

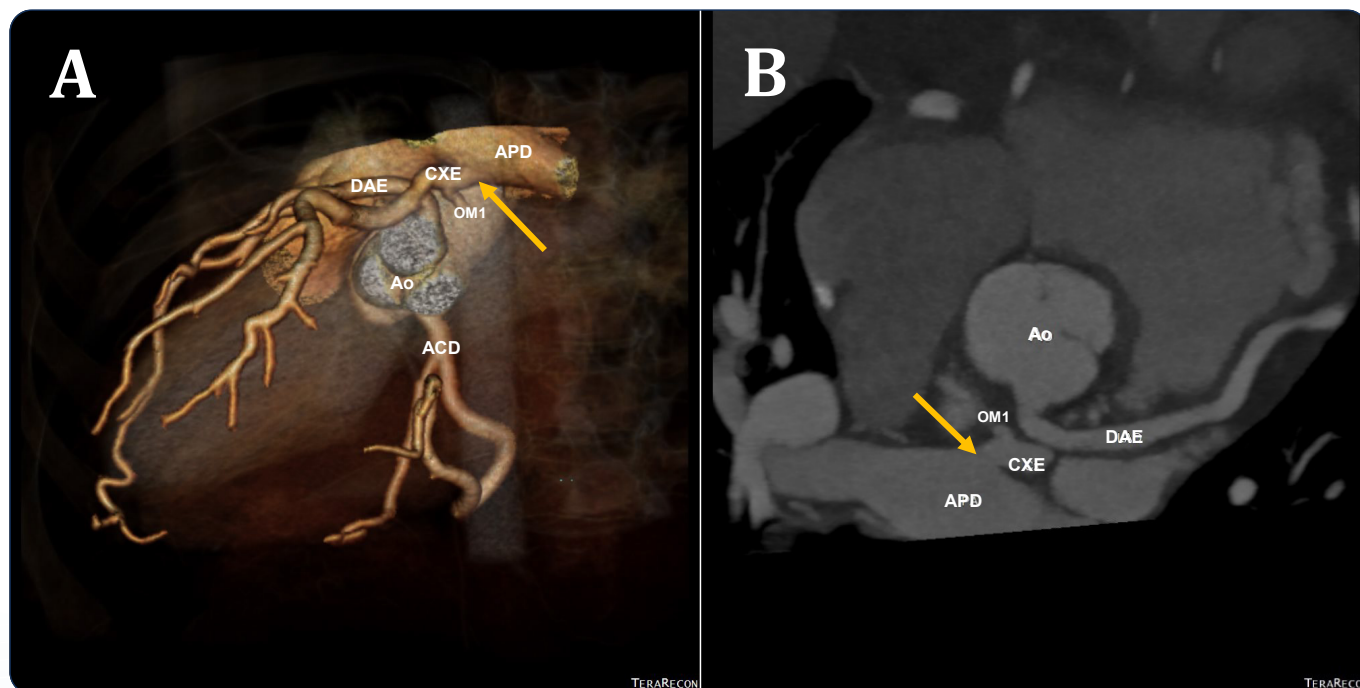


Figura 1 da Pág. 9.

Editor-chefe

Carlos Rochitte

Coeditor Internacional

João Lima

Editores

Alexandre Colafranceschi

Gláucia Moraes

Ieda Jatene

Marcio Bittencourt

Marina Okoshi

Maurício Scanavacca

Nuno Bettencourt

Paulo Jardim

Pedro Lemos

Ricardo Stein

Ruhong Jiang

Tiago Senra

Vitor Guerra

A Doença de Chagas: Seria o Barbeiro o Único Culpado?

Origem Anômala da Artéria Coronária Circunflexa

SQTC e Morte Súbita Cardíaca em Jovens Irmãos

Nova Variante no Gene da Filamina-C

Mutação de SCN5A em Crianças

Máscara de Proteção Facial e Desempenho Aeróbio

Nova Mutação no Gene DSP

Terapia de Intervenção para Estenose Aórtica

Sumário - Contents

Artigo Especial - Special Article

A Doença de Chagas: Seria o Barbeiro o Único Culpado?

Chagas Disease: Are Kissing Bugs the Only Culprit?

Abílio Augusto Fragata Filho

.....página 1

Relato de Caso - Case Report

Origem Anômala da Artéria Coronária Circunflexa da Artéria Pulmonar Direita: Diagnóstico por TC Cardíaca

Anomalous Origin of the Circumflex Coronary Artery from the Right Pulmonary Artery: Diagnosis Through Cardiac CT

Bebiana Faria, Lucy Calvo, Sílvia Ribeiro, Catarina Ruivo, António Lourenço

.....página 8

Relato de Caso - Case Report

Triagem Familiar no Diagnóstico da Síndrome do QT Curto após Morte Súbita Cardíaca como Primeira Manifestação em Jovens Irmãos

Family Screening in the Diagnosis of Short QT Syndrome after Sudden Cardiac Death as First Manifestation in Young Siblings

Guilherme Augusto Teodoro Athayde, Natália Quintella Sangiorgi Olivetti, Francisco Carlos da Costa Darrieux, Luciana Sacilotto, Gabrielle D'Arezzo Pessente, Maurício Ibrahim Scanavacca

.....página 12

Relato de Caso - Case Report

Cardiomiopatia Dilatada: Nova Variante no Gene da Filamina-C

Dilated Cardiomyopathy: New Variant in the Filamin-C Gene

Murilo Zomer Frasson e Cristiano Pederneiras Jaeger

.....página 16

Relato de Caso - Case Report

Arritmia Ventricular Potencialmente Fatal Induzida por Taquicardia Atrial em uma Criança com Mutação de SCN5A

Life-Threatening Ventricular Arrhythmia Induced by Atrial Tachycardia in a Child with an SCN5A Mutation

Márcio Augusto Silva, Jorge Elias Neto, Guilherme Muller de Campos Futuro, Erick Sessa Merçon, Deborah Vasconcelos, Ricardo Kuniyoshi

.....página 19

Relato de Caso - Case Report

O Efeito da Máscara Cirúrgica de Proteção Respiratória nos Marcadores Fisiológicos de Desempenho Aeróbio em um Corredor Recreacional

The Effect of Respiratory Protective Surgical Mask on Physiological Markers of Endurance Performance in a Recreational Runner

Danilo Marcelo Leite do Prado, Valmir Oliveira Silvino, Ewerton Gomes Vieira, Bruno Viana Rosa, Acácio Salvador Veras e Silva, Marcos Antonio Pereira dos Santos

.....página 23

Relato de Caso - Case Report

Nova Mutação no Gene DSP – Um Caso de Cardiomiopatia Arritmogênica com Fenótipo Isolado do Ventrículo Esquerdo e Alto Risco de Morte Súbita

Novel Mutation in DSP Gene – A Case of Arrhythmogenic Cardiomyopathy with Isolated Left Ventricular Phenotype and High Risk of Sudden Cardiac Death

Pedro von Hafe Leite, Olga Azevedo, Geraldo Dias, Filipa Cardoso, Tamara Pereira, António Lourenço

.....página 29

Relato de Caso - Case Report

Implante Percutâneo de Válvula Aórtica Auxiliada pela Oxigenação por Membrana Extracorpórea para Tratamento de Estenose Aórtica com Choque Cardiogênico

Transcatheter Aortic Valve Implantation Assisted by Extracorporeal Membrane Oxygenation for the Treatment of Aortic Stenosis with Cardiogenic Shock

Gangping Huang, Huaidong Chen, Weimin Zhang, Fan He

.....página 33



ABC Cardiol

Arquivos Brasileiros de Cardiologia

REVISTA DA SOCIEDADE BRASILEIRA DE CARDIOLOGIA - Publicada desde 1948

Diretor Científico

Fernando Bacal

Editor-Chefe

Carlos Eduardo Rochitte

Coeditor Internacional

João Lima

Editor de Mídias Sociais

Tiago Senra

Editor de Consultoria Chinesa

Ruhong Jiang

Editores Associados

Cardiologia Clínica

Gláucia Maria Moraes de Oliveira

Cardiologia Cirúrgica

Alexandre Siciliano Colafranceschi

Cardiologia Intervencionista

Pedro A. Lemos

Cardiologia Pediátrica/Congênitas

Ieda Biscegli Jatene

Vitor C. Guerra

Arritmias/Marca-passo

Maurício Scanavacca

Métodos Diagnósticos

Não-Invasivos

Nuno Bettencourt

Pesquisa Básica ou

Experimental

Marina Politi Okoshi

Epidemiologia/Estatística

Marcio Sommer Bittencourt

Hipertensão Arterial

Paulo Cesar B. V. Jardim

Ergometria, Exercício e

Reabilitação Cardíaca

Ricardo Stein

Primeiro Editor (1948-1953)

† Jairo Ramos

Conselho Editorial

Brasil

Aguinaldo Figueiredo de Freitas Junior – Universidade Federal de Goiás (UFG), Goiânia GO – Brasil

Alfredo José Mansur – Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP), São Paulo, SP – Brasil

Aloir Queiroz de Araújo Sobrinho – Instituto de Cardiologia do Espírito Santo, Vitória, ES – Brasil

Amanda Guerra de Moraes Rego Sousa – Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia/Fundação Adib Jatene (IDPC/FAJ), São Paulo, SP – Brasil

Ana Clara Tude Rodrigues – Hospital das Clínicas da Universidade de São Paulo (HCFMUSP), São Paulo, SP – Brasil

André Labrunie – Hospital do Coração de Londrina (HCL), Londrina, PR – Brasil

Andrei Carvalho Sposito – Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), Campinas, SP – Brasil

Angelo Amato Vincenzo de Paola – Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP – Brasil

Antonio Augusto Barbosa Lopes – Instituto do Coração InCor Hc Fmusp (INCOR), São Paulo, SP – Brasil

Antonio Carlos de Camargo Carvalho – Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP – Brasil

Antônio Carlos Palandri Chagas – Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP – Brasil

Antonio Carlos Pereira Barretto – Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP – Brasil

Antonio Cláudio Lucas da Nóbrega – Universidade Federal Fluminense (UFF), Rio de Janeiro, RJ – Brasil

Antonio de Padua Mansur – Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (FMUSP), São Paulo, SP – Brasil

Ari Timerman (SP) – Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia (IDPC), São Paulo, SP – Brasil

Ayrton Pires Brandão – Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ), Rio de Janeiro, RJ – Brasil

Beatriz Matsubara – Universidade Estadual Paulista Júlio de Mesquita Filho (UNESP), São Paulo, SP – Brasil

Brivaldo Markman Filho – Universidade Federal de Pernambuco (UFPE), Recife, PE – Brasil

Bruno Caramelli – Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP – Brasil

Carisi A. Polanczyk – Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), Porto Alegre, RS – Brasil

Carlos Eduardo Rochitte – Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina (INCOR HCFMUSP), São Paulo, SP – Brasil

Carlos Eduardo Suaide Silva – Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP – Brasil

Carlos Vicente Serrano Júnior – Instituto do Coração (InCor HCFMUSP), São Paulo, SP – Brasil

Celso Amodeo – Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia/Fundação Adib Jatene (IDPC/FAJ), São Paulo, SP – Brasil

Charles Mady – Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP – Brasil

Claudio Gil Soares de Araujo – Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ – Brasil

Cláudio Tinoco Mesquita – Universidade Federal Fluminense (UFF), Rio de Janeiro, RJ – Brasil

Cleonice Carvalho C. Mota – Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG – Brasil

Clerio Francisco de Azevedo Filho – Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ), Rio de Janeiro, RJ – Brasil

Dalton Bertolim Prêcoma – Pontifícia Universidade Católica do Paraná (PUC/PR), Curitiba, PR – Brasil

Dário C. Sobral Filho – Universidade de Pernambuco (UPE), Recife, PE – Brasil

Décio Mion Junior – Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo (HCFMUSP), São Paulo, SP – Brasil

Denilson Campos de Albuquerque – Universidade do Estado do Rio de Janeiro (UERJ), Rio de Janeiro, RJ – Brasil

Djair Brindeiro Filho – Universidade Federal de Pernambuco (UFPE), Recife, PE – Brasil

Edmar Atik – Hospital Sírio Libanês (HSL), São Paulo, SP – Brasil

Emílio Hideyuki Moriguchi – Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS) Porto Alegre, RS – Brasil

Enio Buffolo – Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP – Brasil

Eulógio E. Martinez Filho – Instituto do Coração (InCor), São Paulo, SP – Brasil

Evandro Tinoco Mesquita – Universidade Federal Fluminense (UFF), Rio de Janeiro, RJ – Brasil

Expedito E. Ribeiro da Silva – Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP – Brasil

Fábio Vilas Boas Pinto – Secretaria Estadual da Saúde da Bahia (SESAB), Salvador, BA – Brasil

Fernando Bacal – Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP – Brasil

Flávio D. Fuchs – Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), Porto Alegre, RS – Brasil

Francisco Antonio Helfenstein Fonseca – Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP – Brasil

Cilson Soares Feitosa – Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública (EBMSP), Salvador, BA – Brasil

Glaucia Maria M. de Oliveira – Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ – Brasil

Hans Fernando R. Dohmann, AMIL – ASSIST. MEDICA INTERNACIONAL LTDA., Rio de Janeiro, RJ – Brasil

Humberto Villacorta Junior – Universidade Federal Fluminense (UFF), Rio de Janeiro, RJ – Brasil

Ines Lessa – Universidade Federal da Bahia (UFBA), Salvador, BA – Brasil

Iran Castro – Instituto de Cardiologia do Rio Grande do Sul (IC/FUC), Porto Alegre, RS – Brasil

Jarbas Jakson Dinkhuysen – Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia/Fundação Adib Jatene (IDPC/FAJ), São Paulo, SP – Brasil

João Pimenta – Instituto de Assistência Médica ao Servidor Público Estadual (IAMSPE), São Paulo, SP – Brasil

Jorge Ilha Guimarães – Fundação Universitária de Cardiologia (IC FUC), Porto Alegre, RS – Brasil

José Antonio Franchini Ramires – Instituto do Coração Incor Hc Fmusp (INCOR), São Paulo, SP – Brasil

José Augusto Soares Barreto Filho – Universidade Federal de Sergipe, Aracaju, SE – Brasil

José Carlos Nicolau – Instituto do Coração (InCor), São Paulo, SP – Brasil

José Lázaro de Andrade – Hospital Sírio Libanês, São Paulo, SP – Brasil

José Péricles Esteves – Hospital Português, Salvador, BA – Brasil

Leonardo A. M. Zornoff – Faculdade de Medicina de Botucatu Universidade Estadual Paulista Júlio de Mesquita Filho (UNESP), Botucatu, SP – Brasil

Leopoldo Soares Piegas – Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia/Fundação Adib Jatene (IDPC/FAJ) São Paulo, SP – Brasil

Lucia Campos Pellanda – Fundação Universidade Federal de Ciências da Saúde de Porto Alegre (UFCSPA), Porto Alegre, RS – Brasil

Luís Eduardo Paim Rohde – Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), Porto Alegre, RS – Brasil

Luís Cláudio Lemos Correia – Escola Bahiana de Medicina e Saúde Pública (EBMSP), Salvador, BA – Brasil

Luiz A. Machado César – Fundação Universidade Regional de Blumenau (FURB), Blumenau, SC – Brasil

Luiz Alberto Piva e Mattos – Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia (IDPC), São Paulo, SP – Brasil

Marcia Melo Barbosa – Hospital Socor, Belo Horizonte, MG – Brasil

Marcus Vinícius Bolívar Malachias – Faculdade Ciências Médicas MG (FCMMG), Belo Horizonte, MG – Brasil

Maria da Consolação V. Moreira – Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG – Brasil

Mario S. S. de Azeredo Coutinho – Universidade Federal de Santa Catarina (UFSC), Florianópolis, SC – Brasil

Maurício Ibrahim Scanavacca – Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP – Brasil

Max Grinberg – Instituto do Coração do Hcfmusp (INCOR), São Paulo, SP – Brasil

Michel Batlouni – Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia (IDPC), São Paulo, SP – Brasil

Murilo Foppa – Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA), Porto Alegre, RS – Brasil

Nadine O. Clausell – Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), Porto Alegre, RS – Brasil

Orlando Campos Filho – Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP – Brasil

Otávio Rizzi Coelho – Universidade Estadual de Campinas (UNICAMP), Campinas, SP – Brasil

Otoni Moreira Gomes – Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG), Belo Horizonte, MG – Brasil

Paulo Andrade Lotufo – Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP – Brasil

Paulo Cesar B. V. Jardim – Universidade Federal de Goiás (UFG), Brasília, DF – Brasil

Paulo J. F. Tucci – Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP – Brasil

Paulo R. A. Caramori – Pontifícia Universidade Católica do Rio Grande do Sul (PUCRS), Porto Alegre, RS – Brasil

Paulo Roberto B. Évora – Universidade de São Paulo (USP), São Paulo, SP – Brasil

Paulo Roberto S. Brofman – Instituto Carlos Chagas (FIOCRUZ/PR), Curitiba, PR – Brasil

Pedro A. Lemos – Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da USP (HCFMUSP), São Paulo, SP – Brasil

Protásio Lemos da Luz – Instituto do Coração do Hcfmusp (INCOR), São Paulo, SP – Brasil

Reinaldo B. Bestetti – Universidade de Ribeirão Preto (UNAERP), Ribeirão Preto, SP – Brasil

Renato A. K. Kalil – Instituto de Cardiologia do Rio Grande do Sul (IC/FUC), Porto Alegre, RS – Brasil

Ricardo Stein – Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRS), Porto Alegre, RS – Brasil

Salvador Rassi – Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Goiás (FM/GO), Goiânia, GO – Brasil

Sandra da Silva Mattos – Real Hospital Português de Beneficência em Pernambuco, Recife, PE – Brasil

Sandra Fuchs – Universidade Federal do Rio Grande do Sul (UFRGS), Porto Alegre, RS – Brasil

Sergio Timerman – Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da USP (INCOR HC FMUSP), São Paulo, SP – Brasil

Silvio Henrique Barberato – Cardioeco Centro de Diagnóstico Cardiovascular (CARDIOECO), Curitiba, PR – Brasil

Tales de Carvalho – Universidade do Estado de Santa Catarina (UDESC), Florianópolis, SC – Brasil

Vera D. Aiello – Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da (FMUSP, INCOR), São Paulo, SP – Brasil

Walter José Gomes – Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), São Paulo, SP – Brasil

Weimar K. S. B. de Souza – Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Goiás (FMUFG), Goiânia, GO – Brasil

William Azem Chalela – Instituto do Coração (INCOR HCFMUSP), São Paulo, SP – Brasil

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

Exterior

Adelino F. Leite-Moreira – Universidade do Porto, Porto – Portugal

Alan Maisel – Long Island University, Nova York – Estados Unidos

Aldo P. Maggioni – ANMCO Research Center, Florença – Itália

Ana Isabel Venâncio Oliveira Galrinho – Hospital Santa Marta, Lisboa – Portugal

Ana Maria Ferreira Neves Abreu – Hospital Santa Marta, Lisboa – Portugal

Ana Teresa Timóteo – Hospital Santa Marta, Lisboa – Portugal

Cândida Fonseca – Universidade Nova de Lisboa, Lisboa – Portugal

Fausto Pinto – Universidade de Lisboa, Lisboa – Portugal

Hugo Grancelli – Instituto de Cardiología del Hospital Español de Buenos Aires – Argentina

James de Lemos – Parkland Memorial Hospital, Texas – Estados Unidos

João A. Lima, Johns – Johns Hopkins Hospital, Baltimore – Estados Unidos

John G. F. Cleland – Imperial College London, Londres – Inglaterra

Jorge Ferreira – Hospital de Santa Cruz, Carnaxide – Portugal

Manuel de Jesus Antunes – Centro Hospitalar de Coimbra, Coimbra – Portugal

Marco Alves da Costa – Centro Hospitalar de Coimbra, Coimbra – Portugal

Maria João Soares Vidigal Teixeira Ferreira – Universidade de Coimbra, Coimbra – Portugal

Maria Pilar Tornos – Hospital Quirónsalud Barcelona, Barcelona – Espanha

Nuno Bettencourt – Universidade do Porto, Porto – Portugal

Pedro Brugada – Universiteit Brussel, Brussels – Bélgica

Peter A. McCullough – Baylor Heart and Vascular Institute, Texas – Estados Unidos

Peter Libby – Brigham and Women's Hospital, Boston – Estados Unidos

Roberto José Palma dos Reis – Hospital Polido Valente, Lisboa – Portugal

Sociedade Brasileira de Cardiologia

Presidente (Licenciado)

Marcelo Antônio Cartaxo Queiroga Lopes

Presidente

Celso Amodeo

Diretor Financeiro

Ricardo Mourilhe Rocha

Diretor Científico

Fernando Bacal

Diretor Administrativo

Olga Ferreira de Souza

Diretor de Qualidade Assistencial

Sílvio Henrique Barberato

Diretor de Comunicação

Harry Corrêa Filho

Diretor de Tecnologia da Informação

Leandro Ioschpe Zimmerman

Diretor de Relações Governamentais

Nasser Sarkis Simão

Diretor de Relação com Estaduais e Regionais

João David de Souza Neto

Diretor de Promoção de Saúde

Cardiovascular – SBC/Funcor

José Francisco Kerr Saraiva

Diretora de Departamentos Especializados

Andréa Araujo Brandão

Diretor de Pesquisa

David de Pádua Brasil

Coordenadora de Ciência, Tecnologia e Inovações

Ludhmila Abrahão Hajjar

Coordenador de Educação Médica Continuada

Brivaldo Markman Filho

Coordenadora de Acompanhamento da Gestão e Controle Interno

Gláucia Maria Moraes de Oliveira

Coordenador de Compliance e Transparência

Marcelo Matos Cascudo

Coordenador de Assuntos Estratégicos

Hélio Roque Figueira

Editor do ABC Cardiol

Carlos Eduardo Rochitte

Editor do IJCS

Claudio Tinoco Mesquita

Coordenador da Universidade do Coração

Evandro Tinoco Mesquita

Coordenador de Normatizações e Diretrizes

Brivaldo Markman Filho

Presidentes das Soc. Estaduais e Regionais

SBC/AL – Carlos Romerio Costa Ferro

SBC/AM – Kátia do Nascimento Couceiro

SBC/BA – Gilson Soares Feitosa Filho

SBC/CE – Gentil Barreira de Aguiar Filho

SBC/DF – Alexandra Oliveira de Mesquita

SBC/ES – Tatiane Mascarenhas Santiago Emerich

SBC/GO – Leonardo Sara da Silva

SBC/MA – Mauro José Mello Fonseca

SBC/MG – Henrique Patrus Mundim Pena

SBC/MS – Gabriel Doreto Rodrigues

SBC/MT – Marcos de Thadeu Tenuta Junior

SBC/NNE – Nivaldo Menezes Filgueiras Filho

SBC/PA – Dilma do Socorro Moraes de Souza

SBC/PB – Lenine Angelo Alves Silva

SBC/PE – Fernando Ribeiro de Moraes Neto

SBC/PI – Luiz Bezerra Neto

SBC/PR – Raul DAurea Mora Junior

SOCERJ – Wolney de Andrade Martins

SBC/RN – Maria Sanali Moura de Oliveira Paiva

SOCERON – Daniel Ferreira Mugrabi

SOCERGS – Mario Wiehe

SBC/SC – Amberson Vieira de Assis

SBC/SE – Eryca Vanessa Santos de Jesus

SOCESP – João Fernando Monteiro Ferreira

Presidentes dos Departamentos Especializados e Grupos de Estudos

SBC/DA – Antonio Carlos Palandri Chagas

SBC/DCC – Bruno Caramelli

SBC/DCC/CP – Klebia Magalhães Pereira
Castello Branco

SBC/DCM – Celi Marques Santos

SBC/DECAGE – Izo Helber

SBC/DEIC – Evandro Tinoco Mesquita

SBC/DERC – Gabriel Leo Blacher Grossman

SBC/DFCVR – Antoinette Oliveira Blackman

SBC/DHA – Audes Diógenes de
Magalhães Feitosa

SBC/DIC – Carlos Eduardo Rochitte

SBCCV – Eduardo Augusto Victor Rocha

SOBRAC – Ricardo Alkmim Teixeira

SBHCI – Ricardo Alves da Costa

DCC/GAPO – Danielle Menosi Gualandro

DCC/GECETI – Luiz Bezerra Neto

DCC/GECO – Roberto Kalil Filho

DCC/GEMCA – Roberto Esporcatté

DCC/GERTC – Adriano Camargo de
Castro Carneiro

DEIC/GEICPED – Estela Azeka

DEIC/GEMIC – Marcus Vinicius Simões

DERC/GECESP – Clea Simone Sabino de
Souza Colombo

DERC/GECCN – Lara Cristiane Terra
Ferreira Carreira

DERC/GERCPM – Carlos Alberto
Cordeiro Hossri

GECIP – Marcelo Luiz da Silva Bandeira

GECEG – Carlos Alberto Pastore

DCC/GETA – Carlos Vicente Serrano Junior

DCC/GECRA – Sandra Marques e Silva

Arquivos Brasileiros de Cardiologia

Volume 117, Nº 1, Supl. 1, Julho 2021

Indexação: ISI (Thomson Scientific), Cumulated Index Medicus (NLM),
SCOPUS, MEDLINE, EMBASE, LILACS, SciELO, PubMed



Av. Marechal Câmara, 160 - 3º andar - Sala 330
20020-907 • Centro • Rio de Janeiro, RJ • Brasil

Tel.: (21) 3478-2700

E-mail: arquivos@cardiol.br

<http://abccardiol.org/>

SciELO: www.scielo.br

Departamento Comercial

Telefone: (11) 3411-5500
e-mail: comercialsp@cardiol.br

Produção Editorial

SBC – Tecnologia da Informação e Comunicação
Núcleo Interno de Publicações

Produção Gráfica e Diagramação

SBC - Departamento Interno de Design

Os anúncios veiculados nesta edição são de exclusiva responsabilidade dos anunciantes, assim como os conceitos emitidos em artigos assinados são de exclusiva responsabilidade de seus autores, não refletindo necessariamente a opinião da SBC.

