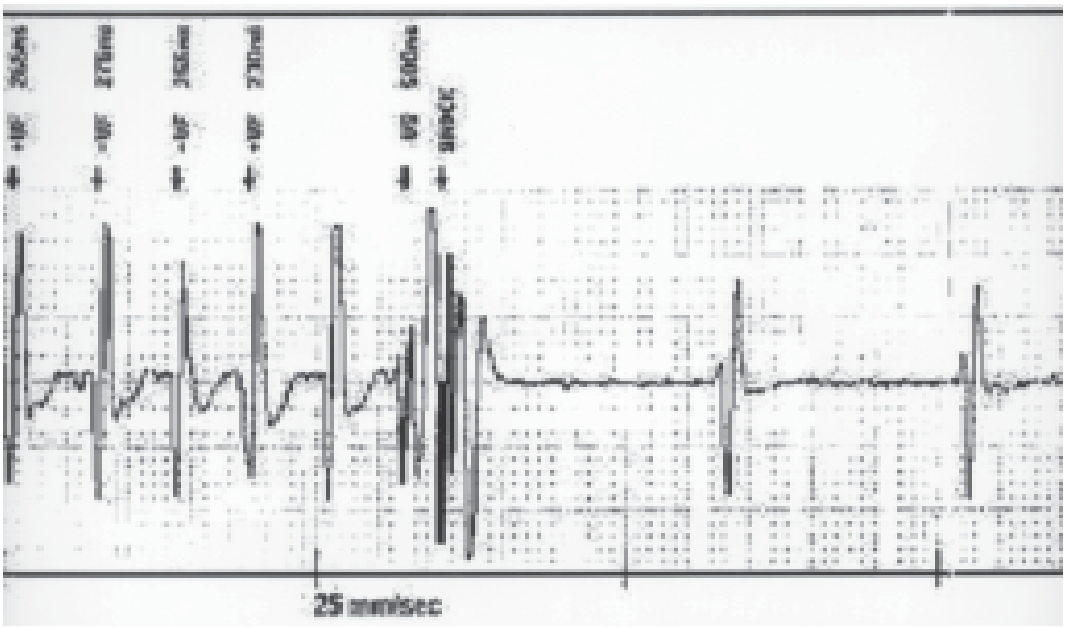


Figura 4 – Choque do CDI acionado por taquicardia ventricular sustentada.

te, entretanto, não demonstrou diferença na mortalidade ou na incidência de morte súbita em pacientes com MH e PM (3). Mohiddin e cols., estudando crianças com MH, demonstraram (13) que a presença de ponte miocárdica parece não estar relacionada diretamente com morte súbita, mas com pior prognóstico por formas mais severas de hipertrofia miocárdica. Esses trabalhos sugerem que a miotomia cirúrgica para desfazer a ponte miocárdica não seja necessária. Contudo, devido à severidade e extensão da PM e das diferentes opiniões na literatura sobre seu significado, optamos por realizar essa cirurgia.

Maron e cols. demonstraram, ainda, que o implante de CDI é importante na prevenção de morte súbita em pacientes com MH considerados de alto risco, isto é, aqueles com síncope, história familiar de morte súbita, taquicardia ventricular ou marcada hipertrofia miocárdica (14). Baseados nessas evidências decidimos implantar esse dispositivo, o qual mostrou efetividade na detecção e reversão de episódio de taquicardia ventricular maligna ocorrido após a alta hospitalar.

Não havendo consenso quanto ao melhor tratamento para as PM, nos pacientes com MH, os autores sugerem que formas mais agressivas de terapia, principalmente com implante de CDI, sejam consideradas para os pacientes de maior risco.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. MARON BJ, GARDIN JM, FLACK JM, GIDDING SS, KUROSAKI TT, BILD DE. Prevalence of hypertrophic cardiomyopathy in a general population of young adults: echocardiographic analysis of 4111 subjects in the CARDIA Study. Circulation 1995;92:785-789.
2. NOBLE J, BOURASSA MG, PETITCLERC R, DYRDA I. Myocardial bridging and milking effect of the left anterior descending coronary artery: normal variant or obstruction? Am J Cardiol 1976;37:993-999.
3. SORAJJA P, OMMEN SR, NISHIMURA RA, GERSH BJ, TAJIK AJ, HOLMES DR. Myocardial bridging in adult patients with hypertrophic cardiomyopathy. J Am Coll Cardiol. 2003;42(5):889-94.
4. CECCHI F, OLIVOTTO I, GISTUI R et al. Coronary Microvascular Dysfunction and Prognosis in Hypertrophic Cardiomyopathy. N Engl J Med 2003; 349(11): 1027-1035.
5. KRAMER JR, KITAZUME H, PROUDFIT WL, SONES FM Jr. Clinical significance of isolated coronary bridges: Benign and frequent condition involving the left anterior descending artery. Am. Heart J 1982;103:282.
6. COTTIN Y, LAURENT G, GABRIELLE F, et al. Acute myocardial infarction related to myocardial bridging. Eur heart J 1995;16:2002-3.
7. MARON BJ, EPSTEIN SE, ROBERTS WC. Hypertrophic cardiomyopathy and transmural myocardial infarction without significant atherosclerosis of the extramural coronary arteries. Am J Cardiol 1979;43:1086-102.
8. NEGLIA D, MICHELASSI C, TRIVIERI MG, et al. Prognostic role of myocardial blood flow impairment in idiopathic left ventricular dysfunction. Circulation 2002;105:186-193.
9. YETMAN AT, MCCRINDLE BW, MacDONALD C, FREEDOM RM, GOW R. Myocardial Bridging in Children with Hypertrophic Cardiomyopathy — A Risk Factor for Sudden Death. N Engl J Med 1998;339:1201-9.
10. HILL RC, CHITWOOD JR WR, BASHORE TM, SINK JD, COX JL, WECHSLER AS. Coronary flow and regional function before and after supraarterial myotomy for myocardial bridging. Ann Thorac Surg 1981;31:176-81.
11. LAIFER LI, WEINER BH. Percutaneous transluminal coronary angioplasty of coronary stenosis at the site of coronary of myocardial bridging. Cardiology 1991; 79:245-8.
12. STABLES RH, KNIGHT CJ, McNEILL JG, et al. Coronary stenting in the management of myocardial ischaemia caused by muscle bridging. Br Heart J 1995; 74:90-2.
13. MOHIDDIN SA, BEGLEY D, SHIH J, FANANAPAZIR L. Myocardial bridging does not predict sudden death in children with hypertrophic cardiomyopathy but is associated with more severe cardiac disease. J Am Coll Cardiol. 2000; 36(7): 2270-8
14. MARON BJ, SHEN WK, LINK MS et al. Efficacy of Implantable Cardioverter–Defibrillators for the Prevention of Sudden Death in Patients with Hypertrophic Cardiomyopathy. N Engl J Med 2000; 342:365-73.