Material de distribuição exclusiva à classe médica. Os Arquivos Brasileiros de Cardiologia não se responsabilizam pelo acesso indevido a seu conteúdo e que contrarie a determinação em atendimento à Resolução da Diretoria Colegiada (RDC) nº 96/08 da Agência Nacional de Vigilância Sanitária (Anvisa), que atualiza o regulamento técnico sobre Propaganda, Publicidade, Promoção e informação de Medicamentos. Segundo o artigo 27 da insígnia, "a propaganda ou publicidade de medicamentos de venda sob prescrição deve ser restrita, única e exclusivamente, aos profissionais de saúde habilitados a prescrever ou dispensar tais produtos (...)".

Garantindo o acesso universal, o conteúdo científico do periódico continua disponível para acesso gratuito e integral a todos os interessados no endereço: www.arquivosonline.com.br.

A Doença de Chagas: Seria o Barbeiro o Único Culpado?

Chagas Disease: Are Kissing Bugs the Only Culprit?

Abilio Augusto Fragata Filho 

Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia - Laboratório de Doença de Chagas, São Paulo, SP – Brasil

Preâmbulo

Descrita por Carlos Chagas em 1909, a enfermidade é causada por um parasita unicelular (*Trypanosoma cruzi*). Ao longo da história, o mecanismo principal de transmissão se deu através do contato das fezes de um inseto conhecido popularmente no Brasil como “barbeiro”, “chupão” e “chupança”, entre outras denominações, que estejam contaminadas com este parasita. Os “barbeiros” não nascem com o parasita em seu intestino, mas o adquirem quando se alimentam com o sangue de algum mamífero infectado (a doença só acomete mamíferos). Ao se alimentarem, estes insetos eliminam fezes, que contém os parasitas que podem contaminar a ferida da picada, propiciando a sua entrada no organismo, dando início a doença. Os “barbeiros” fazem seus ninhos principalmente nas rachaduras das paredes de barro das casas de “pau a pique”, muito comuns em várias regiões do Brasil, principalmente nos sertões do Nordeste. Outros mecanismos de transmissão podem ocorrer: transfusão de sangue, doação de órgãos, da mãe para o filho, ingestão de alimentos contaminados etc.

Na fase aguda da doença, as queixas podem ser leves ou mesmo não existirem. Podem surgir manifestações gerais, como febre baixa e mal-estar, ou mais graves, como falta de ar e inchaço.¹ Como a picada do barbeiro é mais frequente na face, pode ocorrer a tumefação das pálpebras, conhecida como sinal de Romana. Com o passar dos anos, geralmente uma década ou mais, em um terço dos pacientes aparecem queixas cardíacas, como cansaço, falta de ar e inchaço no corpo (insuficiência cardíaca).² Em alguns casos, o sistema elétrico do coração pode apresentar comprometimento, com o aparecimento de alterações do ritmo cardíaco, desmaios e até morte súbita. Também podem ocorrer dilatações do esôfago e do cólon, com progressiva dificuldade para engolir alimentos e defecar.¹

Desde os seus primeiros exemplares, que datam de 1948, os Arquivos Brasileiros de Cardiologia têm registrado o avanço

no conhecimento médico da especialidade e a constatação de como os diversos pesquisadores da época, mesmo com poucos recursos técnicos, expunham um raciocínio clínico brilhante. Os primeiros dez artigos sobre doença de Chagas, nesta revista, datam de 1948 a 1958.³⁻¹²

Ao final da década de 1940, as figuras incluídas nos artigos já refletiam o interesse didático e pioneiro dos Arquivos Brasileiros de Cardiologia, como estas publicadas em 1948 e 1949 (Figura 1).

Esta é minha história

Minha mãe deixou a mim e meus irmãos, ainda como ovos, em um lugar escuro com cheiro de barro, à nossa própria sorte. Quando saí do ovo, percebi que muitos dos meus irmãos também já haviam saído, mas outros não esboçavam qualquer reação. Mais tarde entendi que eles jamais saíram. Não sei quem é minha mãe, nem meu pai.

Ainda pequenino, explorando o território onde nasci, vi que meu ninho encontrava-se em uma pequena rachadura da parede de uma casa muito estranha. Ela era feita com taquaras entrelaçadas e recheadas com barro vermelho. Sentia-se um cheiro esquisito, mistura de suor e lenha queimada. Havia vários objetos bem envelhecidos: uma lamparina apagada sobre uma prateleira de madeira, quase podre, perto da porta escancarada, que era feita de pedaços de tábuas, com várias fendas. Havia um fogão com lenha em brasa, em cima do qual estava uma panela com pouca coisa, nada além de água fervendo e alguns pedaços de mandioca. Encostada na parede, bem embaixo do meu ninho, podia ver uma cama de casal com remendos nos quatro pés e na cabeceira, ameaçando ruir. Em cima dela, um colchão esfarrapado, coberto com um lençol também roto no qual se via tufo de palha saindo pelos rasgos. Na outra parede, uma janela aberta e embaixo dela uma mesa, igualmente em ruínas, cujas quatro pernas ameaçavam despedaçar. Não havia toalha, mas somente duas latas de ervilha vazias que serviam de copo e xícara. Ao lado, dois pratos totalmente lascados e uma colher bem gasta em cima de cada um deles. O chão era inteiramente de terra, no qual era possível ver pedaços de madeira e restos de comida, além de respingos do fogão de lenha. O teto era feito de palha seca com muitos buracos, que permitiam a entrada de raios de sol. Não havia ninguém na casa. Olhando para este cenário, achei meu ninho até bastante confortável.

Muitos dos meus irmãos já haviam saído e não soube mais deles. Aqueles que, como eu, ali ficaram, achávamos o ambiente repleto de tristeza. Não tínhamos sequer ideia de quem éramos. Fiquei sabendo, tempos depois, que éramos insetos conhecidos pelo nome de “barbeiro”.

Deixando meu ninho, comecei a explorar a casa e saí pela janela, temeroso do que poderia encontrar. O sol era

Palavras-chave

Doença de Chagas/história; *Trypanosoma cruzi*; Cardiomiopatia Chagásica; Miocardite; Mortalidade.

Correspondência: Abilio Augusto Fragata Filho •

Instituto Dante Pazzanese de Cardiologia - Laboratório de Doença de Chagas - Av. Doutor Dante Pazzanese, 500. CEP 04012-909, São Paulo, SP - Brasil

E-mail: abilioaugustofragata@gmail.com

Artigo recebido em 28/03/2021, revisado em 21/04/2021, aceito em 21/04/2021

DOI: <https://doi.org/10.36660/abc.20210290>

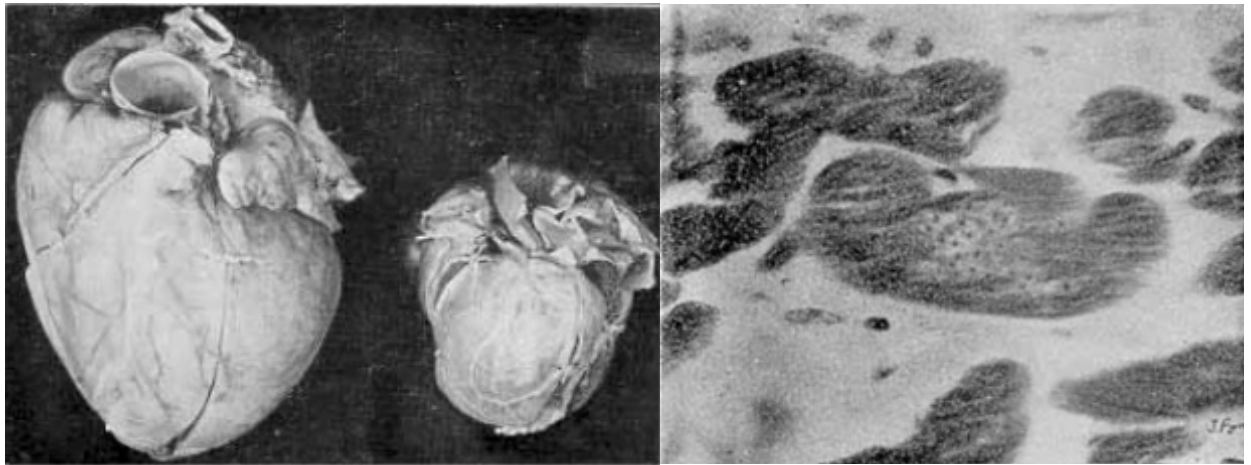


Figura 1 – (A) À esquerda, coração do caso 26; à direita, coração normal. Na radioscopia: grande coração miogênico, parado quase totalmente. (B) Aglomerado parasitário no interior da fibra cardíaca (S. cruzi).^{3,5}

escaldante e não havia uma brisa sequer para refrescar. O chão era de terra vermelha, e raramente se via um pouco de mato com folhas amareladas e distorcidas pelo calor. Pensei que os habitantes não sentissem sede, pois não havia vestígios de água. Pouco depois, ouvi um ruído e vi um cachorro muito emagrecido, língua de fora, andando indolente por aquele chão tórrido. Percebi que ele mal tinha forças para andar e latir ao mesmo tempo. Ele foi se aproximando e eu apavorado me escondi em uma rachadura que encontrei na parede do lado de fora daquele casebre. Fiquei imóvel ali enquanto o cachorro cheirava insistentemente, como se farejasse algo para comer. Em seguida, ele se afastou, entrou na casa e deitou no chão perto da porta, dormindo pesadamente, talvez para disfarçar a fome que sentia. Continuando minha exploração, avistei outro animal, muito estranho. Mais tarde, soube que o chamavam de gambá. Quando me viu, correu imediatamente em minha direção com a fisionomia horripilante, demonstrando sua intenção de, às minhas custas, saciar sua fome. Mais uma vez me vali do refúgio estratégico na fenda da parede, que desta vez se abria também para o lado de dentro da casa. Como já caía a noite, resolvi me recolher ao ninho e ficar lá em segurança. Confesso que adormeci, não sei por quanto tempo. Acordei assustado com o som alto que vinha de dentro da casa. Estava muito escuro e eu não conseguia enxergar. A seguir, uma luz muito fraca se fez presente e vi a lamparina acesa. Qual não foi meu espanto quando vi um homem, uma mulher e quatro crianças falando alto na casa. O homem era de estatura baixa, muito magro, tinha a pele do rosto enrugada e sofrida pela constante exposição ao sol e trazia nos pés um chinelo surrado. Vestia uma calça que mal chegava aos tornozelos, cheia de remendos e outros tantos rasgos que não suportavam mais costuras. Suas mãos, calejadas pela labuta diária na roça, eram incapazes de movimentos mais finos, manuseavam tudo com brutalidade. Trazia na boca um cigarro feito de palha, que espalhava uma fumaça malcheirosa, mas que lhe parecia confortante.

A mulher tinha um semblante resignado e igualmente emagrecida, pés descalços e calejados. Trazia na cabeça um pano que um dia deve ter sido branco, mas que agora era amarelado. Ele escondia quase todo o cabelo escuro e as mechas à mostra tinham a aparência de palha. Vestia uma blusa igualmente surrada, com vários botões faltando e contida na frente por um nó. Sua saia preta cobria também os joelhos e era amarrada na cintura com uma corda fina. As mãos traziam as marcas da vida difícil que levavam. Ela lamentava-se ao ver a panela no fogão de lenha com quase nada a oferecer de comida. Que vida, meu Deus!

As quatro crianças mais pareciam quatro querubins, dada a sua aparência entristecida e inocente diante de tudo que acontecia. A menor parecia ter três anos e a maior não passava de sete. Todas com os pés no chão, uma delas com um pano amarrado no pé, tentando tratar um corte feito por um galho de árvore que pisara na sua lida diária. As duas meninas, aparentando três e cinco anos, respectivamente, usavam um vestido de pano muito fino e desgastado, e os meninos mais velhos usavam apenas uma calça até os joelhos e nada mais. Todos apresentavam uma barriga proeminente e o resto do corpo sequinho. O menino maior trouxe para dentro da casa, com muito esforço para o seu tamanho, uma lata contendo água que não era muito límpida. Todos as seis pessoas sentaram-se nas banquetas e na cama e comeram o que tinham, sendo que a menor parte ficara para os pais. Após este arremedo de jantar, apagaram a lamparina e todos amontoaram-se na única cama existente. Observei tudo com muita tristeza. Como viver dessa forma seria possível? Em seguida, também adormeci, pois não tinha fome graças à reserva alimentar que recebi enquanto estava dentro do ovo.

De repente fui acordado com um grito raivoso do homem: “Mata esse barbeiro que está na menina!”

Olhei de imediato para a cama onde dormia profundamente aquela criancinha com semblante de anjo, e vi um dos meus irmãos mais velhos “gradados” no rosto da menina. Estava

Artigo Especial

muito gordo, diferente de como eu o vira no dia anterior. Não entendi o que estava acontecendo, nem o que meu irmão fazia ali. Apenas vi quando a mulher o pegou na mão e o jogou na brasa do fogão de lenha. Cena medonha! Em seguida, vi o homem se aproximando do meu ninho com a lamparina acesa e começou a colocá-la nas rachaduras da parede. Fiquei apavorado e me escondi, junto com o resto dos meus irmãos, no canto mais profundo. Como não encontrasse nada o homem apagou a lamparina e começou a esbravejar: “Malditos barbeiros!”. Em seguida, todos saíram da casa sem nada comer e levando consigo as ferramentas para o árduo trabalho na roça. Eu continuava sem entender nada.

Pouco tempo depois resolvi sair da casa e me aventurar pelos arredores. Vi um monte de lenha no terreno e lá entrei. Era um lugar quente, escuro e malcheiroso. Fiquei apavorado ao ver chegar perto do lugar onde eu estava o gambá que me perseguia no dia anterior. Ele ficou farejando como se soubesse que lá havia comida. Permaneci imóvel, mas tinha a sensação de que minhas patas tremiam. Como não conseguiu nada, ele foi embora. Continuando minha exploração naquele refúgio de galhos secos, encontrei um velho barbeiro que mal conseguia caminhar e fui ter com ele. Quando me viu ficou contente, pois há muito não encontrava nenhum dos seus para conversar. Ele me perguntou de onde vinha e porque estava ali correndo perigo. Disse a ele que queria conhecer a região e que não estava entendendo o que se passava. Contei-lhe, então, o que ocorrera com meu irmão e ele me pediu para sentar ao seu lado que me explicaria.

“Há muitos e muitos anos, não havia humanos aqui e essa região era habitada por nós e muitos outros animais. Havia um mato serrado e muitas árvores com espinhos. Vivíamos em harmonia. Nós convivíamos nos ninhos de outros bichos, principalmente gambás e ratos, e lá nossos filhotes cresciam, pois tínhamos muito alimento.”

“O que nós comemos?”, perguntei curioso.

Vendo minha inocência e curiosidade, o velho barbeiro continuou: “Meu pequeno, nós só nos alimentamos de sangue. Nós chupamos o sangue dos animais e nos fartamos com isso”.

Confesso que fiquei horrorizado e, então, entendi o que meu irmão fazia no rosto daquela criança e porque estava tão gordo: ele estava se alimentando do sangue dela. Então, ele prosseguiu...

“Toda vez que nos alimentamos engordamos muito, com isto não conseguimos segurar as fezes e as eliminamos bem ali mesmo.”

“Que nojo!”, exclamei.

“Mas voltando ao nosso assunto...”, prosseguiu o velho barbeiro. “Essa nossa paz terminou. Apareceram os humanos e cortaram os arbustos e as árvores, construíram casebres e nossos amigos gambás, ratos e muitos outros fugiram assustados. Assim, fomos ficando sem comida e muitos de nós não resistiram. Outros foram em busca de novos locais e assim nos espalhamos por todo este lugar.”

“Com o tempo, fomos observando que as paredes daqueles casebres, feitas de barro, rachavam com o calor intenso. Alguns de nós, em situação de desespero por tanta fome e sem ter

onde se esconder, resolveram se alojar naquelas rachaduras. Eles foram adaptando-se ao local e logo perceberam que aqueles humanos tinham sangue quente, tal qual os gambás e os ratos. Durante a noite, enquanto as pessoas dormiam, eles podiam se alimentar e voltar quase sempre em segurança para as frestas nas paredes. Às vezes, alguns demoravam mais sendo surpreendidos e, então, o destino trágico era o fogão de lenha. Mesmo assim, fomos ganhando cada vez mais espaço na região.”

Fiquei muito contente com as explicações que recebera e então peguei o caminho de volta para o meu ninho. Já estava anoitecendo e o céu pintava-se de estrelas, sem nenhuma nuvem. Chegando em casa, passei muito tempo observando aquelas pessoas. Mais uma vez alimentavam-se de um caldo ralo, que parecia não ter nada que matasse a fome. Eu continuava crescendo e ainda não sentia vontade alguma de me alimentar. Assim adormeci.

No meio da madrugada fui acordado novamente pelos gritos da mulher que esbravejava: “Malditos barbeiros !!!” O sol ainda não havia raiado e o local era iluminado pela tênue luz da lamparina. Agora, eram cinco dos meus que se fartavam do sangue das crianças. Todos eles igualmente terminaram nas brasas do fogão. Desesperado, não consegui mais dormir. Quando amanheceu, o homem, a mulher e as crianças saíram mais uma vez sem comer nada.

Pensei em sair dali e nunca mais voltar. A cena do fogão de lenha não me saía da cabeça. Olhei em volta e vi vários dos meus dormindo, redondos de tanto comer. Deram-se bem e se fartaram durante a noite, sem serem descobertos.

Fui para o terreno que ficava fora da casa à procura do meu amigo, velho barbeiro, mas não o encontrei. Perambulei por toda a área, sempre me escondendo para não ser notado. Tinha medo do que poderia aparecer na minha frente, principalmente depois das histórias que ouvira do ancião. Encontrei muitos outros animais estranhos. Alguns eram bem grandes comparados a mim e voavam alto no céu, que estava azul e sem nenhum sinal de chuva. Não gostei nada da forma como eles me olhavam e achei mais prudente entrar embaixo de umas folhas que estavam no caminho. Lá, encontrei outros dos meus que pareciam ter a minha idade ou um pouco mais, mas já com muita experiência em se aventurar por aquelas bandas. Logo ficamos amigos e conversamos bastante. Contei a eles o que ocorrera com meus irmãos e o triste fim que tiveram. Vários deles me deram conselhos:

“Quando for se alimentar, prefira as crianças, pois elas têm um sono mais pesado e geralmente dormem encostadas na parede. Dessa forma, fica mais fácil fugir para outras frestas no barro ou mesmo se esconder embaixo do colchão. Evite os adultos, pois eles podem mais facilmente acordar e nos surpreender, então, difícil escapar da raiva mortal deles.”

Eu ainda não sabia o que era sentir fome e nunca tinha me alimentado de sangue, mas ficava cada vez mais curioso a respeito.

“Mas vocês aqui fora, como fazem para se esconder e se alimentar?”, perguntei.

“Se você olhar bem, verá que neste terreno há alguns ninhos de aves, de gambás e ratos, todos eles bem escondidos. Nós moramos lá. Estamos sempre aquecidos, e durante a

noite temos sangue à vontade. Só é preciso muita atenção, pois podemos fazer parte do cardápio deles. Nesses ninhos, principalmente dos gambás e dos ratos, frequentemente há filhotes e isto é uma delícia. Nós nos alimentamos fartamente e eles pouco reagem; quando chegam os pais, nos escondemos entre a palha e lá ficamos”.

Fiquei muito pensativo a respeito desse tipo de vida que me parecia mais interessante, até que um dos barbeiros comentou, em tom preocupante, que as aves, gambás e ratos estão ficando cada vez mais raros na região, como já me dissera aquele velho barbeiro.

“Eles estão fugindo para longe com medo dos humanos e nós estamos ficando cada vez mais sem opção de moradia e alimentação. É bem provável que logo tenhamos que ir para a casa em busca de abrigo e alimento, mesmo correndo o risco de terminar no fogão de lenha.”

A escuridão da noite se aproximava. Achei que era prudente voltar para casa. Despedi-me de todos e me aventurei no caminho de volta. Estava quase chegando quando fui surpreendido por uma criatura estranha e tenebrosa. Era bem maior que eu, tinha oito patas, diferente de nós que só temos seis, corpo escuro e coberto de pelos curtos. Na boca havia duas garras enormes. Era uma aranha. Fiquei aterrorizado ao vê-la e muito mais quando ela voltou-se em minha direção com um ar nada amistoso. Apenas me veio à cabeça fugir o mais rápido que minhas patas permitissem e entrar em qualquer fresta na parede que fosse pequena o suficiente para que ela não conseguisse me perseguir. Finalmente encontrei uma fenda pequena, que dava também acesso ao interior da casa. Amedrontado, fiquei lá por alguns instantes me refazendo daquele cenário macabro que acabara de enfrentar e depois me dirigi ao meu ninho, que parecia seguro.

Quando o sol já começava a aquecer o solo, acordei e percebi que os humanos estavam prestes a sair para o trabalho árduo de todos os dias. Alguma coisa diferente me chamou a atenção. O homem estava com movimentos mais lentos e sua respiração mais difícil e ruidosa; mais se apoiava na enxada que propriamente a segurava. Ainda assim, foram.

Percebi vários dos meus escondidos entre os trapos que cobriam aquela miserável cama, todos eles muito gordos e fartos. Pela primeira vez tive uma sensação estranha que não sabia o que era, mas instintivamente deduzi que estava com fome. Como era dia, não havia humanos na casa e mesmo que houvesse, não seria nada prudente me aventurar pois o fogão lá estava causando muito medo em mim. Fui então em busca de comida. Chegando ao terreno, percebi um alvoroço muito grande. Ao chegar mais perto, vi um gambá deitado junto a um arbusto. Ele estava muito quieto, respirava com dificuldade e seu corpo parecia estar muito inchado. Vários dos meus aproveitavam-se da pouca resistência do coitado e se deliciavam sugando seu sangue, mesmo percebendo que ele ficava cada vez mais fraco. Às vezes ele se mexia vagarosamente, mas não conseguia alcançar aqueles que o martirizavam. Achei tudo muito triste e, apesar da minha fome, não tive coragem de tirar proveito da situação.

Continuando minha exploração, notei no topo de um arbusto um ninho e fui verificar do que se tratava. Subi com muita calma, sempre olhando para ver se não havia nenhum

perigo por perto. Para minha surpresa, lá estavam três filhotes de pássaro, bem pequenos e ainda quase sem penas.

“Será que eles têm sangue?”, refletia comigo mesmo. “Vou verificar!”

Fiquei meu ferrão naquela pele fininha e tenra sem a menor dificuldade. O filhotinho sequer se moveu. Percebi então que minha ferroada era praticamente indolor. Fiquei ali por muito tempo e delicieei-me com meu primeiro repasto de sangue. Quando dei por mim, já estava anoitecendo e precisava voltar para casa. Como me havia dito o velho barbeiro, notei que minhas fezes estavam perto do local da picada. Caminhava com certa dificuldade, tamanha era minha barriga. Chegando ao meu ninho, logo adormeci e passei uma noite muito tranquila.

Pela manhã, ainda saciado pela comilança do dia anterior, olhei para o interior da casa e percebi que o homem não se sentia bem. Respirava com dificuldade, mal conseguia caminhar e suas pernas estavam muito inchadas. Não podia deitar-se e permanecia sentado na cama, com as pernas pendentes. Neste dia, apenas a mulher e as crianças saíram para a roça. Intrigado com a cena, não conseguia tirar os olhos daquele homem que parecia sofrer muito. Fiquei o dia inteiro no ninho velando aquela pobre criatura. No final da tarde, a mulher e as crianças retornaram e encontraram o homem na mesma situação. Ela preparou um mingau de fubá com um pequeno resto de carne seca, serviu boa parte para as crianças e separou um pouco para ela e seu marido, que não conseguia se alimentar pelo desconforto que sentia. Em seguida, todos adormeceram, mas o homem permanecia sentado na cama.

Ao amanhecer, estranhei que ninguém se preparava para ir ao trabalho. Ouvi a mulher dizer aos seus filhos que era domingo e que iriam à igreja assistir à missa e conversar com o padre a respeito da saúde do marido. E assim foi feito. Eu já estivera no local em uma das minhas explorações territoriais e fui para lá também.

Aos domingos e pela manhã, a comunidade da região, um total de aproximadamente 30 pessoas, reunia-se na igreja para assistir à missa e desfrutar de momentos de convívio. Compartilhavam suas dores e dificuldades, que não eram poucas, a maioria delas sem a menor perspectiva de solução. As paredes da igreja eram feitas de estacas de bambu trançadas e recheadas com o mesmo barro vermelho das casas, o que preservava o mesmo cenário de miséria, desolação e abandono. Uma cruz feita com dois galhos mais grossos estava colocada em um altar, que não tinha nada além de uma tábua sobre dois cavaletes e uma toalha clara. Os fiéis sentavam-se em bancos muito rústicos e remendados, que pareciam ruir sob o peso das pessoas. Velas acesas cercavam um pequeno vaso, no qual era possível ver alguns galhos dispostos como se fossem flores.

Fiquei sabendo que terminada a cerimônia, a mulher se aproximou do padre e explicou a situação do marido. Ao sentir a gravidade do quadro, que já vira muitas vezes em muitos dos habitantes das diversas comunidades por onde passou, ele disse que iria visitar o homem enfermo. Assim, a mulher e seus filhos voltaram para a casa, encontrando o homem no mesmo estado.

Mais tarde, o padre chegou na casa da família acompanhado por uma senhora mais idosa que era a parteira, benzedeira

Artigo Especial

e a maior autoridade em saúde da região. Conversaram com o pobre homem, que se sentia muito desconfortável. Ele mal podia falar de tanto cansaço e dificuldade para respirar, além de estar com o corpo muito inchado. A mulher, com ar de conhecimento, pegou no pulso do paciente e percebeu que seu coração batia de forma bastante irregular. Olhou os seus olhos, a garganta e logo fez o diagnóstico:

“É a doença do barbeiro!”, exclamou a senhora que tudo sabia a respeito das doenças da região. Com segurança, ela afirmou: “Ele precisa de um médico”.

Toda a cena me deixou muito espantado. Doença do barbeiro? Que doença é essa? Como isso é possível? Nós causamos doença em alguém? Somos tão pequeninos, como poderíamos deixar um homem daquele tamanho naquela situação?

Minha primeira reação foi de total descrédito nas suas palavras e recolhi-me ao ninho, adormecendo em seguida. Acordei durante a madrugada com muita fome. Olhei para baixo e vi a casa toda escura. O homem dormia sentado, e ali, bem juntinho da parede, aquela pequena criança em sono profundo. Desci cautelosamente, sempre preocupado que alguém acordasse e me desse o destino do fogão de lenha. Finalmente cheguei onde estava a menininha. Sua pele era tão quentinha e macia que não resisti. Comecei a me alimentar daquele sangue fresquinho e delicioso até não poder mais. Percebi que havia eliminado fezes perto do orifício da picada. Que vergonha! Saí do local rapidamente e subi pela parede com alguma dificuldade, de tão gordo que ficara. No trajeto, notei que a criança se coçava onde eu picara e espalhava minhas fezes em sua pele. Nessa noite, também dormi maravilhosamente!

O sol mal raiara e já havia movimentação na casa. O homem, acompanhado de sua mulher e do padre, saíram em busca de atendimento médico. Ouvi dizerem que o único hospital da região, no qual trabalhava apenas um médico, ficava a três horas de viagem, que seria feita em uma carroça puxada por um burro bastante velho e que andava muito devagar. Era a única maneira de ir até lá em busca de tratamento. As crianças ficaram sozinhas, sendo cuidadas pela mais velha. Neste dia não foram para a roça e puderam brincar um pouco, coisa rara de acontecer. Fiquei observando a alegria daquelas crianças que não tinham absolutamente nada, mas se divertiam com uma bola feita de pano e alguns galhos secos que faziam de conta serem bonecas. Olhando mais atentamente, percebi que elas também brincavam com um velho “barbeiro”. Elas o pegavam na mão, faziam com que ele andasse nos seus braços e até deixavam-no picar suas peles castigadas pelo sol. Gostei muito daquilo, mas não tive coragem de ir até elas. Pouco depois, passaram para outra brincadeira e deixaram o “barbeiro” em paz. Ele desapareceu em uma pilha de lenha.

Ao entardecer, o padre, a mulher e seu marido regressaram da consulta. O padre ajudou o homem a descer da carroça e com dificuldade o colocou sentado na cama. Retornou para o veículo e foi embora. Percebi na expressão da mulher um ar de tristeza e muita preocupação. Lágrimas rolavam pela sua face. Trazia consigo uma caixinha de medicamentos que lhe fora dada no hospital. Imediatamente pegou a caneca, encheu-a

de água e ofereceu ao seu marido para que este tomasse o medicamento, com a esperança de melhoras. Durante a noite, ele levantou-se tantas vezes para urinar que me incomodou bastante e quase não consegui dormir. Quando acordei, todos já haviam saído e imaginei que o homem tivesse melhorado.

Saí mais uma vez para explorar a região e encontrei um velho cachorro deitado no chão. O animal não parecia nada bem. Respirava com dificuldade e estava muito inchado, mal conseguia se mover. O sol já estava muito quente, mas não parecia incomodá-lo ou talvez ele nem conseguisse reagir ao calor, dada a sua fraqueza. Novamente eu tive a sensação de fome e vi naquele animal debilitado a possibilidade de me alimentar. Dessa forma, procurei um lugar não acessível às suas patas e boca e comecei. Saciado, notei que aquele pobre animal não se mexia. Prestei atenção na sua respiração e ela foi espaçando-se cada vez mais, até cessar. Pela primeira vez, entendi o que era a morte. O que teria acontecido com aquele cão? Não entendia a situação, mas chamou-me a atenção a dificuldade em respirar, semelhante a do homem na casa. Seria também a “doença do barbeiro”, como afirmara anteriormente a velha senhora? Preocupado, voltei para o meu ninho. Mais tarde chegaram as crianças, a mulher e o marido. Observei que o homem estava menos ofegante, mas ainda com as pernas muito inchadas. Com muita dificuldade, não podia deixar de ir para o trabalho árduo da roça. Ele sentou-se na cama, enquanto as crianças brincavam um pouco no terreno e a mulher preparava alguma coisa para comer. Percebi que ela trouxera uma ave morta e começou a despedaçá-la, colocando-a em seguida na panela com água que fervia no fogão. Pouco depois, comeram, e como já escurecera, acomodaram-se na cama para dormir. O homem permanecia sentado. Dormi preocupado. A cena do pobre cachorro não me saía da cabeça, nem daquela ave que fora devorada sem dó.

Quando acordei todos já haviam saído. Eu me sentia estranho, como se aquela comilança do dia anterior não me tivesse feito bem. Não sabia exatamente o que era, mas percebi que havia algo de estranho comigo. Fiquei o dia inteiro recolhido no ninho. Ao final da tarde, quase escurecendo, todos retornaram e não gostei nada da aparência do homem. Parecia muito mais cansado e ofegante, muito inchado até na barriga, e com dificuldade até para abotoar a sua surrada camisa, que permanecia completamente aberta. Essa noite ele não quis se alimentar e foi se recostar na cama, sentado com as pernas para fora, adormecendo.

Os dias foram passando, mas aquele cenário monótono foi interrompido por um fato pavoroso. O homem, que estava em pé ao lado da porta, subitamente caiu no chão desacordado. Estava sozinho na casa, pois sua mulher fora lavar uns trapos em uma bacia que ficava fora da casa e as crianças estavam catando lenha para ser usada no fogão. Subitamente ele se levantou como se nada tivesse acontecido. Quando todos retornaram, o homem permaneceu calado e não comentou o ocorrido. Esse fato ocorreu outras vezes, e ele sempre estava só. Por não querer preocupar a todos, nada contou a respeito.

Numa outra manhã de calor intenso, notei que aquela criancinha que tanto me servia de alimento estava estranha. Não queria sair da cama, aparentava cansaço e notei que seu olho direito estava inchado. Logo me lembrei da velha senhora

e de suas palavras... “É a doença do barbeiro.” Confesso que fiquei apavorado e senti culpa, sem saber ao certo como isto acontecera. Tantas outras vezes me alimentei de seu sangue após ter sugado aquele pobre cachorro moribundo e só agora causei doença nessa criança? Como era possível? O que teria acontecido? Seria eu o culpado?

Os dias foram passando e eu notava a criança cada vez mais enfraquecida. Não brincava e mal se alimentava por estar muito cansada. O quadro durou por várias semanas, até que ela começou a melhorar, voltando ao seu estado normal. Sua recuperação me deixou aliviado, pois imaginava não ter causado nenhum mal àquele anjinho. Para meu espanto, todas as outras crianças, menos uma, apresentaram quadro semelhante. Eu não havia me alimentado de nenhuma delas, mas os meus irmãos, sim.

Um belo dia, andando pelas redondezas, encontrei aquele velho barbeiro a quem não via há muito tempo e que esclarecera todas minhas dúvidas. Perguntei, então, a respeito do que acontecera com aquelas crianças. O que ele me disse foi aterrorizante. Seguramente eu me contaminara com o sangue daquele cachorro doente e por toda minha vida iria contaminar aqueles de quem me alimentasse. Fiquei arrasado e prometi a mim mesmo nunca mais me alimentar de ninguém daquela casa. E assim foi feito... quando sentia fome, procurava nas redondezas um ninho de ave com filhotes ou um velho gambá que mal se mexesse. Nunca mais me alimentei do sangue de ninguém daquela família. O remorso me doía bastante.

Do meu ninho podia ver aquele homem cada vez mais cansado e emagrecido, mas que não deixava de trabalhar, mesmo que a duras penas. O cenário era a cada dia mais triste e sem esperanças. A comida e a água cada dia mais escassas. A mobília da casa desmoronando progressivamente. As crianças crescendo sem perspectivas. Que situação horrível, meu Deus!

Um belo dia, uma notícia animadora: chegara ao vilarejo uma jovem professora, que iria assumir a escola em ruínas do lugar e possibilitar a quem quisesse, principalmente às crianças, aprender a ler e a escrever, para finalmente entender os amontoados de letras dispostas naquelas folhas de jornais velhos, que serviam de tapetes. Pensei comigo: “Será esta uma fagulha de alegria?”

Nos dias que se seguiram houve uma grande mudança no comportamento das crianças. Três vezes por semana, bem cedinho, elas iam alegres para a escola e lá ficavam até por volta das onze horas, quando voltavam para casa. Nesses dias, participavam dos trabalhos na roça apenas no período da tarde. Eu me admirava vendo-as tentando ensinar aos seus pais como juntar aquelas letras e formar palavras; porém, a dificuldade deles era muito grande. Elas já esboçavam a leitura dos pedaços de jornal que ficavam no chão e isto lhes proporcionava muita alegria.

Os dias se passavam e voltei a notar que o homem apresentava desmaios mais frequentes, agora presenciados por todos na casa. Após estes episódios, ele levantava como se nada tivesse acontecido. Isso me incomodava muito, pois ele permanecia cansado e muito inchado. A imagem do cachorro morrendo não saía da minha mente, e a atual situação do homem parecia semelhante. A esposa, cada dia mais tensa,

não queria demonstrar sua preocupação para as crianças, que não notavam a sensível piora na saúde do pai.

Certo dia, acordei antes de o sol nascer, preocupado com todo o cenário do dia anterior. Em seguida, a mulher levantou-se, juntamente com as crianças, mas o homem permanecia imóvel. A mulher tentou acordá-lo, sacudiu-o, mas ele não se movia. A cena seguinte foi muito dolorosa: ela gritava e chorava desesperadamente. As crianças também estavam aos prantos e gritos, e abraçavam o pai. Ele estava morto. Morreria dormindo como poucos merecem fazê-lo. O desespero era apavorante. Ninguém saía de perto do homem deitado na cama com os pés pendentes para o chão. O que seria agora daquela mulher e daquelas crianças?

Depois de muito tempo vivendo aquela cena imóvel, a mãe mandou a criança mais velha chamar o padre. Ela ainda chorava desesperadamente, mas ainda assim acatou o pedido da mulher e saiu em busca do religioso, chorando de dar dó.

Finalmente, o padre chegou àquela casa e constatou a morte do pobre homem. Fez orações, desejando paz à sua alma, e tentou confortar a mulher e as crianças, mas faltavam argumentos diante de tanta miséria.

Ao pobre homem, restava apenas um sepultamento na própria terra em que sempre vivera. A mulher e as crianças deveriam prosseguir com suas miseráveis vidas, agora sem o marido e pai.

Os dias foram passando numa monotonia angustiante, até que chegou na cidade um grupo de homens que se propunham matar todos os barbeiros da região. Eu e meus irmãos, todos já adultos, ficamos apreensivos com a notícia, tentando imaginar uma estratégia de defesa. Deveríamos sair da casa e rumar para o terreno, igualmente perigoso?

Pessoalmente, decidir ficar, já que, por pura covardia, não queria enfrentar os perigos dos gambás, aranhas e cachorros sem ter um porto seguro para retornar. Lembrava-me de quando o homem com sua lamparina fumegante nos procurava entre as frestas e eu me escondia bem lá no fundo, o que me parecia mais seguro.

Certo dia, chegaram na casa dois homens vestindo roupas estranhas, ambos com uma máscara no rosto e que lhes dava um aspecto amedrontador. Eles pediram para a mulher e as crianças saírem da casa e só retornarem depois de algumas horas. Fiquei curioso quando começaram a misturar líquidos em uma lata. O cheiro estava insuportável. Logo pensei em fugir, mas era tarde demais. Escondi-me o mais fundo possível naquela fresta.

“O que está acontecendo?”, perguntei-me. Eles vinham em minha direção, espirrando aquele líquido que penetrava fundo no meu ninho, deixando a mim e aos meus irmãos totalmente molhados. De repente, percebi meus irmãos caindo um a um no chão, imóveis. Poucos como eu restavam. Sentia-me tonto, fraco e com muita dificuldade de me mover. Permaneci quieto.

Os homens estranhos foram embora e algumas horas depois a mulher e as crianças voltaram, recolheram vários barbeiros mortos do chão e os jogaram no fogão à lenha. Triste fim...

O cheiro irritante diminuiu progressivamente até o ambiente voltar ao normal. Por que vários dos meus morreram, e eu não? Será que tivera uma nova chance para não cometer mais o erro de causar a “doença do barbeiro” naquelas pessoas tão sofridas?

Quase um ano se passara desde que saí daquele ovo. Sinto-me muito fraco, com dificuldade para caminhar e sem conseguir forças para sair e me alimentar. Meus olhos estão turvos e tudo está bastante escuro. Estou com muito sono e sinto que vou adormecer.

Revendo minha trajetória, entendo que todo o mal que causei não foi intencional, mas apenas pela sobrevivência. Tomara que isso possa ser corrigido um dia. “Não consigo mais respirar...”

“Ao culparmos o barbeiro pela disseminação dessa terrível doença, temos que analisar com imparcialidade o papel dos humanos na história. Ao tentar sobreviver, muitas vezes tomamos atitudes impensadas que podem prejudicar não somente a nós.”

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa, Obtenção de dados, Análise e interpretação dos dados, Análise estatística, Redação do manuscrito, Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Fragata Filho AA.

Potencial conflito de interesse

Não há conflito com o presente artigo

Fontes de financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

Aprovação ética e consentimento informado

Este artigo não contém estudos com humanos ou animais realizados por nenhum dos autores.

Referências

1. Ortiz JV, Pereira BVM, Couceiro KN, Silva e Silva H, Doria SS, Silva PRLet al. Avaliação cardíaca na fase aguda da doença de Chagas com evolução pós-tratamento em pacientes atendidos no estado do Amazonas, Brasil. *Arq Bras Cardiol.* 2019; 112(3):240-6.
2. Mesquita ET, Souza ALAG, Rassi S. Dia de alerta da insuficiência cardíaca: um tributo ao gênio Carlos Chagas. *Arq Bras Cardiol.* 2019; 113(1):5-8.
3. Pondé A. A cardiopatia crônica da doença de Carlos Chagas. *Arq Bras Cardiol.* 1948; 1(1): 27-70.
4. Rodvalho OA, Dias JC, Tisi OG, Décourt LV, Ramos Jr J, Correia IA. Miocardite crônica chagásica. *Arq Brasil Cardiol.* 1948; 4(1):333-46.
5. Ramos J, Freitas JLP, Borges S. Moléstia de Chagas, estudo clínico e epidemiológico. *Arq Bras Cardiol.* 1949; 2(2):111-62.
6. Marques RJ, Gomes AP. Moléstia de Chagas em Pernambuco. *Arq Bras Cardiol.* 1950; 1(3):159-68.
7. Péra JR. O eletrocardiograma na cardiopatia chagásica crônica. *Arq Bras Cardiol.* 1952; 4(5): 428-36.
8. Borrotchin M, Carvalho SM, Veloso DP. O eletrocardiograma em 70 pacientes com a forma crônica da doença de Chagas. *Arq Bras Cardiol.* 1954; 1(7):26-39.
9. Borba P, Gomes AP, Sherb J. Aspectos epidemiológicos da doença de Chagas em Pernambuco. *Arq Brasil Cardiol.* 1954; 3(7):191-200.
10. Franco AG, Pelosi AM, Silva JN, Costa C. A cardiopatia chagásica na Bahia. *Arq Bras Cardiol.* 1955; 4(8):415-22.
11. Borba P, Gomes AP, Sherb J. Aspectos epidemiológicos da moléstia de Chagas em Pernambuco. *Arq Bras Cardiol.* 1956; 3(9):191-200.
12. Castro JM, Uvo D. Incidência da doença de Chagas em doadores de sangue do Hospital São Luis Gonzaga, Jacanã, São Paulo. *Arq Bras Cardiol.* 1958; 11(2):114-20.



Este é um artigo de acesso aberto distribuído sob os termos da licença de atribuição pelo Creative Commons

Origem Anômala da Artéria Coronária Circunflexa da Artéria Pulmonar Direita: Diagnóstico por TC Cardíaca

Anomalous Origin of the Circumflex Coronary Artery from the Right Pulmonary Artery: Diagnosis Through Cardiac CT

Bebiana Faria,¹  Lucy Calvo,¹ Sílvia Ribeiro,¹ Catarina Ruivo,² António Lourenço¹

Departamento de Cardiologia, Hospital da Senhora da Oliveira Guimarães,¹ Guimarães - Portugal

Departamento de Cardiologia, Leiria Hospital Center,² Leiria - Portugal

Introdução

A origem anômala da artéria coronária circunflexa esquerda (CXE) da artéria pulmonar (AP) direita é uma anomalia coronária extremamente rara. Embora o curso clínico possa ser silencioso, o risco de morte cardíaca súbita está aumentado. Os sintomas estão relacionados à colateralização e à quantidade do miocárdio que ela fornece, sendo que alguns pacientes necessitam de tratamento cirúrgico.^{1,2}

Relato de Caso

Uma mulher de 44 anos com histórico familiar de síndrome de Brugada e nenhum outro histórico médico relevante foi examinada no nosso hospital devido a angina de esforço classe I da *Canadian Cardiovascular Society*. Ela não apresentava fatores de risco coronariano e não havia histórico familiar de doença arterial coronariana prematura ou doença cardíaca congênita.³ O exame físico estava normal. A ecocardiografia transtorácica revelou apenas regurgitação mitral leve e o ECG estava normal.

A paciente foi submetida à ecocardiograma de esforço que revelou anormalidades de movimentação da parede inferolateral, com piora do grau de regurgitação mitral. Foi excluída síndrome de Brugada após teste farmacológico com ajmalina.

Foi realizada angiotomografia de artérias coronárias (ATAC) (Siemens Somatom Sensation 64 CT Scanner®). Foi realizada uma varredura preliminar para marcar a quantidade de cálcio coronário e a pontuação de Agatston foi zero. Foram administrados 70 mililitros de contraste iodado (*Ultravist 370®*), bem como 0,3 mg de nitroglicerina por via sublingual imediatamente antes da injeção de contraste. A paciente estava em ritmo sinusal com frequência cardíaca de 50 a 60 batimentos/minuto. Realizou-se ATAC controlada retrospectiva, com reconstrução das fases cardíacas a 70% do intervalo R-R. O pós-processamento da imagem foi realizado no *Aquarius Intuition TeraRecon®*.

Palavras-chave

Doença da Artéria Coronariana; Anormalidades Congênicas; Cardiopatias Congênicas; Vasos Coronários; Artéria Pulmonar; Tomografia Computadorizada/métodos.

Correspondência: Bebiana Faria •

Hospital da Senhora da Oliveira Guimarães EPE – Cardiologia - Rua dos Cutileiros, 114. 4835-044, Creixomil, Guimarães – Portugal

E-mail: bebianafaria@gmail.com

Artigo recebido em 27/08/2019, revisado em 22/04/2020, aceito em 16/06/2020

DOI: <https://doi.org/10.36660/abc.20200060>

A imagem da ATAC revelou artéria CXE anômala originando-se da AP proximal direita (Figura 1 A e B; seta). A Figura 1A ilustra uma imagem tridimensional renderizada por volume da árvore coronária, demonstrando a conexão anômala da CXE com a AP direita, cursando inferiormente à artéria coronária descendente anterior esquerda (DAE) proximal. Podemos observar também a origem normal da DAE e da artéria coronária direita (ACD), com dilatação das artérias principais, mas sem a observação de colaterais significantes. A Figura 1B é uma reconstrução multiplanar oblíqua com projeção de intensidade máxima de 1 mm de espessura, demonstrando a origem anômala da CXE de uma AP direita. Este achado foi confirmado por angiografia coronária subsequente, na qual foi observada ectasia das artérias coronárias, com uma rede extensa de colaterais originando-se da ACD e da DAE fornecendo perfusão retrógrada da CXE (Figura 2).

Nossa paciente apresentou angina de esforço, com teste de esforço positivo; portanto, ela foi encaminhada para cirurgia cardíaca. Foi realizada ligadura cirúrgica da artéria CXE anômala para diminuir o fluxo competitivo, o que pode causar falha do enxerto, seguida por enxerto de bypass com a artéria mamária interna esquerda para a CXE. Não houve complicações e a paciente permaneceu assintomática desde então.

Discussão

A anatomia coronária normal é caracterizada por dois óstios localizados nos seios de Valsalva direito e esquerdo e é universalmente definida da maneira seguinte: a ACD origina-se do seio de Valsalva direito e a artéria coronária esquerda no seio esquerdo, geralmente abaixo da junção sinotubular e, com frequência, divide-se na artéria descendente anterior e na artéria circunflexa.¹

Determinar o que é normal na anatomia das artérias coronárias constitui um desafio. Angelini et al.,⁴ classificaram qualquer anatomia presente em mais de 1% da população geral como normal. Assim, por definição, as anomalias congênicas das artérias coronárias (ACACs) ocorrem em menos de 1% da população.³ As ACACs foram descritas pela primeira vez há dois milênios por Galeno e Vesalius; são anormalidades na origem, estrutura e curso destas artérias.³

Existem diversas classificações. Clinicamente falando, as ACACs podem ser divididas em dois tipos, aquelas que causam instabilidade hemodinâmica significativa, ocorrendo em idade precoce e requerendo intervenção cirúrgica precoce, e aquelas que são assintomáticas até a velhice, que permanecem não identificadas, a menos que apresentem outros sintomas cardíacos ou sejam encontradas acidentalmente.²

Relato de Caso

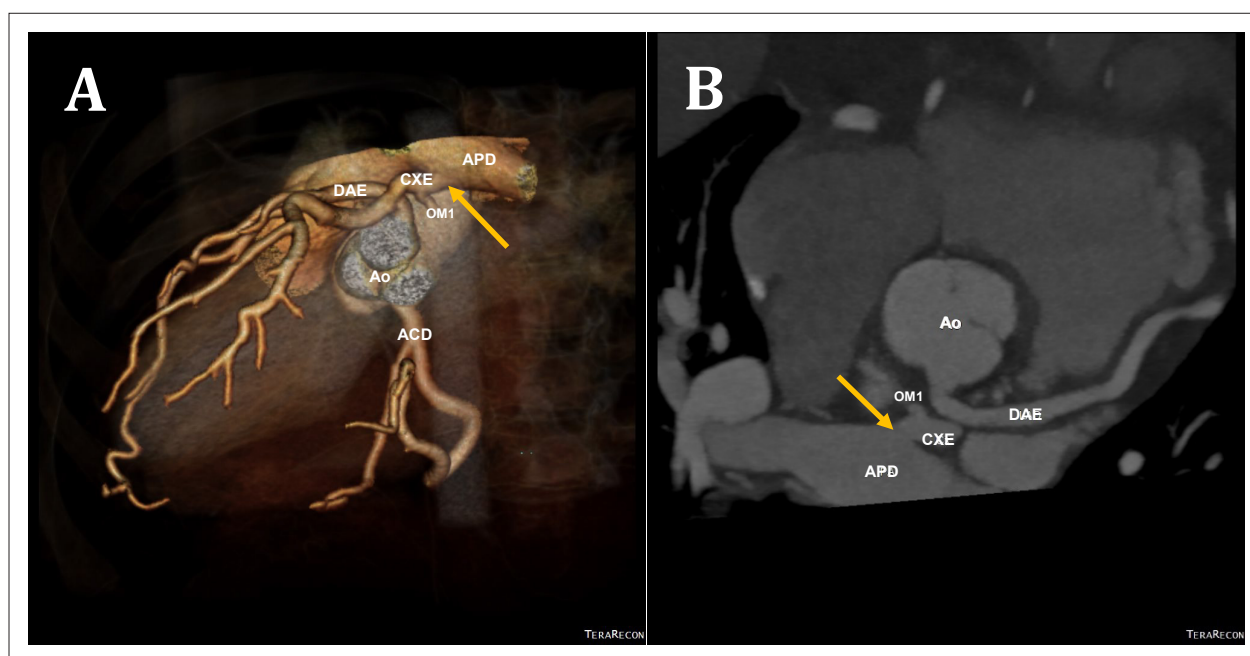


Figura 1 – TC cardíaca em múltiplos cortes usando varredura de 64 cortes, mostrando a origem anômala da artéria coronária circunflexa da artéria pulmonar direita (flecha). ACD: artéria coronária direita; Ao: aorta; APD: artéria pulmonar direita; CXE: artéria coronária circunflexa esquerda; DAE: artéria descendente anterior esquerda; OM1: primeiro marginal obtuso.

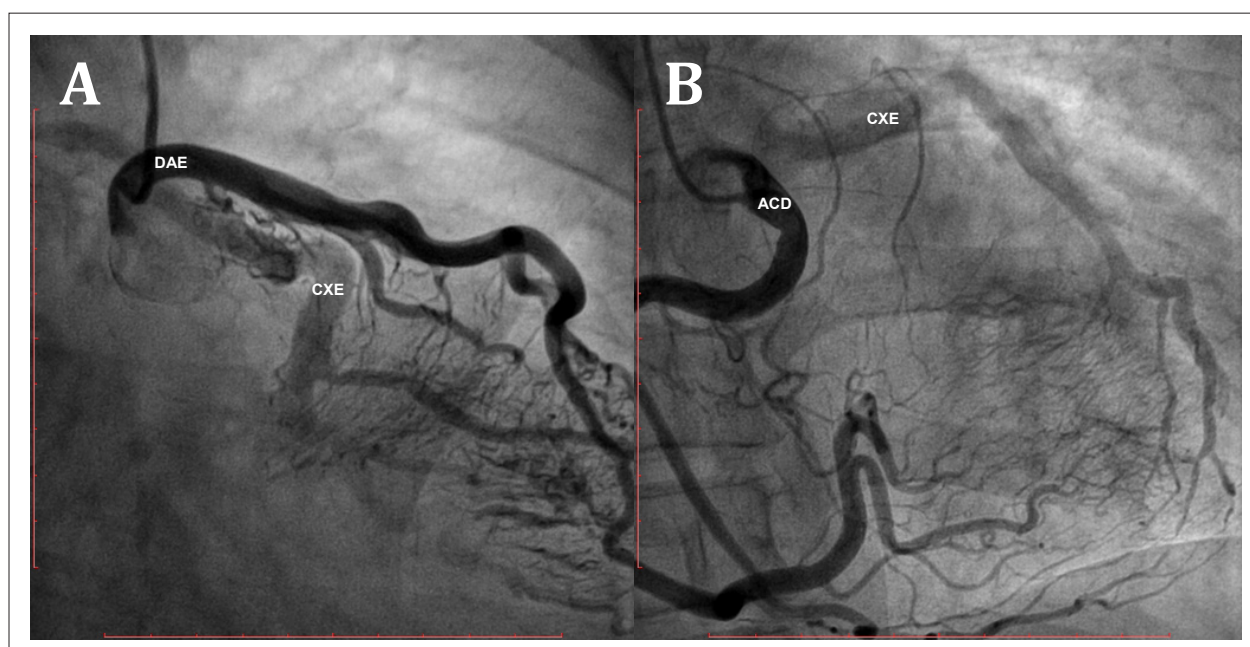


Figura 2 – Angiografia coronária mostrando ectasia das artérias coronárias e uma rede extensa de colaterais originados na DAE (2A) e na ACD (2B) fornecendo perfusão retrógrada da CXE. ACD: artéria coronária direita; CXE: artéria coronária circunflexa esquerda; DAE: artéria descendente anterior esquerda.

A classificação inicialmente proposta por Angelini em 1989 tem sido posteriormente atualizada e é atualmente uma das mais utilizadas. Ela divide as ACACs em a) anomalias de origem e curso; b) anomalias da anatomia intrínseca das artérias coronárias; c) anomalias de terminação coronária; e d) vasos anastomóticos anômalos. O princípio básico desse sistema determina o nome

de uma artéria pelo território para o qual ela fornece sangue e não baseado na sua origem ou curso inicial.^{3,4}

A incidência real das ACACs na população geral permanece obscura; anomalias coronárias ocorrem em 0,3% a 0,9% dos pacientes sem doença cardíaca e em 3% a 36% daqueles com defeitos cardíacos estruturais.¹ As ACACs são geralmente

detectadas apenas na autópsia. Em atletas jovens, estas anomalias são a segunda causa mais comum de morte cardíaca súbita (em 12% de óbitos) e são geralmente desencadeados por exercícios físicos vigorosos.³

A síndrome de Bland-White-Garland ou a origem anômala da artéria coronária esquerda da artéria pulmonar (ALCAPA) foi descrita em 1933, após a autópsia de um neonato de 3 meses, com dificuldade de alimentação, cardiomegalia e evidência de lesão ventricular esquerda no ECG, sendo a anomalia coronária mais frequentemente associada à morte súbita.^{1,3}

A ALCAPA tem uma incidência de 1 em 300.000 nascidos vivos. Esta anomalia é um importante diagnóstico diferencial em crianças com insuficiência cardíaca.³ Usualmente, apresenta-se como uma anomalia isolada mas, em 5% dos casos, pode estar associada a outras malformações (defeito septal, defeito septal ventricular ou coarctação da aorta) e, se não tratada, sua taxa de mortalidade no primeiro ano de vida é de 90%.^{3,5,6}

De forma menos frequente, a ACD, a artéria coronária DAE ou a artéria coronária CXE têm sido relatadas como surgindo da AP em variantes mais raras desta síndrome.^{7,8}

Os casos de origem anômala da artéria coronária direita da artéria pulmonar (ARCAPA) são extremamente raros, com uma incidência de 0,002%. Estas anormalidades são assintomáticas em mais de 75% de casos, sem evidência de isquemia miocárdica.³

A origem anômala da artéria CXE da artéria pulmonar (ALCxCAPA) pode ser considerada uma variante extremamente rara da ALCAPA, com o primeiro caso adulto relatado em 1992 por Garcia et al. e com pouco mais de 20 casos descritos na literatura até o momento presente.^{7,9} Está geralmente associada a outros defeitos cardíacos congênitos, com casos isolados sendo extremamente incomuns. Os casos descritos variam de neonatos a adultos, com apresentações clínicas variadas, incluindo relatos de sopro cardíaco assintomático, dispneia e angina. As formas mais graves encontradas na literatura incluem isquemia miocárdica, com poucos casos relatados de disfunção miocárdica grave e parada cardíaca secundária a esta anomalia.^{1,2}

Durante o primeiro mês de vida, a hipertensão pulmonar fisiológica e a hemoglobina fetal fornecem perfusão e oxigenação ao miocárdio; consequentemente, estes indivíduos são assintomáticos.³ Em crianças maiores e adultos, as pressões relativamente baixas na artéria pulmonar normal criam um gradiente através do qual o sangue flui, direcionado da circulação coronária nativa, através da rede extensa de colaterais, para a artéria anômala e a artéria pulmonar. Isso resulta em fístula coronária-pulmonar, com o fenômeno do roubo coronário.¹ Os pacientes tornam-se sintomáticos e podem apresentar angina, fadiga, dispneia, palpitações, arritmias ventriculares, hipertensão pulmonar e morte súbita.³ Os sintomas e o prognóstico dependem do desenvolvimento de vasos colaterais nas outras duas artérias.^{1,2}

A nossa paciente permaneceu assintomática durante os primeiros 40 anos da sua vida. Nossa hipótese é que isso seja o resultado da combinação da área relativamente pequena do miocárdio fornecida pela artéria CXE, o grau de colateralização coronária e a falta de desafios cardíacos significativos anteriores.

A ATAC proporciona uma ferramenta de imagem não invasiva para demonstrar a origem e a relação das artérias anômalas com outras estruturas vasculares mediastinais e permite o uso

de reformatação tridimensional para a delineação de variações sutis na posição e morfologia dos vasos anômalos. Além disso, desempenha um papel importante no planejamento de intervenção cirúrgica e pode ser uma ferramenta valiosa no acompanhamento pós-operatório para pacientes adultos.¹⁰

Foi demonstrado que a ATAC controlada por ECG foi superior à angiografia em termos de sensibilidade em várias séries.⁶ As Diretrizes de 2018 da ACC/AHA para o Manejo de Adultos com Doença Cardíaca Congênita recomendam o uso da ATAC como método de triagem para o diagnóstico e o manejo de pacientes com anomalias coronárias congênicas de origem arterial ectópica.¹¹

A indicação de tratamento cirúrgico para origem anômala da CXE ainda não está bem estabelecida. Os critérios de tratamento são a presença de sintomas, a área ventricular que é suprida pela artéria e a colateralização a partir da DAE e/ou a ACD.¹² Quando a cirurgia é indicada, a ligadura e o enxerto de bypass são recomendados em adultos; o reimplante promove resultados substancialmente melhores em bebês e crianças.¹³ No presente caso, considerando que a paciente apresentava angina e isquemia documentada, foi realizada a cirurgia.

Conclusão

As ACACs constituem um grupo heterogêneo de anomalias congênicas raras, cujas manifestações variam muito. A origem anômala da artéria CXE da AP é ocultada pela presença de circulação colateral e pela área relativamente pequena suprida por este vaso. Embora a maioria dos pacientes com esta anomalia seja assintomática e seus exames físicos sejam normais, eles correm o risco de morte súbita. Consequentemente, esta condição requer um alto grau de suspeita clínica e a ATAC constitui-se como a modalidade de imagem de escolha.

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa e Redação do manuscrito: Faria B; Obtenção de dados e Análise e interpretação dos dados: Faria B, Calvo L, Ruivo C; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Ribeiro S, Lourenço A.

Potencial conflito de interesses

Os autores declaram não haver conflito de interesses pertinentes.

Fontes de financiamento

O presente estudo não contou com fontes de financiamento externas.

Vinculação acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

Aprovação ética e consentimento informado

Este artigo não contém estudos com humanos ou animais realizados por nenhum dos autores.

Relato de Caso

Referências

1. Pretto J, Daros C, Medeiros C, Roman R. Origem anômala da artéria coronária circunflexa na artéria pulmonar em adulto jovem. *Arq Bras Cardiol: imagem cardiovasc.* 2014;27(3):212-5.
2. Harky A, Bashir M, Garner M, Hsia T. Anomalous origin of the circumflex coronary artery presenting with ventricular fibrillation cardiac arrest. *BMJ Case Rep.* 2017. doi:10.1136/bcr-2016-219184.
3. Silva A, Baptista MJ, Araujo E. Congenital coronary artery anomalies. *Rev Port Cardiol.* 2018;37(4):341-50.
4. Angelini P, Velasco J, Flamm S. Coronary anomalies: incidence, pathophysiology and clinical relevance. *Circulation.* 2002;105(20):2449-54.
5. Peña E, Nguyen E, Merchant N, Dennie C. ALCAPA Syndrome: Not Just a Pediatric Disease. *RadioGraphics.* 2009; 29(2):553-65.
6. Agarwal P, Dennie C, Pena E, Nguyen E, La Bounty T, Yang B, et al. Anomalous Coronary Arteries That Need Intervention: Review of Pre- and Postoperative Imaging Appearances. *RadioGraphics.* 2017; 37(3) 740-53.
7. Liu B, Fursevich D, O'Dell MC, Flores M, Feranec N. Anomalous left circumflex coronary artery arising from the right pulmonary artery: a rare cause of aborted sudden cardiac death cureus. 2016;8(2):e499. DOI 10.7759/cureus.499.
8. Graidis C, Dimitriadis C, Karasavvidis V, Argyropoulou E, Economou F, George G, et al. Prevalence and characteristics of coronary artery anomalies in an adult population undergoing multidetector-row computed tomography for the evaluation of coronary artery disease. *BMC Cardiovasc Disorders.* 2015;15:112.
9. Garcia C, Chandler J, Russell R. Anomalous left circumflex coronary artery from the right pulmonary artery: First adult case report. *Am Heart J.* 1992;123(2):526-8.
10. Vizzuso A, Righi R, Zerbini M, Gamanji S, Cucchi P, Gallo F, et al. An unusual presentation of anomalous left coronary artery from the pulmonary artery (ALCAPA) syndrome in a 70-year-old man: a case report. *J Med Case Rep.* 2018;12(1):308.
11. Stout K, Daniels C, Aboulhosn J, Broberg BB, Colman JM, Crum b SR, et al. 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Clinical Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol.* 2019;73(12):e1-e192.
12. Bolognesi R, Alfieri O, Tsialtas D, Manca C. Surgical treatment of the left circumflex coronary artery from the pulmonary artery in an adult patient. *Ann Thorac Surg.* 2003;75(5): 1642-3.
13. Aktaş D, Erdem A, Çelik N, Kamalı Z, Santaş T. A rare coronary anomaly with masked diagnosis: Anomalous left circumflex artery from right pulmonary artery. *Türk Kardiyol Dern Ars.* 2015;43(6):551-3.



Este é um artigo de acesso aberto distribuído sob os termos da licença de atribuição pelo Creative Commons

Triagem Familiar no Diagnóstico da Síndrome do QT Curto após Morte Súbita Cardíaca como Primeira Manifestação em Jovens Irmãos

Family Screening in the Diagnosis of Short QT Syndrome after Sudden Cardiac Death as First Manifestation in Young Siblings

Guilherme Augusto Teodoro Athayde,¹ Natália Quintella Sangiorgi Olivetti,¹ Francisco Carlos da Costa Darrieux,¹ Luciana Sacilotto,¹ Gabrielle D'Arezzo Pessente,¹ Maurício Ibrahim Scanavacca¹

Instituto do Coração do Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo,¹ São Paulo, SP - Brasil

Introdução

Em 2000, Gussak et al.,¹ publicaram uma série de casos em que taquiarritmias atriais, síncope e morte súbita cardíaca (MSC) se associavam a um intervalo QT pronunciadamente curto, sendo os primeiros a correlacionar todos esses achados em uma síndrome. Desde então, esforços vêm sendo realizados, a fim de melhor entender o comportamento e encontrar alternativas de tratamento para a síndrome do QT curto (SQTC); no entanto, esbarram na raridade da doença, na dificuldade em estabelecer parâmetros diagnósticos e na sua complexa manifestação clínica. Este artigo relata o caso de irmãos jovens com MSC e SQTC e versa sobre as dificuldades diagnósticas e terapêuticas da síndrome.

Relato de Caso

Um indivíduo de 18 anos de idade apresentou morte súbita enquanto tinha relações sexuais. A necrópsia realizada não evidenciou uma causa *mortis* precisa e não havia alterações cardíacas estruturais. Após 6 meses do ocorrido, seu irmão, aos 11 anos de idade, enquanto caminhava voltando da escola, apresentou MSC revertida, sem evidência do ritmo, sendo levado à unidade de terapia intensiva (UTI) de um hospital da região, falecendo após 9 dias. A necrópsia, mais uma vez, demonstrou um coração estruturalmente normal.

Seus familiares (Figura 1) procuraram auxílio médico para investigação diagnóstica. A história clínica revelava um passado de drogadição longínquo do pai, e o filho vivo de 18 anos apresentara síncope sem pródromos na infância, sem relação com fatores desencadeantes sugestivos de fenômenos autonômicos. A filha viva, de 20 anos de idade, relatava palpitações com segundos de duração e tinha hipotireoidismo, assim como a mãe. O pai, o filho e o avô paterno apresentavam *pectus excavatum* e uma envergadura

maior que a altura, todavia sem critérios para diagnóstico de síndrome de Marfan. O eletrocardiograma (ECG) do pai mostrava um QTc de 371 ms e o do filho vivo, de 323 ms (Figura 2), enquanto o da filha viva, QTc de 380 ms. Os exames ecocardiograma, ECG de alta resolução (ECG-AR), angiotomografia de aorta e ressonância magnética cardíaca de todos os familiares de primeiro grau encontravam-se sem alterações. Não se observaram arritmias atriais ou ventriculares no teste ergométrico ou no Holter de 24 horas.

Foi realizado teste genético do pai por sequenciamento de nova geração (NGS), não sendo identificadas variantes patogênicas ou possivelmente patogênicas em um painel de 101 genes que se correlacionam com MSC, incluindo SQTC (KCNH2, KCNQ1, KCNJ2, CACNA1C e CACNB2) e Marfan (FBN1 e TGFBR).

Na ausência de monitor de eventos implantáveis no sistema único de saúde, optou-se por implante de cardiodesfibrilador implantável (CDI) no filho de 18 anos, devido à história de síncope sem pródromos, associada ao histórico familiar de MSC, e ao intervalo QTc encurtado, favoráveis ao diagnóstico de SQTC. Em seguimento de 18 meses, não apresentou síncope ou terapias pelo CDI.

Discussão

A MSC em jovens com coração estruturalmente normal definido por necrópsia pode ser considerada presumivelmente arritmica, especificamente por canalopatias cardíacas.² As principais canalopatias incluem síndrome do QT longo, síndrome de Brugada, taquicardia ventricular polimórfica catecolaminérgica, doença progressiva da condução cardíaca e, por fim, SQTC.

A maioria desses distúrbios está associada a mutações em genes que codificam as subunidades alfaformadoras de poros do canal e suas interações com proteínas auxiliares, responsáveis pelo funcionamento dos canais de sódio, potássio e cálcio.² Portanto, a avaliação de familiares em um contexto de duas MSC em jovens com necrópsia normal abrange análise clínica extensa dos sobreviventes, bem como testes genéticos *post mortem*.

O único achado relevante na investigação clínica familiar, especificamente no filho sobrevivente que apresentava síncope "desliga-liga" e no pai, foi um intervalo QT encurtado. O diagnóstico da SQTC é alvo de debate na literatura até os dias atuais. Os critérios propostos por Gollob et al.,³ em 2011, foram os primeiros a ser utilizados.³ Em 2015, novos critérios foram propostos,⁴ sendo a SQTC

Palavras-chave

Síndrome do QT Curto; Morte Súbita Cardíaca; Cardiodesfibrilador Implantável; Teste Genético; Canalopatias Cardíacas.

Correspondência: Maurício Ibrahim Scanavacca •
Universidade de São Paulo Instituto do Coração - Dr. Enéas de Carvalho Aguiar, 44 CEP 05403-900, São Paulo, SP - Brasil
E-mail: mauricio.scanavacca@incor.usp.br

DOI: <https://doi.org/10.36660/abc.20200274>

Relato de Caso

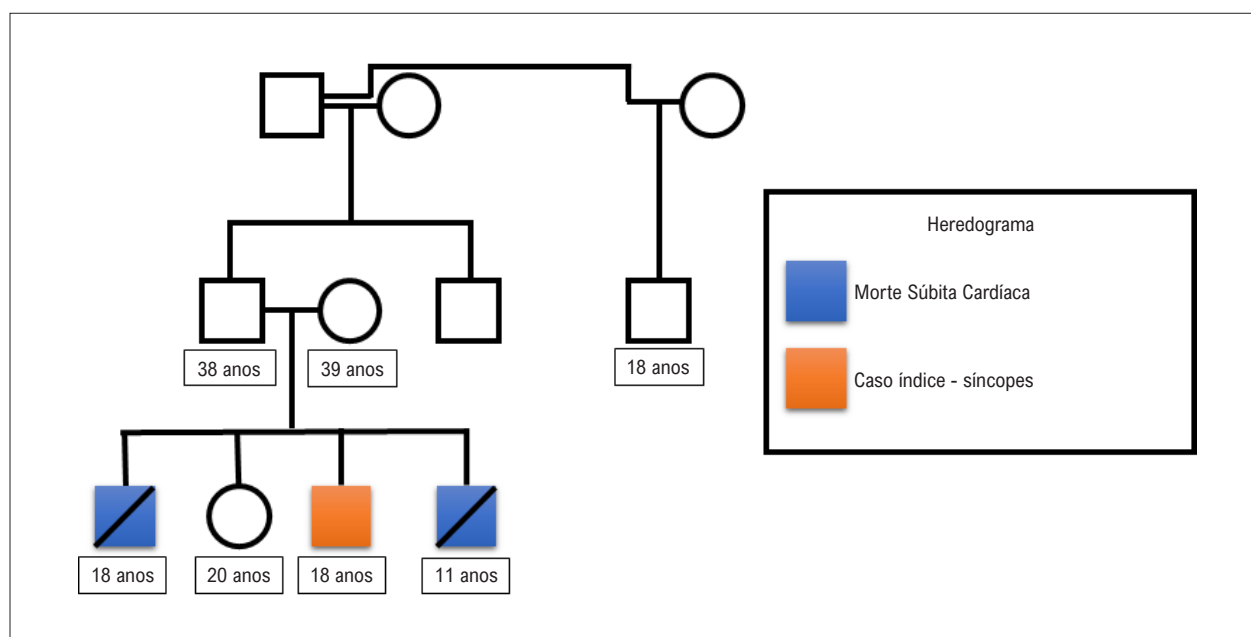


Figura 1 - Heredograma familiar, mostrando o caso-índice em laranja com manifestação de síncope. Seus irmãos, marcados em azul, sofreram morte súbita cardíaca aos 18 anos de idade (durante atividade sexual) e aos 11 anos de idade (caminhando de volta da escola), respectivamente, da esquerda para a direita. Morte Súbita cardíaca definida conforme Priori et al.⁴ nenhuma causa extracardiaca óbvia ocorreu no exame post mortem e, portanto, um evento arritmico é a causa provável da morte.

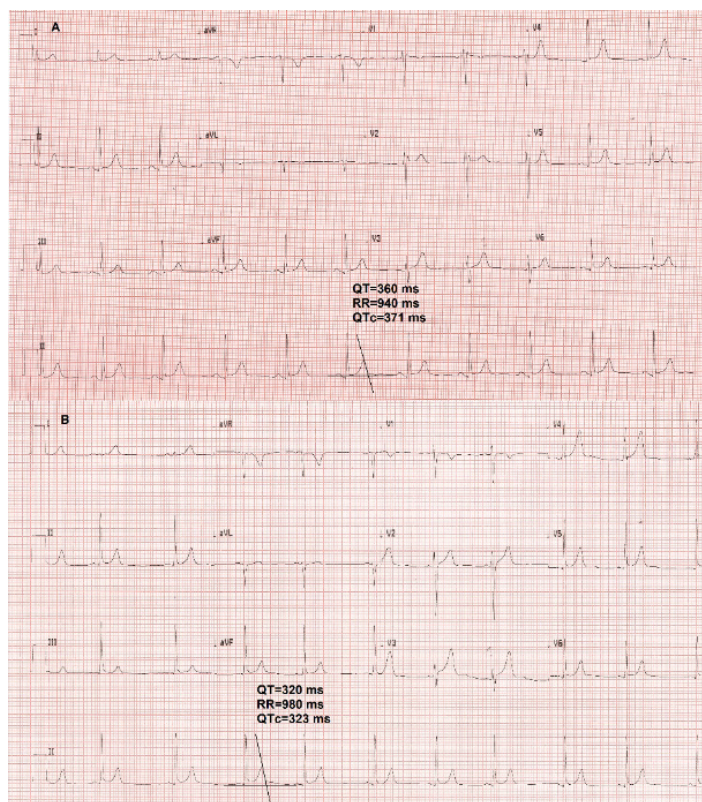


Figura 2 - Eletrcardiogramas da chegada dos pacientes ao serviço, mostrando intervalos QT curtos. A. Eletrcardiograma do pai, com QTc = 371 ms. B. Eletrcardiograma do filho vivo, com QTc = 323 ms.

diagnosticada quando o intervalo QTc ≤ 340 ms ou quando o intervalo QTc < 360 ms, em associação à história clínica, familiar ou presença de mutação patogênica. No caso exposto, o ECG do filho sobrevivente apresentava um QTc de 323 ms, associado à forte história de MSC em familiares ≤ 40 anos de idade, além do passado de síncope inexplicadas. Isoladamente, um intervalo QTc < 340 ms é diagnóstico de SQTC e, pelo escore de Gollob, somaria 5 pontos,³ preenchendo critérios de alta probabilidade diagnóstica para a SQTC. Não documentamos fibrilação atrial até o momento, que reforçaria o diagnóstico de SQTC.

A morte súbita em irmãos jovens, sem antecedentes familiares adicionais de MSC, sugere a presença de doença recessiva, porém os pais não eram consanguíneos. Outra possibilidade é a ocorrência de mutação *de novo* em um dos genitores, com uma expressão clínica mais branda. O pai apresentava intervalo QT mais curto que a média populacional, porém era assintomático. Como uma doença autossômica dominante de penetrância incompleta e expressividade variável,⁵ ele poderia ser um carreador assintomático de uma canalopatia cardíaca expressa com maior gravidade nos filhos que faleceram. Além disso, as mortes e a síncope do sobrevivente aconteceram na segunda década de vida, mais sugestivos de TVPC, não identificada na avaliação clínica e genética.⁴

A real prevalência da SQTC é duvidosa em virtude de sua raridade. O encurtamento do intervalo QT reflete a repolarização acelerada, gerando uma dispersão da repolarização entre as camadas cardíacas, favorecendo o mecanismo de reentrada funcional nos átrios e ventrículos, predispondo à fibrilação atrial e ventricular.⁶

Em canalopatias, o teste genético tem papel limitado na síndrome de Brugada e na SQTC (cerca de 25%),^{3,7} diferentemente da SQT (80%)⁸ e da TVPC (90%).⁹ Logo, um teste genético sem identificação de mutações patogênicas ocorre com mais frequência na SQTC³ e não exclui o diagnóstico de SQTC.

O CDI tem se mostrado como o tratamento mais efetivo e seguro para os pacientes com SQTC, uma vez que estes apresentam alto risco de MSC.¹⁰ O implante de CDI é recomendado para pacientes com diagnóstico de SQTC que são sobreviventes de uma MSC ou que têm taquicardia ventricular (TV) sustentada espontânea documentada.⁴ No nosso caso, o tratamento proposto foi o implante de CDI no filho vivo e a observação clínica do restante da família, de

acordo com as recomendações mais recentes que sugerem que um CDI poderia ser considerado em pacientes com SQTC com uma forte história familiar de MSC e uma evidência de QTc curto, como classe de recomendação IIb.⁴

Conclusão

O diagnóstico etiológico da MSC em jovens pode ser desafiador, principalmente quando há suspeita de morte súbita presumivelmente arritmica, por sua característica de penetrância incompleta e expressividade variável. A síndrome do QT curto é uma canalopatia muito rara e, portanto, com uma caracterização fenotípica limitada, que deve ser recordada no cenário de MSC de etiologia desconhecida em jovens. Seu diagnóstico baseia-se apenas no ECG, na história clínica e familiar e na genética. O CDI é a principal arma terapêutica, mostrando-se um tratamento efetivo e seguro para a redução da mortalidade nesses pacientes.

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa e Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Athayde GAT, Olivetti NQS, Darrieux FCC, Sacilotto L, Scanavacca MI; Obtenção de dados: Athayde GAT, Olivetti NQS, Pessente GD; Análise e interpretação dos dados: Athayde GAT, Darrieux FCC, Sacilotto L, Pessente GD; Redação do manuscrito: Athayde GAT, Darrieux FCC, Sacilotto L.

Potencial conflito de interesse

Não há conflito com o presente artigo

Fontes de financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

Aprovação ética e consentimento informado

Este artigo não contém estudos com humanos ou animais realizados por nenhum dos autores.

Referências

1. Gussak I, Brugada P, Brugada J, Wright RS, Kopecky SL, Chaitman BR, et al. Idiopathic short QT interval: a new clinical syndrome? *Cardiology*. 2000;94(2):99-102.
2. Gray B, Ackerman MJ, Semsarian C, Behr ER. Evaluation After Sudden Death in the Young: A Global Approach. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2019 Aug;12(8):e007453.
3. Gollob MH, Redpath CJ, Roberts JD. The short QT syndrome: proposed diagnostic criteria. *J Am Coll Cardiol*. 2011 Feb 15;57(7):802-12.
4. Priori SG, Blomström-Lundqvist C, Mazzanti A, Blom N, Borggrefe M, Camm J, et al. 2015 ESC Guidelines for the management of patients with ventricular arrhythmias and the prevention of sudden cardiac Death. The Task Force for the Management of Patients with Ventricular Arrhythmias and the Prevention

Relato de Caso

- of Sudden Cardiac Death of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J*. 2015 Nov 1;36(41):2793-867.
5. Giudicessi JR, Ackerman MJ. Determinants of incomplete penetrance and variable expressivity in heritable cardiac arrhythmia syndromes. *Transl Res*. 2013;161(1):1-14.
 6. Tse G, Chan YW, Keung W, Yan BP. Electrophysiological mechanisms of long and short QT syndromes. *Int J Cardiol Heart Vasc*. 2016 Nov 26;14:8-13.
 7. Yamagata K, Horie M, Aiba T, Ogawa S, Aizawa Y, Ohe T, et al. Genotype-Phenotype Correlation of SCN5A Mutation for the Clinical and Electrocardiographic Characteristics of Probands With Brugada Syndrome: A Japanese Multicenter Registry. *Circulation*. 2017 Jun 6;135(23):2255-70.
 8. Giudicessi JR, Ackerman MJ. Genotype- and phenotype-guided management of congenital long QT syndrome. *Curr Probl Cardiol*. 2013;38(10):417-55.
 9. Roston TM, Yuchi Z, Kannankeril PJ, Hathaway J, Vinocur JM, Etheridge SP, et al. The clinical and genetic spectrum of catecholaminergic polymorphic ventricular tachycardia: findings from an international multicentre registry. *Europace*. 2018;20(3):541-7.
 10. Mazzanti A, Kanthan A, Monteforte N, Memmi M, Bloise R, Novelli V, et al. Novel insight into the natural history of short QT syndrome. *J Am Coll Cardiol*. 2014 Apr 8;63(13):1300-8.



Este é um artigo de acesso aberto distribuído sob os termos da licença de atribuição pelo Creative Commons

Cardiomiopatia Dilatada: Nova Variante no Gene da Filamina-C

Dilated Cardiomyopathy: New Variant in the Filamin-C Gene

Murilo Zomer Frasson¹ e Cristiano Pederneiras Jaeger¹

Hospital Mãe de Deus - Residência Médica de Cardiologia,¹ Porto Alegre, RS - Brasil

Relato de Caso

Apresentamos o relato de caso de um paciente masculino de 50 anos de idade que procurou o departamento de pronto-socorro de nossa instituição com queixa de dispneia progressiva há 1 semana. O paciente relatava história prévia de fibromialgia e negava demais comorbidades, como infarto miocárdico ou acidente vascular cerebral. Negava tabagismo atual e fazia uso eventual de álcool. Como medicamentos de uso contínuo, utilizava duloxetine, pregabalina e zolpidem. Mãe e primos com história de insuficiência cardíaca por miocardiopatia dilatada idiopática, sem demais comorbidades cardiovasculares em seu histórico familiar.

Ao exame físico, apresentava sinais vitais estáveis, crepitações em bases pulmonares e edema de membros inferiores. Ausculta cardíaca sem comemorativos. Eletrocardiograma realizado mostrava ritmo sinusal, sem sinais de sobrecarga atrial ou ventricular (Figura 1). Radiografia de tórax revelou cardiomegalia. Nos exames laboratoriais, chamava a atenção um NT-pró-BNP de 2.335 pg/mL, e a série de troponinas T ultrassensíveis revelou valores consecutivos de 0,074 ng/mL e 0,072 ng/mL (valor de referência <0,014 ng/mL).

O paciente foi internado para investigação. Ecocardiograma revelou uma cardiopatia dilatada com fração de ejeção de 37,1%, com uma hipocinesia difusa das paredes do ventrículo esquerdo. Um cateterismo cardíaco revelou coronárias sem estenoses significativas. Foi realizada ressonância magnética cardíaca, que demonstrou fração de ejeção de 27% com disfunção sistólica global e ausência de fibrose, sugerindo cardiomiopatia dilatada idiopática. Também foi realizado *holter* de 24 horas, que não evidenciou arritmias ventriculares durante o período de monitoramento.

Após compensação com medidas para insuficiência cardíaca na instituição, o paciente realizou teste genético para cardiomiopatias hereditárias, tendo sido analisados os genes listados na Tabela 1. A análise foi feita com extração e fragmentação do DNA genômico, seguida de identificação, captura e enriquecimento das regiões de interesse. O resultado de tal exame revelou uma variante provavelmente patogênica

c.1595delIT em heterozigose no gene da filamina-C (*FLNC*). Este gene tem sido associado a uma série de cardiopatias, tais como: (1) cardiomiopatia hipertrófica familiar, de herança não determinada; (2) cardiomiopatia restritiva familiar,¹ de herança autossômica dominante [OMIM: 617047]; (3) miopatia distal de herança autossômica dominante [OMIM: 614065]; e (4) miopatia miofibrilar, de herança autossômica dominante [OMIM: 609524].² A variante identificada é caracterizada pela deleção de um nucleotídeo que, preditadamente, leva à alteração da matriz de leitura (*frameshift*) ao promover a substituição do aminoácido valina no códon 532 por uma glicina, com consequente parada precoce da tradução proteica 16 posições à frente (p.(Val532Glyfs*16)) resultando em uma proteína truncada. A variante está ausente nos bancos de frequência populacionais (Exome Aggregation Consortium [ExAC] e The Genome Aggregation Database [GnomAD]),³ não foi descrita na literatura médica em nenhum momento e nunca foi observada no banco de dados ClinVar.⁴ A filamina-C é uma proteína expressada principalmente no músculo cardíaco e músculo esquelético, sendo codificada pelo gene *FLNC*. A proteína é responsável pelo *crosslink* dos filamentos de actina em redes ortogonais no citoplasma cortical das células e participa da ancoragem de proteínas de membrana para o citoesqueleto da actina.⁵ Devido a essas funções e sua expressão no músculo cardíaco predominante, o gene *FLNC* tem sido relacionado a cardiomiopatias dilatadas ou arritmogênicas.⁶ Segundo as métricas disponíveis no banco de dados GnomAD, o gene *FLNC* não tolera alterações *loss-of-function*. Ademais, mutações *frameshift* têm sido relacionadas às doenças de cardiomiopatia arritmogênica/dilatada.⁷ De acordo com os critérios do American College of Medical Genetics and Genomics (ACMG),⁸ esta variante encontrada é classificada como provavelmente patogênica.

O paciente apresentou melhora clínica com o tratamento, tendo recebido alta com furosemida, sacubitril-valsartana e carvedilol. Foi recomendado aconselhamento genético à família, posto que familiares em primeiro grau de indivíduos portadores de variantes patogênicas em heterozigose do gene *FLNC* têm 50% de probabilidade de serem portadores da mesma variante. Apesar do risco de arritmias ventriculares importantes, neste caso específico, o paciente optou pelo não implante de cardiodesfibrilador (CDI) em um primeiro momento. Quanto a esse aspecto de prevenção de morte súbita cardíaca, lembramos que o estudo DANISH⁹ não demonstrou benefício em termos de diminuição de mortalidade em pacientes com insuficiência cardíaca de fração de ejeção reduzida de etiologia não isquêmica. Contudo, é importante ressaltar que, de acordo com diretrizes da Sociedade Brasileira de Cardiologia, pacientes com insuficiência cardíaca de etiologia não isquêmica com fração de ejeção $\leq 35\%$ poderão ter indicação de CDI, inclusive para profilaxia primária (Classe

Palavras-chave

Doenças Cardiovasculares/fisiopatologia; Cardiomiopatia Dilatada/genética; Insuficiência Cardíaca; Filaminas.

Correspondência: Murilo Zomer Frasson •

Hospital Mãe de Deus - Residência Médica de Cardiologia - Rua José de Alencar, 286. CEP 90880-480, Porto Alegre, RS - Brasil

E-mail: frasson.murilo@gmail.com

Artigo recebido em 13/03/2020, revisado em 31/08/2020, aceito em 04/11/2020

DOI: <https://doi.org/10.36660/abc.20200199>

Relato de Caso

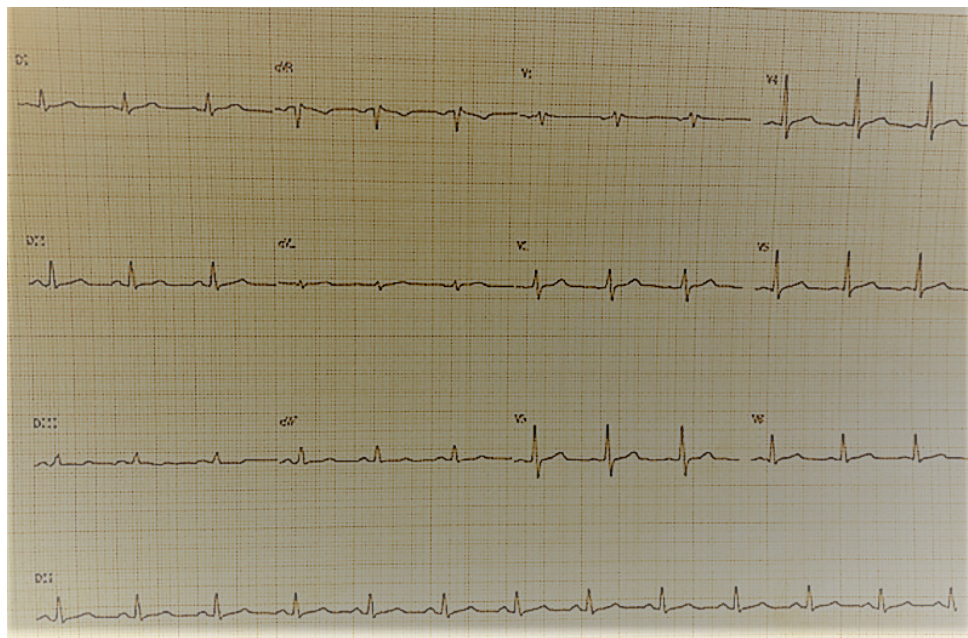


Figura 1 – Eletrocardiograma.

Tabela 1 – Pannel genético analisado

ABCC9; ACTC1; ACTN2; ANK2; BAG3; BRAF; CALR3; CAV3; CBL; CRYAB; CSRP3; DES; DSC2; DSG2; DSP; DTNA; EMD; EYA4; FHL1; FKTN; FLNC; GAA; GLA; HRAS; JPH2; JUP; KRAS; LAMP2; LDB3; LMNA; MAP2K1; MAP2K2; MYBPC3; MYH6; MYH7; MYL2; MYL3; MYLK2; MYOT; MYOZ2; NEBL; NEXN; NRAS; PKP2; PLN; PRKAG2; PSEN1; PSEN2; PTPN11; RAF1; RBM20; RPSA; RYR2; SCN5A; SGCD; SHOC2; SLC25A4; SOS1; SPRED1; SYNE1; SYNE2; TAZ; TCAP; TGFB3; TMEM43; TMPO; TNNC1; TNNI3; TNNT2; TPM1; TRIM63; TTN; TTR; VCL.

IIa).¹⁰ Além disso, as diretrizes do Heart Rhythm Journal de 2019¹¹ citam que, em pacientes com cardiomiopatia arritmogênica ligada a mutação no gene *FLNC* e fração de ejeção <45%, o implante do CDI é terapia a ser considerada (Classe IIa/C). Esta seria uma recomendação mais específica, visto que leva em consideração o caráter genético da patologia do paciente. Sentimos que a decisão quanto ao implante ou não de CDI deva levar em conta as evidências literárias, mas que também seja individualizada, observando-se sempre a vontade do paciente e sua qualidade e expectativa de vida.

Diante de tal relato, consideramos a importância de se buscar ativamente a etiologia para casos de insuficiência cardíaca presumidamente idiopática, incluindo a pesquisa genética, visto que há a possibilidade de que seja encontrado um fator causal para a doença de um paciente, que muitas vezes pode estar sendo privado de um diagnóstico mais específico. Evidentemente, existem certas dificuldades para a oferta do rastreamento genético, tais como baixa disponibilidade do exame em muitos locais, preço elevado e falta de difusão do

conhecimento genético entre os cardiologistas gerais. Salienta-se que a genética é um campo ainda em grande desenvolvimento, no qual certamente muitas mutações e variantes patogênicas ainda devem ser catalogadas, possibilitando orientações muito mais precisas ao paciente e seus familiares, uma vez determinada a origem da patologia em questão.

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa, Obtenção de dados, Análise e interpretação dos dados, Redação do manuscrito e Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Frasson MZ e Jaeger CP.

Potencial conflito de interesse

Não há conflito com o presente artigo

Fontes de financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

Aprovação ética e consentimento informado

Este artigo não contém estudos com humanos ou animais realizados por nenhum dos autores.

Referências

1. Brodehl A, Ferrier RA, Hamilton SJ, Greenway SC, Brundler MA, Yu W, et al. Mutations in FLNC are associated with familial restrictive cardiomyopathy. *Human Mutation*. 2016; 37(3):269-79. doi:10.1002/humu.22942
2. OMIN Online Mendelian Inheritance in man: an online catalog of human genes and genetic disorders: update June 23, 2021. [Internet] [Cited in 2021 June] Available from: omim.org.
3. The Genome Aggregation Database (gnomAD). [Internet] [Cited in 2021 June 21] Available from: <https://gnomad.broadinstitute.org/>.
4. ClinVar. Clin Var aggregates information about genomic variation and its relationship to human health. [Internet]. [Cited in 2021 June 23]. Available from: ncbi.nlm.nih.gov/clinvar/
5. Maestrini E, Patrosso C, Mancini M, Rocchi m, Repetto M, Villa A, et al. Mapping of two genes encoding isoforms of the actin binding protein ABP-280, a dystrophin like protein, to Xq28 and to chromosome 7. *Hum Molec Genet*. 1993;2(6):761-6. doi:10.1093/hmg/2.6.761.
6. Ortiz-Genga MF, Cuenca S, Dal Ferro M, Zorio E, Salgado-Aranda R, Climent V, et al. Truncating FLNC mutations are associated with high-risk dilated and arrhythmogenic cardiomyopathies. *J Am Coll Cardiol*. 2016; 68(22):2440-51. doi:10.1016/j.jacc.2016.09.927.
7. Bienengraeber M, Olson TM, Selivanov VA, Kathmann EC, O'Cochlain F, Gao F, et al. ABCC9 mutations identified in human dilated cardiomyopathy disrupt catalytic KATP channel gating. *Nat Genet*. 2004; 36:382-7.
8. Richards S, Aziz N, Bale S, Beck D, Das S, Gastier-Foster J, et al. Standards and guidelines for the interpretation of sequence variants: a joint consensus recommendation of the American College of Medical Genetics and Genomics and the Association for Molecular Pathology. *Genet Med*. 2015; 17(5):405-24 doi:10.1038/gim.2015.30.
9. Køber L, Thune JJ, Nielsen JC, Haarbo J, Videbaek L, Korup E, et al. Defibrillator implantation in patients with nonischemic systolic heart failure. *N Engl J Med*. 2016; 375(13):1221-30.
10. Sociedade Brasileira de Cardiologia. Diretriz de Insuficiência Cardíaca. Diretriz de Insuficiência Cardíaca Crônica e Aguda. *Arq Bras Cardiol*. 2018; 111:436-539.
11. Towbin JA, McKenna WJ, Abrams DJ. HRS expert consensus statement on evaluation, risk stratification, and management of arrhythmogenic cardiomyopathy: executive summary. *Heart Rhythm*. 2019; 16(11):e373-e407. doi:10.1016/j.hr



Este é um artigo de acesso aberto distribuído sob os termos da licença de atribuição pelo Creative Commons

Arritmia Ventricular Potencialmente Fatal Induzida por Taquicardia Atrial em uma Criança com Mutações de SCN5A

Life-Threatening Ventricular Arrhythmia Induced by Atrial Tachycardia in a Child with an SCN5A Mutation

Márcio Augusto Silva,¹ Jorge Elias Neto,¹ Guilherme Muller de Campos Futuro,¹ Erick Sessa Merçon,¹ Deborah Vasconcelos,¹ Ricardo Kuniyoshi¹

Vitoria Apart Hospital - Cardiologia,¹ Serra, ES - Brasil

Introdução

Mutações no gene SCN5A, que codifica o canal Na⁺ cardíaco, podem causar arritmias potencialmente fatais. Identificou-se que essas mutações são causadoras de doenças elétricas primárias hereditárias, incluindo a síndrome de Brugada (SB), síndrome do QT longo, e outros distúrbios da condução cardíaca.^{1,2} A SB, a doença mais relatada desse grupo de transtornos, geralmente é descrita em populações adultas e está relacionada a aproximadamente 20% de todas as mortes súbitas (MS) em pacientes com corações aparentemente normais.³⁻⁵ Portanto, alguns relatos mostraram eventos arritmicos (EA) significativos causados por essa mutação na infância.⁶

Arritmias atriais, bem como a síndrome do nó sinusal (SNS), podem estar relacionadas a anormalidades do canal Na⁺. Na SB, arritmias atriais são diagnosticadas em até 38% dos pacientes, e estão relacionadas a prognósticos piores.⁷

Relato de Caso

Um menino de 2 anos de idade, sem anomalias cardíacas detectadas em exames de ecocardiograma transtorácico e imagens de ressonância magnética (RM), deu entrada duas vezes no hospital com padrão típico de flutter atrial (FLA), que foi revertido por cardioversão elétrica. Após o último episódio, ele recebeu alta com prescrição de 3 mg/kg de amiodarona por dia. O ECG de 12 derivações revelou intervalos QT (390 – 410 ms) e QTc (413 – 440 ms) normais, intervalo PR (200 ms) prolongado, e ondas T negativas nas derivações precordiais direitas (Figura 1).

Um Holter de 24 horas, obtido três meses mais tarde, depois da suspensão da amiodarona, registrou um episódio sincopal – respiração agônica, cianose, movimentos convulsivos – durante o sono no colo de sua mãe. A faixa de ECG apresentou uma ampla variação de ciclo RR, com

episódios intermitentes de taquicardia atrial (TA), que se tornou sustentada de condução atrioventricular (AV) de 1:1, com alargamento progressivo do complexo QRS, seguido de taquicardia ventricular (TV) polimórfica, fibrilação ventricular (FV) e 30 segundos de assistolia; o ritmo sinusal foi restaurado espontaneamente (Figura 2).

Houve uma nova ocorrência de taquicardia com QRS alargado na unidade de terapia intensiva. A infusão de adenosina 1 mg nesse momento revelou um novo FLA antes de uma nova cardioversão elétrica.

Estudo eletrofisiológico (EEF) foi realizado sob sedação intravenosa profunda (quetamina 0,2 mg/kg e infusão contínua de propofol) com dois cateteres multipolares 5F. Detectou-se um aumento do intervalo HV (63 ms), e FLA típico, dependente do istmo cavo tricuspídeo (ICT) foi induzido por estimulação atrial programada. Foi realizada ablação linear por cateter de radiofrequência (RF) com bloqueio bidirecional da condução pelo ICT. A estimulação programada (2 ciclos e 2 extra-estímulos) não induziu arritmias ventriculares.

Testes genéticos identificaram uma mutação patogênica heterozigótica do gene SCN5A - variante c.362G>A p. (Arg121Gln) no éxon 3 do gene SCN5A (NM_198056), compatível com a SB.

O paciente é filho único, sem histórico familiar de arritmias, síncope ou MS. A mãe, de 30 anos de idade, apresentou ECG normal e painel genético negativo. O pai, de 34 anos e assintomático, apresentou um bloqueio AV de primeiro grau (PR = 220 ms) e padrão típico de SB Tipo I no ECG (Figura 1), intervalo HV anormal (73 ms), ausência de arritmias ventriculares induzíveis e mesma mutação do gene SCN5A.

Depois de 18 meses de acompanhamento sem sintomas ou EA, apresentou um novo episódio sincopal, desencadeado por febre. Não foram observadas alterações eletrocardiográficas, tanto no ECG de repouso como no Holter de 24 horas. Nesse momento, foi implantado um cardioversor desfibrilador implantável (CDI) de câmara única por via transvenosa. No acompanhamento de 6 meses, não foram observadas complicações relacionadas ao dispositivo, EA ou terapias do CDI.

Discussão

O presente estudo relatou o caso de um menino de 2 anos com um coração aparentemente normal com EA potencialmente fatal desencadeada por TA sustentada. Esse evento incomum nos levou a suspeitar de uma possível canalopatia. Foi detectada mutação no SCN5A na criança e em seu pai, que apresentou um padrão de SB em ECG Tipo I.

Palavras-chave

Arritmias Cardíacas; Síndrome de Brugada; Criança.

Correspondência: Márcio Augusto Silva •

Vitoria Apart Hospital – Cardiologia - Rodovia BR 101 Norte Km 2. CEP 29161-001, Boa Vista, Serra, ES – Brasil

E-mail: masilva.cardio@gmail.com

Artigo recebido em 21/05/2020, revisado em 08/09/2020, aceito em 04/11/2020

DOI: <https://doi.org/10.36660/abc.20200509>

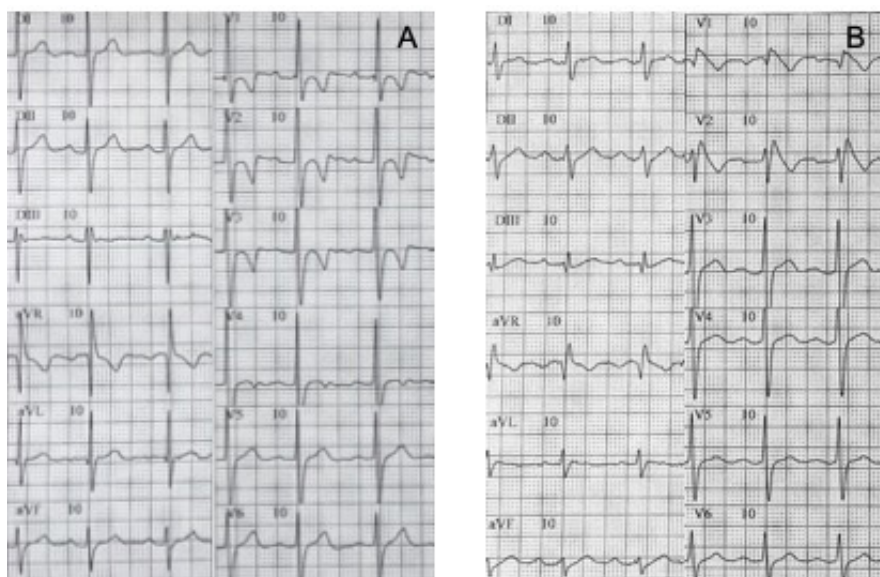


Figura 1 – ECG de 12 derivações espontâneas (A) – Criança; (B) – Pai.



Figura 2 – Evento sincopal registrado no Holter de 24 horas. A, B – TA/AFL de condução AV variável, com QRS estreito; C, D – A condução AV passou a 1:1 com alargamento progressivo de QRS; E, F, G, H – TF e TV polimórfica ampla sustentada; I, J, K – a FV é seguida de 30 segundos de assistolia, com recuperação espontânea do ritmo sinusal; L – faixa longa de assistolia total.

Relato de Caso

Desde a descrição inicial da doença em 1992, que incluiu três crianças,³ os dados sobre a população pediátrica com SB publicados são muito limitados. O padrão de ECG típico da SB (tipo I - elevação côncava do ST nas derivações precordiais direitas) e as manifestações clínicas geralmente não são observadas em crianças mais novas. A idade do aparecimento dos sintomas e EA varia entre 40 e 50 anos, e eles são raros em crianças e idosos.⁵ Na SABRUS (*Survey on Arrhythmic Events in Brugada Syndrome* - Pesquisa sobre Eventos Arritmicos na Síndrome de Brugada), que incluiu 678 pacientes com SB, a grande maioria (94,2%) dos pacientes tinha entre 16 e 70 anos no momento do primeiro EA, enquanto pacientes pediátricos (<16 anos) e idosos (>70 anos) representavam 4,3% e 1,5%, respectivamente.⁸ A síncope geralmente é a primeira manifestação clínica em 14 a 21%, e a MS acontece em 5 a 7% dos pacientes pediátricos com SB, mas a maioria é assintomática.^{9,10} A predominância significativa de pacientes do sexo masculino existente entre adultos não é observada em crianças na pré-puberdade, possivelmente devido a influências hormonais, especialmente os níveis de testosterona.^{5,11}

Em nosso paciente, o EA ocorreu durante o sono, como é frequentemente descrito em pacientes com SB, o que sugere uma associação com bradicardia e possivelmente modulação vagal. No presente caso, o evento arritmico sincopal registrado no Holter de 24 horas – TV/FV – foi desencadeado por uma TA com condução AV rápida durante o sono, sugerindo alguma influência vagal. Sabe-se também que a febre comumente desencadeia arritmias (e pode revelar o padrão típico de ECG),^{6,12} e ela foi observada no segundo evento sincopal do paciente deste estudo. Há alguns relatos na literatura de arritmias potencialmente fatais e MS em pacientes muito jovens com SB, mas nenhum claramente documentou uma participação direta de uma TA na indução de TV/FV.

A estratificação de risco em pacientes jovens ainda continua a ser um desafio. O padrão de ECG tipo I, síncope, MS, disfunção do nó sinusal, arritmias atriais, anormalidades na condução, e arritmias ventriculares induzidas em EEF foram descritos como preditores de eventos potencialmente fatais.^{9,10}

Nenhum estudo amplo comprovou que a presença de uma mutação do SCN5A é um marcador de risco. Entretanto, mutações complexas do SCN5A parecem levar fenótipos mais graves.¹³

Embora essa criança, desde o evento inicial, tenha atendido aos critérios para CDI, os riscos potenciais de um CDI em

crianças muito jovens (terapias inapropriadas e complicações relacionadas aos eletrodos) foram levados em consideração na decisão de adiar o implante. Além disso, a possibilidade da ablação da arritmia desencadeadora de FV (FLA) nos levou a acreditar em uma chance menor de recorrência precoce.

Conclusão

O caso apresentado demonstra uma apresentação grave de arritmia numa criança, que foi diagnosticada com uma mutação no gene SCN5A. O circuito desencadeador de TV/FV - flutter atrial - foi eliminado por ablação, resultando em alívio dos sintomas por um longo período, mas o implante CDI foi realizado devido à recorrência da síncope. Isso reforça o quão complexa pode ser a apresentação e a evolução de algumas canalopatias na população pediátrica.

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa e Análise e interpretação dos dados: Silva MA; Obtenção de dados: Silva MA, Elias Neto J, Futuro GMC, Merçon ES, Vasconcelos D, Kuniyoshi R; Redação do manuscrito: Silva MA, Elias Neto J; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Silva MA, Elias Neto J, Futuro GMC, Merçon ES.

Potencial conflito de interesse

Não há conflito com o presente artigo

Fontes de financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

Aprovação ética e consentimento informado

Este artigo não contém estudos com humanos ou animais realizados por nenhum dos autores.

Referências

1. Zaklyazminskaya E, Dzemeshevich S. The Role of Mutations in the SCN5A Gene in Cardiomyopathies. *Biochim Biophys Acta*. 2016;1863(7 Pt B):1799-805. doi: 10.1016/j.bbamcr.2016.02.014.
2. Remme CA. Cardiac Sodium Channelopathy Associated with SCN5A Mutations: Electrophysiological, Molecular and Genetic Aspects. *J Physiol*. 2013;591(17):4099-116. doi: 10.1113/jphysiol.2013.256461.
3. Brugada P, Brugada J. Right Bundle Branch Block, Persistent ST Segment Elevation and Sudden Cardiac Death: A Distinct Clinical and Electrocardiographic Syndrome. A Multicenter Report. *J Am Coll Cardiol*. 1992;20(6):1391-6. doi: 10.1016/0735-1097(92)90253-j.
4. Brugada J, Campuzano O, Arbello E, Sarquella-Brugada G, Brugada R. Present Status of Brugada Syndrome: JACC State-of-the-Art Review. *J Am Coll Cardiol*. 2018;72(9):1046-1059. doi: 10.1016/j.jacc.2018.06.037.
5. Brugada P. Brugada syndrome: More than 20 Years of Scientific Excitement. *J Cardiol*. 2016;67(3):215-20. doi: 10.1016/j.jjcc.2015.08.009.
6. Chockalingam P, Rammeloo LA, Postema PG, Hruda J, Clur SA, Blom NA, et al. Fever-induced Life-threatening Arrhythmias in Children Harboring an SCN5A Mutation. *Pediatrics*. 2011;127(1):e239-44. doi: 10.1542/peds.2010-1688.

7. Francis J, Antzelevitch C. Atrial Fibrillation and Brugada Syndrome. *J Am Coll Cardiol*. 2008;51(12):1149-53. doi: 10.1016/j.jacc.2007.10.062.
8. Milman A, Andorin A, Gourraud JB, Sacher F, Mabo P, Kim SH, et al. Age of First Arrhythmic Event in Brugada Syndrome: Data From the SABRUS (Survey on Arrhythmic Events in Brugada Syndrome) in 678 Patients. *Circ Arrhythm Electrophysiol*. 2017;10(12):e005222. doi: 10.1161/CIRCEP.117.005222.
9. Corcia MCG, Sieira J, Pappaert G, Asmundis C, Chierchia GB, Sarkozy A, et al. A Clinical Score Model to Predict Lethal Events in Young Patients (≤ 19 Years) With the Brugada Syndrome. *Am J Cardiol*. 2017;120(5):797-802. doi: 10.1016/j.amjcard.2017.05.056.
10. Andorin A, Behr ER, Denjoy I, Crotti L, Dagradi F, Jesel L, et al. Impact of Clinical and Genetic Findings on the Management of Young Patients with Brugada Syndrome. *Heart Rhythm*. 2016;13(6):1274-82. doi: 10.1016/j.hrthm.2016.02.013.
11. Mariani S, Musumeci B, Basciani S, Fiore D, Francia P, Persichetti A, et al. Lack of Influence of the Androgen Receptor Gene CAG-Repeat Polymorphism on Clinical and Electrocardiographic Manifestations of the Brugada Syndrome in Man. *Clin Med Insights Cardiol*. 2012;6:145-52. doi: 10.4137/CMC.S10553.
12. Dumaine R, Towbin JA, Brugada P, Vatta M, Nesterenko DV, Nesterenko VV, et al. Ionic Mechanisms Responsible for the Electrocardiographic Phenotype of the Brugada Syndrome are Temperature Dependent. *Circ Res*. 1999;85(9):803-9. doi: 10.1161/01.res.85.9.803.
13. Sacilotto L, Epifanio HB, Darrieux FC, Wulkan F, Oliveira TG, Hachul DT, et al. Compound Heterozygous SCN5A Mutations in a Toddler - Are they Associated with a More Severe Phenotype? *Arq Bras Cardiol*. 2017;108(1):70-73. doi: 10.5935/abc.20170006.



Este é um artigo de acesso aberto distribuído sob os termos da licença de atribuição pelo Creative Commons

O Efeito da Máscara Cirúrgica de Proteção Respiratória nos Marcadores Fisiológicos de Desempenho Aeróbico em um Corredor Recreacional

The Effect of Respiratory Protective Surgical Mask on Physiological Markers of Endurance Performance in a Recreational Runner

Danilo Marcelo Leite do Prado,¹ Valmir Oliveira Silvino,² Ewerton Gomes Vieira,² Bruno Viana Rosa,² Acácio Salvador Veras e Silva,² Marcos Antonio Pereira dos Santos³

Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo,¹ São Paulo, SP - Brasil

Universidade Federal do Piauí - Nucleo de Estudo em Fisiologia Aplicada ao Desempenho e à Saúde (NEFADS) - Departamento de Biofísica e Fisiologia,² Teresina, PI - Brasil

Universidade Federal do Piauí,³ Teresina, PI - Brasil

Introdução

O advento da pandemia do Coronavírus 19 (COVID-19), que se espalhou rapidamente pelo mundo, aumentando a atenção em relação ao uso de máscara de proteção facial (MPF) não somente por profissionais da saúde, mas também pela população em geral.¹ Neste contexto, o uso de MPF durante exercícios físicos em ambiente externo pode reduzir os riscos de infecção de COVID-19. Por outro lado, o uso da MPF pode aumentar a percepção subjetiva de dificuldade respiratória a partir da formação de microclimas dentro da máscara (ou seja, temperatura e umidade) e pela restrição do fluxo expiratório.²

Nos últimos anos, o número de corredores amadores aumentou significativamente entre várias populações no mundo todo, já que a corrida pode ser realizada com equipamentos mínimos e por uma ampla variedade de pessoas.³ É interessante notar que, durante o exercício aeróbico, a capacidade de adaptação do sistema cardiorrespiratório é de extrema importância, já que ele aumenta o transporte de oxigênio convectivo e difusivo, permitindo, assim, que o corpo atenda à demanda por oxigênio, entrega de substrato, e retirada do dióxido de carbono.⁴ Além disso, os chamados marcadores fisiológicos de desempenho aeróbico, tais como o limiar anaeróbico ventilatório, ponto de compensação respiratória, economia de corrida, e consumo máximo de oxigênio, também parecem ser importantes na definição da intensidade absoluta do exercício (ou seja, ritmo, potência).⁵

Palavras-chave

Coronavírus-19; Pandemia; Máscara; Dispositivo de Proteção Respiratória; Atividade Física; Desempenho Aeróbico; Educação da População; Exercício; Consumo de Oxigênio; Infecção por Coronavírus.

Correspondência: Danilo Marcelo Leite Prado •

Hospital das Clínicas da Faculdade de Medicina da Universidade de São Paulo - Rua Dr. Enéas de Carvalho Aguiar, 44. CEP 05403-000, São Paulo, SP - Brasil

E-mail: danilo.prado@hc.fm.usp.br

Artigo recebido em 20/07/2020, revisado em 26/11/2020, aceito em 27/01/2021

DOI: <https://doi.org/10.36660/abc.20200792>

Portanto, é importante entender claramente se o uso de MPF afeta os marcadores fisiológicos do desempenho aeróbico durante a corrida. Portanto, este relato de caso avaliou o efeito do uso de MPF 1) nos marcadores fisiológicos de desempenho aeróbico e 2) na resposta cardiorrespiratória durante o exercício em um corredor recreacional.

Relato de Caso

O voluntário que participou deste relato de caso foi um corredor saudável de 28 anos, do sexo masculino, com 10 anos de experiência em meias maratonas. Nos últimos três meses, ele correu em média 35 quilômetros por semana, com uma frequência de 3-4 sessões semanais. O participante não tinha experiência com a prática de exercícios aeróbicos com o uso de MPF. O estudo foi realizado após a obtenção do termo de consentimento informado do participante. O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética da Universidade Federal do Piauí, Teresina, com o número de protocolo 4,429,909.

Exames laboratoriais

A investigação foi realizada em uma semana e consistiu em 2 fases. Na primeira fase, o voluntário realizou os testes de corrida usando uma MPF, e, na segunda fase, sem máscara (SM). Os testes foram realizados no mesmo período do dia, e com um intervalo de 48 horas entre si. O corredor foi submetido a 1) um teste de função pulmonar (TFP),⁶ 2) um teste de esforço cardiorrespiratório (TECR) para avaliar os limiares ventilatórios e o consumo máximo de oxigênio,⁷ e 3) um teste de carga retangular progressivo (PSWT) para avaliar demandas cardiorrespiratórias e economia de corrida.⁸

A máscara do espirômetro foi colocada sobre a MPF e presa por faixas na cabeça de forma a impedir vazamentos (Figura 1). O ajuste foi verificado cuidadosamente pelos investigadores e pelo voluntário para confirmar a ausência de vazamento. O ajuste correto e a prevenção de vazamentos foram confirmados antes do início de cada teste.

MPF. Neste estudo, foram utilizadas máscaras cirúrgicas fabricadas em não tecido tipo II de proteção contra a COVID-19. Sua estrutura é composta por uma camada fabricada em não tecido, material filtrante (tecido meltblown),



Figura 1 – Ajuste da máscara do espirômetro sobre a máscara de proteção facial.

clipe de nariz e elástico. A máscara tem formato retangular e é composta por três camadas.⁹

TFP. O do teste de função pulmonar foi realizado antes do TECR, de acordo com as recomendações da *American Thoracic Society* (Sociedade Torácica Americana).¹⁰

TECR. O teste de esforço cardiorrespiratório foi realizado em uma esteira programável (Inbramed, modelo ATL, Brasil) para determinar o consumo máximo de oxigênio (VO_2 máx), o limiar anaeróbio ventilatório (LAV) e o ponto de compensação respiratória (PCR).⁷ A carga de exercício (velocidade) foi aumentada a cada minuto para concluir a parte incremental do teste de esforço, que durou entre 8 e 15 minutos. A velocidade inicial do teste de esforço gradual foi de 7 km/h. As análises da troca gasosa pulmonar e das variáveis ventilatórias foram feitas continuamente, respiração a respiração, durante o TECR, utilizando um sistema de análise metabólica (Ergostik Geratherm®, Alemanha). Os seguintes critérios foram usados para definir o esforço máximo: 1) o participante demonstrou evidência subjetiva de exaustão (esforço percebido, ou seja, escala de Borg acima de 17); e 2) frequência cardíaca (FC) de pico $\geq 90\%$ do máximo previsto para a faixa etária ou 3) quociente respiratório (QR) no pico do exercício $\geq 1,10$.¹¹

PSWT. 24 horas após o TECR, o corredor foi submetido a um PSWT para avaliar a economia de corrida (EC) e a resposta cardiorrespiratória em condição de ritmo estável para três domínios de exercício: 1) 80% do LAV 2) no LAV e 3) no PCR.⁸ Cada domínio de intensidade durou cinco minutos. A EC foi calculada com base na avaliação do consumo de oxigênio para uma determinada distância, utilizando a equação proposta: $\text{EC} (\text{ml O}_2 \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{km}^{-1}) = \text{VO}_2 (\text{ml} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{h}^{-1}) \times 60 / \text{velocidade} (\text{Km} \cdot \text{h}^{-1})$.¹² Para a avaliação da percepção subjetiva de esforço (PSE) foi utilizada a escala de Borg de 15 pontos (6 a 20), tanto no TCER quanto no PSWT.¹³

Resultados

TFP. O corredor apresentou valores similares para os volumes pulmonares e resistência ao fluxo expiratório

(Tabela 1) nas condições com MPF e SM. Entretanto, o corredor recreacional apresentou valores reduzidos de taxa de pico de fluxo expiratório (PFE) ao usar a MPF em comparação à situação SM ($\Delta\% = -25,0$; Tabela 1).

TECR. Para ambas as condições, os dados deste estudo apresentaram valores semelhantes de VO_2 máx, FC de pico, e pulso de O_2 . Entretanto, o corredor recreacional apresentou VVO_2 máx, ventilação pulmonar (VE), e frequência respiratória (FR) menores enquanto utilizava a MPF ($\Delta\% = -10,5$, $-17,6$ e $-24,0$, respectivamente; Tabela 1). Por outro lado, os resultados deste estudo apontaram valores de volume corrente (VC) mais altos com o uso da máscara ($\Delta\% = 10,0$, Tabela 1).

Em relação aos limiares ventilatórios, o voluntário apresentou valores de velocidade similares para ambas as condições. Entretanto, nossos achados apresentaram diferenças no VO_2 ($\text{mL} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{min}^{-1}$ e $\text{L} \cdot \text{min}^{-1}$) e na FC (Tabela 1).

A resposta cardiorrespiratória durante o TECR está descrita na Figura 2. Em relação ao VE/VO_2 , o corredor apresentou valores menores enquanto usava a MPF, em comparação à situação SM (Figura 2A). Da mesma forma, foi observada uma redução na razão FR/VC (Figura 2B). Em contrapartida, o voluntário demonstrou uma resposta de FC mais alta enquanto usava a MPF, em comparação à situação SM (Figura 2C). Além disso, observou-se uma resposta semelhante de pulso de O_2 para ambas as condições (Figura 2D).

PSWT. O corredor recreacional apresentou valores mais altos de EC, VO_2 e FC enquanto usava a MPF (Figuras 3A, B e D, respectivamente). Por outro lado, o voluntário demonstrou valores de VE menores enquanto usava a MPF, em comparação à situação SM (Figura 3C).

PSE. Os resultados deste estudo demonstraram que a PSE durante o TECR foi mais alta com o uso da MPF, quando comparado à condição controle ($\Delta = 1$ ponto; nas velocidades = 9,10,13,14,15,16, e 17 km/h; Figura 4A). Da mesma forma, durante o PSWT, o participante apresentou níveis elevados de PSE enquanto usava a MPF no LAV ($\Delta = 2$ pontos) e no PCR ($\Delta = 2$ pontos).

Discussão

Os dados deste estudo sugerem que o uso de máscara de proteção facial afetou a tolerância ao exercício e economia de corrida em um corredor recreacional. Consta na literatura que capacidade cardiopulmonar de exercício e sensação de conforto são reduzidos pelo uso de máscaras cirúrgicas, e são significativamente reduzidos com o uso de máscaras faciais FFP2/N95 em sujeitos saudáveis.¹⁴ Além disso, observou-se que o uso de máscara cirúrgica não afeta a capacidade de função cardiopulmonar durante exercícios que envolvem pedalada.¹⁵ Entretanto, até onde se sabe, este é o primeiro relato de caso que avaliou especificamente o efeito de uma máscara de proteção facial nos marcadores fisiológicos de desempenho aeróbio em um corredor recreacional.

É interessante notar que uma corrida de intensidade auto selecionável depende dos marcadores psicofisiológicos de desempenho aeróbio.^{5,16} Os resultados do presente estudo apresentaram uma resposta similar em relação ao VO_2 máx

Relato de Caso

Tabela 1 – Parâmetros físicos e cardiorrespiratórios

Medidas físicas			
Idade (anos)	28,0		
Peso (kg)	81,0		
Altura (cm)	175,0		
Teste de função pulmonar	MPF	SM	Δ%
CVF (L)	4,3	4,4	0,0
VEF ₁ (L)	4,0	4,1	0,0
VEF ₁ /CVF (%)	92,3	92,3	0,0
PFE (L/s)	6,9	9,2	25,0
Teste de esforço cardiorrespiratório			
VO ₂ max (mL.kg ⁻¹ .min ⁻¹)	45,5	45,6	0,0
VO ₂ max (L.min ⁻¹)	3,69	3,71	0,0
VVO ₂ max (km/h)	17,0	19,0	10,5
Pico de QR (unidades)	1,21	1,18	0,02
FC de pico (bpm)	184	185	0,0
Pico de pulso de O ₂ (ml/bpm)	20,3	20,1	0,0
VE max (L.min ⁻¹)	116,2	141,1	17,6
FR (b.min ⁻¹)	57	75	24,0
VC (L.min ⁻¹)	2,1	1,9	10,0
Limiar anaeróbio ventilatório			
VO ₂ (mL.kg ⁻¹ .min ⁻¹)	30,5	28,5	0,07
VO ₂ (L.min ⁻¹)	2,45	2,31	0,06
Velocidade (km/h)	11,0	11,0	0,0
FC (bpm)	163	15 4	0,06
Ponto de compensação respiratória			
VO ₂ (mL.kg ⁻¹ .min ⁻¹)	34,9	32,7	0,06
VO ₂ (L.min ⁻¹)	2,82	2,65	0,06
Velocidade (km/h)	13,0	13,0	0,0
FC (bpm)	17 4	16 5	0,05

Símbolos e abreviaturas: MPF: máscara de proteção facial; SM: sem máscara; CVF: capacidade vital funcional; VEF₁: volume expiratório forçado em 1 segundo; VEF₁/CVF: relação volume expiratório forçado em 1 segundo e capacidade vital funcional; PFE: pico de fluxo expiratório; VO₂max: consumo máximo de oxigênio; VVO₂max: velocidade de captação máxima de oxigênio; QR: quociente respiratório; FC: frequência cardíaca; VE: ventilação pulmonar; FR: frequência respiratória; VC: volume corrente; L: litros; L/s: litros por segundos; km/h: quilômetros por hora; bpm: batimentos por minuto.

e aos limiares ventilatórios com o uso de máscara. Por outro lado, o corredor recreacional apresentou menor velocidade na intensidade do VO₂ max com o uso da MPF. É importante notar que os achados deste estudo sugerem que, embora a capacidade de transporte e utilização de oxigênio tivesse sido preservada, o corredor apresentou menor tolerância ao exercício. Vale ressaltar que o participante também apresentou redução da EC com o uso da MPF, o que sugere maiores demandas de oxigênio durante a corrida em comparação com a condição SM.

Outro ponto interessante é como a resposta ventilatória se adapta ao uso da MPF durante o TECCR e o PSWT. Durante o exercício físico, há um aumento da taxa metabólica e, conseqüentemente, em demandas ventilatórias. Vale notar

também que o corredor demonstrou resposta ventilatória menor durante o exercício com o uso da MPF. Especificamente, os resultados deste estudo apresentaram valores menores da razão VE/VO₂, sugerindo maior eficiência ventilatória com o uso de MPF. Entretanto, apesar da melhoria da eficiência ventilatória, o voluntário apresentou maior desconforto respiratório com o uso da MPF.

Com base nos achados mencionados acima, surge a seguinte pergunta: quais são os mecanismos fisiológicos subjacentes ao desconforto respiratório com o uso da MPF? De fato, sugere-se que fatores associados ao aumento da obstrução do fluxo expiratório podem estar relacionados. Neste contexto, os resultados deste estudo apresentaram níveis menores de TPFE e VE no pico do exercício.

Relato de Caso

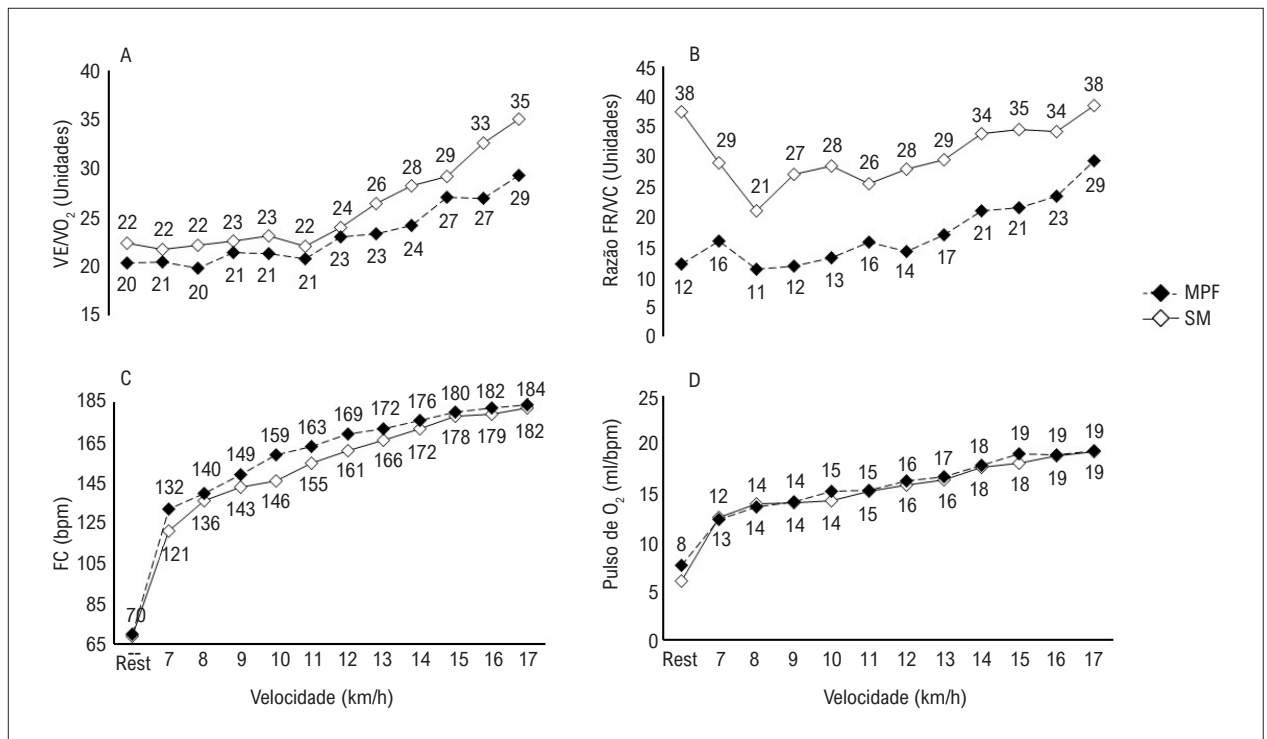


Figura 2 – Resposta cardiorrespiratória durante o TECR em um corredor recreacional com e sem o uso de MPF. Painel A= VE/VO_2 ; Painel B= razão FR/V_C; Painel C= FC; Painel D= pulso de O_2 . MPF: máscara de proteção facial; SM: sem máscara; TECR: teste de esforço cardiorrespiratório; VE/VO_2 : equivalente ventilatório para oxigênio; razão FR/V_C: razão da frequência respiratória e volume corrente; FC: frequência cardíaca.

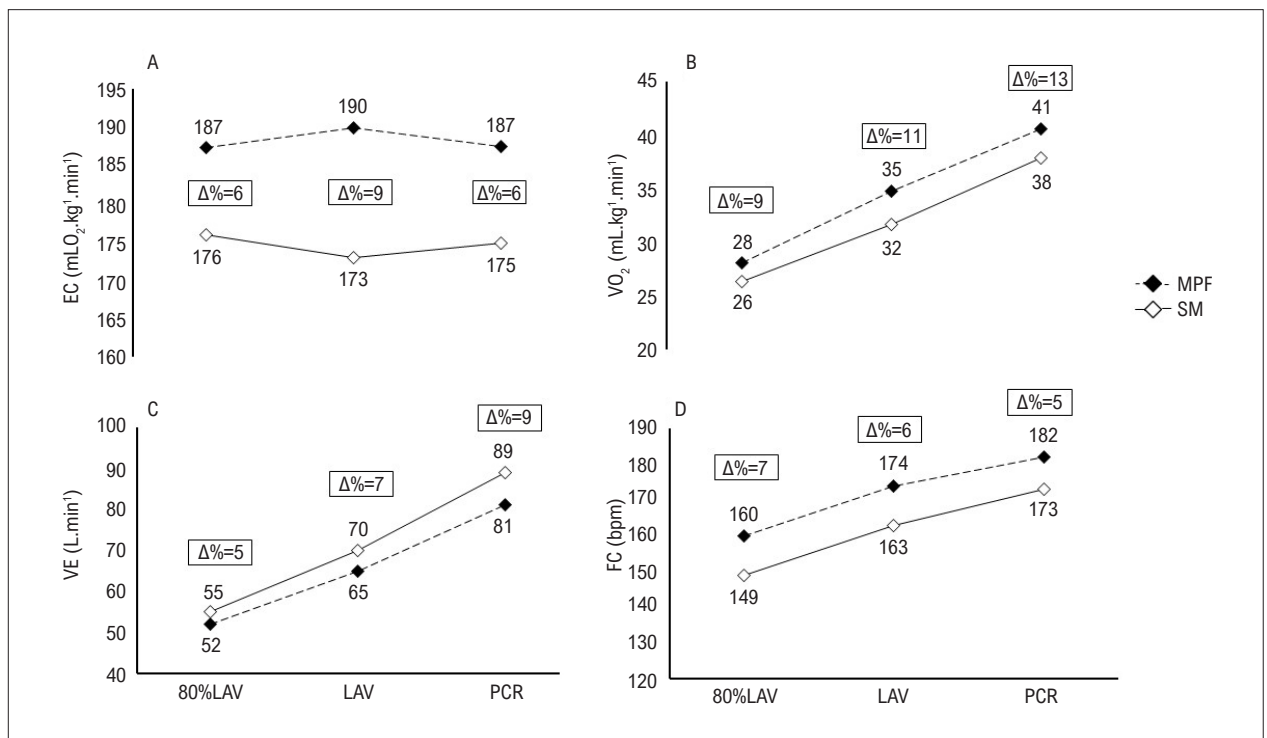


Figura 3 – Resposta cardiorrespiratória durante o PSWT em um corredor recreacional com e sem o uso de MPF. Painel A= EC; Painel B= VO_2 ; Painel C= VE; Painel D= FC. MPF: máscara de proteção facial; SM: sem máscara; PSWT: teste de carga retangular progressivo; EC: economia de corrida; VE: ventilação pulmonar; FC: frequência cardíaca; LAV: limiar anaeróbico ventilatório; PCR: ponto de compensação respiratório.

Relato de Caso

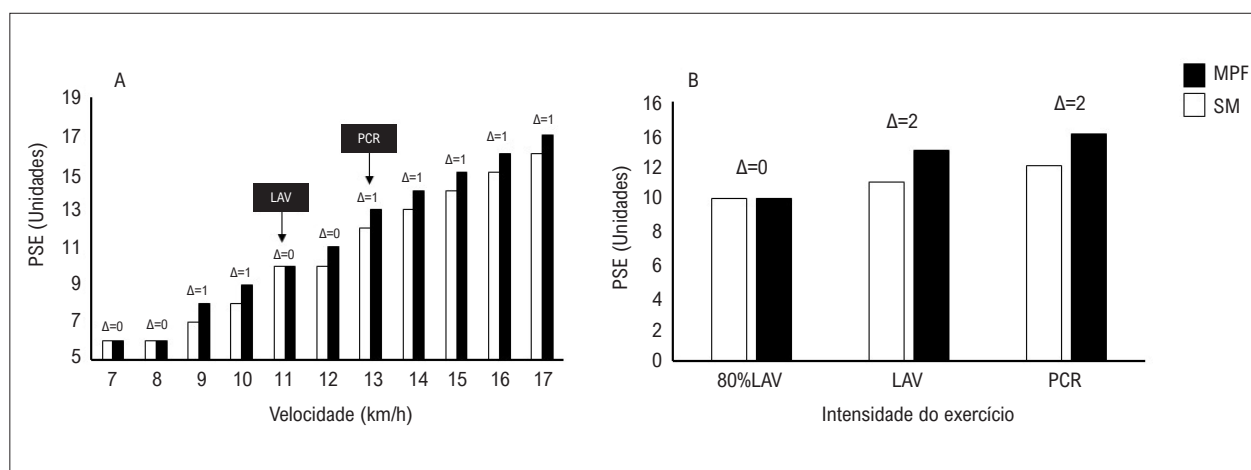


Figura 4 – Classificação da percepção subjetiva do esforço durante o TECR (painel A) e PSWT (painel B) em um corredor recreacional com e sem o uso de MPF. MPF: máscara de proteção facial; SM: sem máscaras; TECR: teste de esforço cardiorrespiratório; PSWT: teste de carga retangular progressivo; PSE: percepção subjetiva de esforço; LAV: limiar anaeróbio ventilatório; PCR: ponto de compensação respiratória.

Além disso, em relação ao padrão respiratório, o corredor apresentou uma razão FR/VC reduzida com o uso da MPF. É importante observar que a razão FR/VC é utilizada para avaliar indiretamente as interações mecânicas/ventilatórias durante o exercício.¹⁷ Neste sentido, para um determinado resultado ventilatório, o corredor aumentou o volume corrente de forma mais aguda que a frequência respiratória, aumentando consequentemente o esforço da musculatura inspiratória e, portanto, a sensação de esforço respiratório.

Por último, os dados deste estudo sugerem uma associação entre os esforços da musculatura inspiratória e um aumento das demandas de oxigênio e da resposta de frequência cardíaca durante o exercício com o uso de MPF. Neste contexto, Harms et al.¹⁸ demonstraram que a descarga da musculatura inspiratória durante o exercício aeróbico está associada com redução do VO_2 e nível de dispnéia. Por exemplo, há evidências de que um esforço inspiratório maior durante o exercício está relacionado ao aumento da ativação do metaborreflexo do músculo inspiratório e, portanto, do fluxo simpático.¹⁹ É interessante notar que, no mesmo estudo,¹⁹ os autores observaram que cinco semanas de treinamento da musculatura inspiratória foram suficientes para aumentar a sua resistência e atenuar o aumento da frequência cardíaca durante o exercício.

Aplicações práticas

O presente relato de caso indica que a tolerância ao exercício e a economia de corrida foram reduzidas quando o corredor recreacional usou uma máscara de proteção facial. Além disso, os achados deste estudo sugerem uma possível associação entre aumento da obstrução do fluxo expiratório, maior sobrecarga mecânica na musculatura inspiratória demandas cardiovasculares mais altas durante o exercício aeróbico. É importante destacar que cada teste durou menos de 20 minutos, o que ajudou a manter a condição e o funcionamento da máscara.

Portanto, com base nos achados do presente relato de caso, sugere-se que as seguintes estratégias sejam usadas para minimizar o desconforto respiratório durante o exercício aeróbico com o uso de MPF: 1) inclusão do treinamento da musculatura inspiratória no programa de treinamento aeróbico; 2) prescrição da intensidade do exercício aeróbico com base na frequência cardíaca de reserva (FCR) (ou seja, método Karvonen) ou limiares ventilatórios (ou seja, LAV e PCR); 3) prescrição da intensidade de exercícios aeróbicos em três zonas, ou seja Zona 1 - fácil (<LAV), Zona 2 - moderada (entre LAV e PCR); e Zona 3 - alto impacto (>PCR); e 4) para indivíduos sedentários e pacientes com doenças crônicas, sugere-se que, nos estágios iniciais do programa de treinamento aeróbico, o exercício seja de baixa intensidade (ou seja, <LAV ou 30-40% da RFC).

Conclusões

Os resultados deste estudo sugerem que o corredor recreacional, ao usar a MPF, apresentou: 1) diminuição da resistência ao exercício apesar da resposta semelhante no VO_2 máx e limiares ventilatórios; 2) diminuição economia de corrida; 3) um aumento na demanda cardiovascular em relação à resposta da frequência cardíaca; 4) aumento da carga sobre os músculos respiratórios com o padrão respiratório adotado durante o exercício, apesar da menor demanda ventilatória; e 5) um aumento na classificação da percepção subjetiva do esforço e no desconforto respiratório.

Agradecimentos

Os autores são gratos ao voluntário por seu envolvimento no estudo.

Contribuições dos autores

Concepção e desenho da pesquisa: Prado DML, Santos MAP. Análises e interpretação dos dados: Prado DML;

Obtenção dos dados: Silvino VO, Vieira EG, Rosa BV, Santos MAP; Análise estatística: Prado DML, Silvino VO. Redação do manuscrito: Prado DML, Silvino VO, Santos MAP, Silva ASV; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Prado DML, Silva ASV, Santos MAP.

Potencial conflito de interesse

Não há potencial conflito de interesse com este artigo.

Fontes de financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação acadêmica

Este estudo não está associado com nenhuma tese ou dissertação de pós-graduação.

Aprovação ética e consentimento aprovado

Este estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética de Pesquisa da Universidade Federal do Piauí, Teresina, Brasil, com o protocolo número 4,429,909. Todos os procedimentos neste estudo foram efetuados de acordo com a declaração de Helsinki de 1975, atualizada em 2013. O consentimento informado foi obtido do participante incluso neste estudo.

Referências

1. Chu DK, Akl EA, Duda S, Solo K, Yaacoub S, Schünemann HJ, et al. Physical distancing, face masks, and eye protection to prevent person-to-person transmission of SARS-CoV-2 and COVID-19: a systematic review and meta-analysis. *Lancet*. 2020;6736(10242):1973-87.
2. Li Y, Tokura H, Guo YP, Wong ASW, Wong T, Chung J, et al. Effects of wearing N95 and surgical facemasks on heart rate, thermal stress and subjective sensations. *Int Arch Occup Environ Health*. 2005;78(6):501-9.
3. Videbæk S, Bueno AM, Nielsen RO, Rasmussen S. Incidence of Running-Related Injuries Per 1000 h of running in Different Types of Runners: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Sport Med*. 2015;45(7):1017-26.
4. Richardson RS. Oxygen transport and utilization: An integration of the muscle systems. *Am J Physiol - Adv Physiol Educ*. 2003;27(1-4):183-91.
5. Joyner MJ, Coyle EF. Endurance exercise performance: the physiology of champions. *J Physiol*. 2008;586(1):35-44.
6. Ponce MC, Sharma S. Pulmonary function tests. In: *Stat Pearls* [Internet]. Treasure Island: StatPearls Publishing; 2020. p. 653-64. [Cited in 2020 Feb 21]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK482339/?report=classic>
7. Herdy AH, Ritt LEF, Stein R, de Araújo CGS, Milani M, Meneghelo RS, et al. Cardiopulmonary exercise test: Background, applicability and interpretation. *Arq Bras Cardiol*. 2016;107(5):467-81.
8. Barner KR, Kilding AE. Running economy: measurement, norms, and determining factors. *Sports Medicine*. 2015;1:8.
9. World Health Organization. Advice on the use of masks in the context of COVID-19. Interim Guid [Internet]. 2020;1-5. [Cited in 2020 Dec 12]. Available from: <https://www.who.int/docs/default->
10. Graham BL, Steenbruggen I, Barjaktarevic IZ, Cooper BG, Hall GL, Hallstrand TS, et al. Standardization of spirometry 2019 update an official American Thoracic Society and European Respiratory Society technical statement. *Am J Respir Crit Care Med*. 2019;200(8):E70-88.
11. Howley ET, Bassett DR, Welch HG. Criteria for maximal oxygen uptake: review and commentary. *Med Sci Sport Exerc*. 1995;27(9):1292-301.
12. di Prampero PE. Energy Cost of Human Locomotion on Land and in Water. *Int J Sports Med*. 1986;7(2):55-72.
13. Borg GA. Psychophysical bases of perceived exertion. *Med Sci Sport Exerc*. 1982;14(5):377-81.
14. Fikenzer S, Lavall TUD, Falz URR, Hepp MBP. Effects of surgical and FFP2/N95 face masks on cardiopulmonary exercise capacity. *Clin Res Cardiol* [Internet]. 2020;1-9. Available from: <https://doi.org/10.1007/s00392-020-01704-y>
15. Otsuka A, Komagata J, Sakamoto Y. Wearing a surgical mask does not affect the anaerobic threshold during pedaling exercise. *J Hum Sport Exerc*. 2020;17(1):1-7.
16. Scherr J, Wolfarth B, Christle JW, Pressler A, Wagenpfeil S, Halle M. Associations between Borg's rating of perceived exertion and physiological measures of exercise intensity. *Eur J Appl Physiol*. 2013;113(1):147-55.
17. Neder JA, Dal Corso S, Malaguti C, Reis S, De Fuccio MB, Schmidt H, et al. The pattern and timing of breathing during incremental exercise: A normative study. *Eur Respir J*. 2003;21(3):530-8.
18. Harms CA, Wetter TJ, St Croix CM, Pegelow DF, Dempsey JA. Effects of respiratory muscle work on exercise performance. *J Appl Physiol*. 2000; jul; 89(1):131-8.
19. Witt JD, Guenette JA, Rupert JL, McKenzie DC, Sheel AW. Inspiratory muscle training attenuates the human respiratory muscle metaboreflex. *J Physiol*. 2007;584(3):1019-28.



Este é um artigo de acesso aberto distribuído sob os termos da licença de atribuição pelo Creative Commons

Nova Mutação no Gene DSP – Um Caso de Cardiomiopatia Arritmogênica com Fenótipo Isolado do Ventrículo Esquerdo e Alto Risco de Morte Súbita

Novel Mutation in DSP Gene – A Case of Arrhythmogenic Cardiomyopathy with Isolated Left Ventricular Phenotype and High Risk of Sudden Cardiac Death

Pedro von Hafe Leite,¹ Olga Azevedo,^{1,2} Geraldo Dias,¹ Filipa Cardoso,¹ Tamara Pereira,¹ António Lourenço¹

Hospital Senhora da Oliveira - Departamento de Cardiologia,¹ Guimarães - Portugal

Universidade do Minho - Departamento de Cardiologia,² Braga - Portugal

Introdução

A morte súbita cardíaca (MSC) em adultos jovens (18–35 anos) é causada mais frequentemente de cardiomiopatias hereditárias previamente não diagnosticadas. As causas mais comuns de MSC são a cardiomiopatia hipertrófica e a cardiomiopatia arritmogênica (CMA), seguidas de anomalias congênitas das artérias coronárias, miocardite, ruptura aórtica na síndrome de Marfan, defeitos de condução, e doenças valvulares.¹

A CMA é responsável por até 20% dos casos de MSC em indivíduos abaixo dos 35 anos de idade.² Em uma série de 86 vítimas jovens de MSC, a CMA representou 10,3% dos casos, sendo a segunda maior causa de MSC.³ A cardiomiopatia dilatada (CMD) é uma causa menos frequente de MSC entre jovens, representando aproximadamente 2% dos casos em atletas.⁴

A CMA é uma doença hereditária do músculo cardíaco que resulta em infiltração fibrogordurosa do miocárdio ventricular.⁵

A CMA é uma cardiomiopatia geneticamente determinada causada por mutações em genes codificantes de proteínas de desmossomos, que são estruturas intercelulares especializadas.⁶

A classificação atual da CMA inclui cardiomiopatia arritmogênica do ventrículo direito, variantes da doença biventricular, envolvimento predominante do ventrículo esquerdo (VE), e o fenótipo do VE caracterizado pelo envolvimento isolado do VE.⁷

O diagnóstico da CMA é baseado nos critérios do *Task Force Criteria* (TFC) modificados de 2010.⁸ Entretanto, esses critérios TFC modificados carecem de sensibilidade no diagnóstico da CMA com envolvimento do VE isolado ou predominante. Além disso, o diagnóstico diferencial da CMA de outras entidades, tais como CMD, sarcoidose ou miocardite, pode representar um desafio.

Palavras-chave

Morte Súbita Cardíaca; Doenças Cardiovasculares.

Correspondência: Pedro von Hafe Leite •

Hospital da Senhora da Oliveira Guimarães EPE – Cardiologia - Rua dos Cutileiros Guimarães 4800-040 – Portugal

E-mail: pedro.vonhafa27@gmail.com

Artigo recebido em 13/10/2020, revisado em 22/12/2020, aceito em 24/02/2021

DOI: <https://doi.org/10.36660/abc.20201087>

Caso clínico

Um homem de 49 anos, com histórico de consumo de álcool leve a moderado, foi acompanhado em uma consulta cardiológica por 12 anos, com diagnóstico de CMD presumidamente causado pelo consumo de álcool. O ecocardiograma transtorácico mostrou dilatação leve das quatro câmaras e disfunção sistólica do VE leve com hipocinesia global (Figura 1A). O eletrocardiograma mostrou o ritmo sinusal com avanço fraco da onda R em V1-V3, e ondas T negativas nas derivações I, II, III, aVF, aVL e V4-V6 (Figura 1B). A cintilografia com perfusão do miocárdio resultou negativa para isquemia. O monitoramento pelo Holter de 24 horas mostrou o ritmo sinusal, aproximadamente 6000 batimentos ectópicos ventriculares multifocais uma TV não sustentada com sete bloqueios de ramos de feixe direito (BRFD) complexos e incompletos (Figura 1C). O teste de stress por esforço demonstrou ectopia ventricular frequente, principalmente com origem no VE (Figura 1D).

Depois de 12 anos de monitoramento, o paciente sofreu uma pré-síncope no trabalho, sendo levado imediatamente ao hospital pela equipe de emergência médica. Ao chegar ao hospital, o paciente desenvolveu fibrilação ventricular, e, apesar das medidas avançadas de suporte vital, acabou morrendo.

Dois dias depois de sua morte, seu filho de 16 anos, sem histórico patológico conhecido, foi encontrado desacordado por sua mãe, em sua cama enquanto dormia. O suporte vital foi iniciado assim que o serviço de emergência chegou, mas não foi bem-sucedido, e o adolescente morreu.

A esposa, a filha e sete irmãos do paciente zero foram submetidos a testagens com ECG, ecocardiograma, e Holter de 24 horas, todos os quais obtiveram resultados normais.

A autópsia do paciente zero revelou um coração aumentado, pesando 600 g, e aterosclerose coronária discreta. Não foram encontradas lesões isquêmicas agudas ou crônicas no exame macroscópico. Com base nesses achados, o relatório da autópsia concluiu que uma causa de morte por arritmia não poderia ser descartada. A autópsia do filho do paciente zero também revelou um coração aumentado, pesando 535g. O relatório da autópsia descreveu que o terço externo da circunferência da parede do VE parecia estar separado, em toda sua extensão longitudinal, dos dois-terços internos da parede do VE. Infelizmente, os relatórios histológicos não foram disponibilizados aos irmãos ou seus médicos.

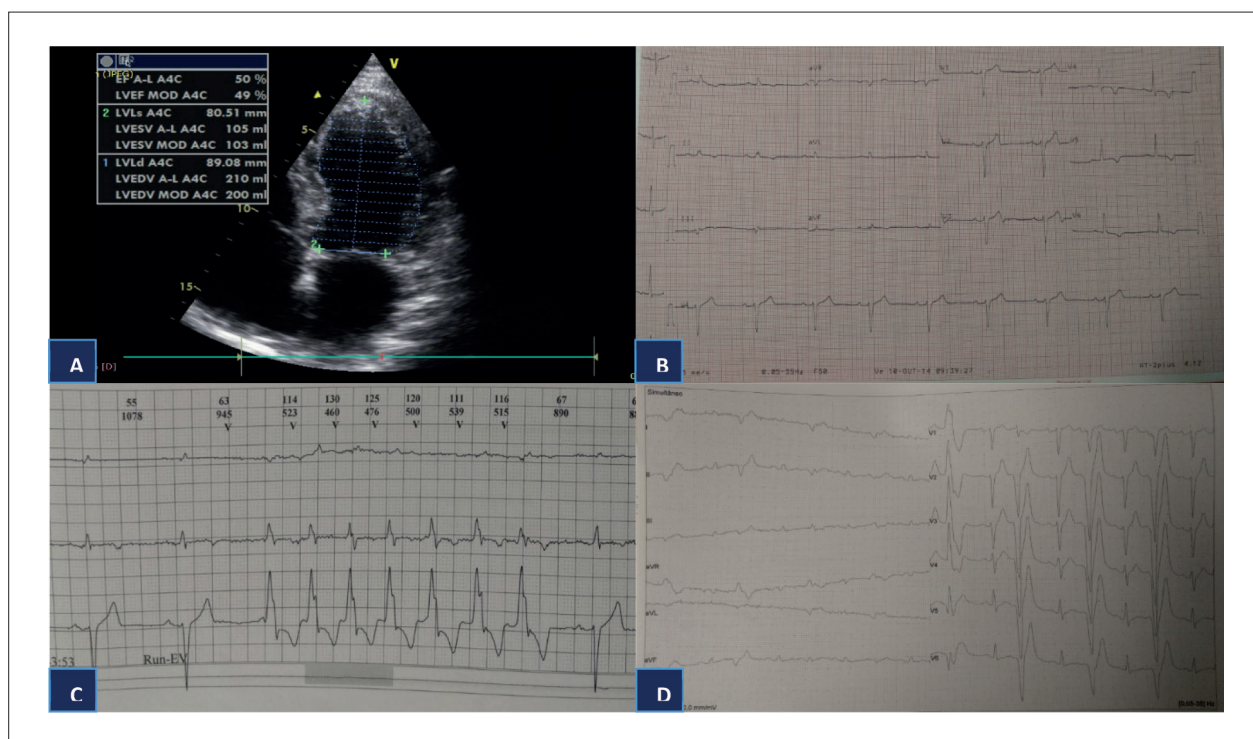


Figura 1 – A) Ecocardiograma transtorácico (visão apical de quatro câmaras) mostrando dilatação e disfunção leve do ventrículo esquerdo. B) ECG mostrando o ritmo sinusal com avanço fraco da onda R em V1-V3, e ondas T negativas nas derivações I, II, III, aVF, aVL e V4-V6. C) Monitoramento por Holter durante 24 horas revelando TV não sustentada com sete bloqueios de ramos de feixe direito complexos e incompletos. D) Teste de stress por esforço demonstrando ectopia ventricular frequente, principalmente com origem no VE.

O estudo genético post mortem revelou, em ambos os casos, a variante em heterozigose c.1080G>A (p.Trp360*) no gene *DSP*, classificada como provavelmente patogênica; e a variante c.3010G>T (p.Ala1004Ser) no gene *MYH6*, classificada como variante genética de significância incerta (GVUS).

Até agora, não se identificou nenhum paciente portador da variante *DSP*. A figura 2 mostra a linhagem familiar com os achados genéticos.

Discussão

O diagnóstico da CMA é desafiador devido à ausência de critérios diagnósticos exclusivos e específicos, sua expressividade variável, e sua penetrância incompleta em familiares.⁹ A CMA, que foi inicialmente descrita como uma doença de VD isolada ou predominante, frequentemente apresenta envolvimento do VE, que pode estar presente ou até mesmo predominante nos primeiros estágios de alguns transportadores de mutação, expandindo o espectro clínico da doença.⁹

De acordo com o TFC modificado de 2010, o paciente zero apresentou um critério principal (identificação de mutação patogênica categorizada como associada ou provavelmente associada à CMA) e dois critérios menores (ondas T invertidas em V4-V6 e >500 batimentos ventriculares prematuros no monitoramento por Holter de 24 horas), que permitiram o diagnóstico definitivo da CMA.⁸

No entanto, como o TFC modificado careceu de sensibilidade no diagnóstico da CMA com envolvimento isolado ou predominante do VE, Corrado et al. recentemente apresentaram um documento de Consenso de Especialistas Internacionais propondo o “critério de Padua”, que constitui um aperfeiçoamento dos critérios diagnósticos de CMA com objetivo de diagnosticar todo o espectro das variantes fenotípicas da CMA.¹⁰

Nesse consenso recente, novos critérios foram acrescentados refletindo o envolvimento do VE, propondo que: (i) a disfunção sistólica do VE seja um critério menor para diagnóstico das variantes “biventricular” ou de “dominância esquerda” da doença; (ii) o realce tardio pelo gadolínio (RTG)/fibrose miocárdica do VE na forma de estria (ou faixa) afetando ≥ 1 segmentos da parede livre do VE, septo ou ambos seja um critério importante; (iii) anormalidades de repolarização com ondas T invertidas nas derivações precordiais esquerdas (V4-V6) (na ausência de BRFE completos) sejam um critério menor; (iv) anormalidades de despolarização com baixas tensões de QRS nas derivações do membro (na ausência de obesidade, enfisema, ou efusão pericárdica) sejam um critério menor, baseado na noção de que uma redução da massa miocárdica do VE por troca fibrogordurosa pode levar a baixas tensões de QRS; (v) Extrassístoles ventriculares frequentes (>500 em 24 horas), taquicardia ventricular não sustentada ou sustentada como morfologia de BRFD (exceto o padrão

Relato de Caso

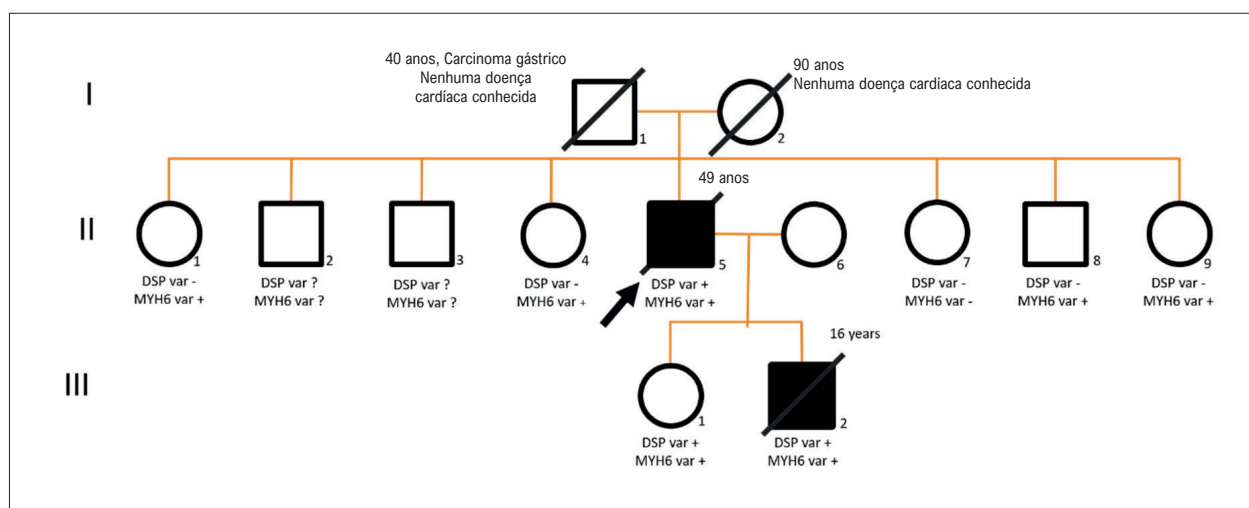


Figura 2 – Linhagem familiar mostrando indivíduos afetados com CMA (símbolos escuros) e indivíduos não afetados (símbolos brancos). A seta indica o probando. A variante DSP está presente (+) em indivíduos afetados, estando ausentes (-) nos indivíduos não afetados. A variante MYH6 está presente (+) em indivíduos afetados, estando ausentes (-) nos indivíduos não afetados. DSP var: variante em heterozigose c.1080G>A (p.Trp360*) no gene DSP, classificada como provavelmente patogênica; MYH6 var: variante c.3010G>T (p.Ala1004Ser) no gene MYH6, classificada como variante genética de significância incerta.

fascicular) sejam um critério menor; e (vi) a demonstração de uma mutação patogênica em genes relacionados à CMA sejam considerados um critério necessário para o diagnóstico em pacientes com CMA dominante esquerda e sem envolvimento do VD clinicamente detectável, porque é o achado mais específico ligando as características fenotípicas do VE à CMA.¹⁰

Realmente, todos os critérios mencionados são atendidos no paciente zero deste relatório (exceto mudanças nas IRM, já que não foram realizadas durante o acompanhamento), confirmando, portanto, o diagnóstico do CMA de dominância esquerda.

A CMD é particularmente difícil de distinguir das formas não clássicas de CMA. Essas duas entidades podem se sobrepor significativamente, que podem resultar em uma categorização incorreta do diagnóstico, como ocorreu provavelmente em nosso paciente zero. Mutações nos genes desmossômicos são relativamente comuns em pacientes com diagnóstico clínico de CMD, e são encontradas mutações em DSP em 3% dos pacientes com CMD.¹¹

A CMA com dominância esquerda pode se apresentar, em uma faixa etária ampla, geralmente com palpitações e perda de consciência. A arritmia ventricular (AV) com morfologia de BRFD é característica e geralmente fora de proporção em relação ao grau de disfunção do VE.

Palpitações, (pré-)síncope e VA estão presentes em um estágio inicial da CMA, frequentemente na ausência de grandes anormalidades estruturais, conforme observado no paciente zero e em seu filho.

Estudo de genótipo/fenótipo sugeriram que mutações de DSP são associadas com um fenótipo grave com risco mais alto de AV e MSC, e um nível alto de envolvimento do VE, particularmente em pacientes com mutações, conforme observado nos pacientes deste estudo. Além disso, alinhado ao

caso deste estudo, as mutações do DSP podem ser associadas à inversão da onda T nas derivações V4 a V6.¹²

No caso deste estudo, a variante p.Trp360* foi encontrada no gene DSP. Embora nunca tenha sido descrito na literatura ou em bancos de dados genéticos, essa mutação resulta em uma proteína truncada, que podem se relacionar a um fenótipo mais agressivo, como visto na família reportada neste estudo. Além disso, a análise de linhagem demonstrou um padrão de congregação positivo, já que a mutação do DSP foi identificada apenas nos pacientes afetados, e não nos pacientes com fenótipo negativo, inclusive os idosos.

Este caso mostra a importância do estudo genético *post-mortem* em pacientes com fenótipo de CMD/CMA, que sofreram MSC antes de que a testagem genética tivesse sido realizada.

Agradecimentos

Esta pesquisa não recebeu nenhum financiamento específico de agências de fomento dos setores públicos, comerciais, ou sem fins lucrativos.

Este manuscrito é original, e todos os autores são responsáveis pelos conteúdos e leram e aprovaram o manuscrito para submissão à revista Arquivos Brasileiros de Cardiologia.

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa, Obtenção de dados e Análise e interpretação dos dados: Leite PVH, Azevedo O; Análise estatística e Redação do manuscrito: Leite PVH; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: Leite PVH, Azevedo O, Dias G, Cardoso F, Pereira T, Lourenço A.

Potencial conflito de interesse

Não há conflito com o presente artigo

Fontes de financiamento

O presente estudo não teve fontes de financiamento externas.

Vinculação acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

Aprovação ética e consentimento informado

Este artigo não contém estudos com humanos ou animais realizados por nenhum dos autores.

Referências

1. Corrado D, Zorzi A. Sudden Death in Athletes. *Int J Cardiol.* 2017;237:67-70. doi: 10.1016/j.ijcard.2017.03.034.
2. Corrado D, Basso C, Pavei A, Michieli P, Schiavon M, Thiene G. Trends in Sudden Cardiovascular Death in Young Competitive Athletes after Implementation of a Preparticipation Screening Program. *JAMA.* 2006;296(13):1593-601. doi: 10.1001/jama.296.13.1593.
3. Zhao YH, Li FH, Jiang HG, Luo BT, Chen XY. Clinicopathological Analysis of Autopsy of 86 Cases with Sudden death. *J Guod Med Coll.* 2009;27:624-8.
4. Harmon KG, Drezner JA, Maleszewski JJ, Lopez-Anderson M, Owens D, Prutkin JM, et al. Pathogenesis of Sudden Cardiac Death in National Collegiate Athletic Association Athletes. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2014;7(2):198-204. doi: 10.1161/CIRCEP.113.001376.
5. Bennett RC, Haqqani HM, Berrueto A, Della Bella P, Marchlinski FE, Hsu CJ, et al. Arrhythmogenic Cardiomyopathy in 2018-2019: ARVC/ALVC or Both? *Heart Lung Circ.* 2019;28(1):164-77. doi: 10.1016/j.hlc.2018.10.013.
6. Ohno S. The Genetic Background of Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy. *J Arrhythm.* 2016;32(5):398-403. doi: 10.1016/j.joa.2016.01.006.
7. Corrado D, van Tintelen PJ, McKenna WJ, Hauer RNW, Anastakis A, Asimaki A, et al. Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy: Evaluation of the Current Diagnostic Criteria and Differential Diagnosis. *Eur Heart J.* 2020;41(14):1414-29. doi: 10.1093/eurheartj/ehz669.
8. Marcus FI, McKenna WJ, Sherrill D, Basso C, Bauce B, Bluemke DA, et al. Diagnosis of Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy/Dysplasia: Proposed Modification of the Task Force Criteria. *Eur Heart J.* 2010;31(7):806-14. doi: 10.1093/eurheartj/ehq025.
9. Gandjbakhch E, Redheuil A, Pousset F, Charron P, Frank R. Clinical Diagnosis, Imaging, and Genetics of Arrhythmogenic Right Ventricular Cardiomyopathy/Dysplasia: JACC State-of-the-Art review. *J Am Coll Cardiol.* 2018;72(7):784-804. doi: 10.1016/j.jacc.2018.05.065.
10. Corrado D, Marra MP, Zorzi A, Boffagna G, Cipriani A, Lazzari M, et al. Diagnosis of Arrhythmogenic Cardiomyopathy: The Padua Criteria. *Int J Cardiol.* 2020;319:106-14. doi: 10.1016/j.ijcard.2020.06.005.
11. Haas J, Frese KS, Peil B, Kloos W, Keller A, Nietsch R, et al. Atlas of the Clinical Genetics of Human Dilated Cardiomyopathy. *Eur Heart J.* 2015;36(18):1123-35. doi: 10.1093/eurheartj/ehu301.
12. Bhonsale A, Groeneweg JA, James CA, Dooijes D, Tichnell C, Jongbloed JD, et al. Impact of Genotype on Clinical Course in Arrhythmogenic Right Ventricular Dysplasia/Cardiomyopathy-associated Mutation Carriers. *Eur Heart J.* 2015;36(14):847-55. doi: 10.1093/eurheartj/ehu509.



Este é um artigo de acesso aberto distribuído sob os termos da licença de atribuição pelo Creative Commons

Implante Percutâneo de Válvula Aórtica Auxiliada pela Oxigenação por Membrana Extracorpórea para Tratamento de Estenose Aórtica com Choque Cardiogênico

Transcatheter Aortic Valve Implantation Assisted by Extracorporeal Membrane Oxygenation for the Treatment of Aortic Stenosis with Cardiogenic Shock

Gangping Huang,¹ Huaidong Chen,¹ Weimin Zhang,¹ Fan He¹

Departamento de Cirurgia Cardíaca, Hospital Sir Run Run Shaw, Escola de Medicina, Universidade de Zhejiang, ¹ Zhejiang - China

Introdução

A estenose aórtica é uma doença valvular cardíaca comum, geralmente causada por uma doença degenerativa da válvula aórtica nos idosos.¹ A estenose aórtica obstrui o fluxo para a frente do ventrículo esquerdo até a aorta, levando a um diferencial de pressão entre o ventrículo esquerdo e a aorta e o aumento da pressão do ventrículo esquerdo secundário à hipertrofia do ventrículo esquerdo. À medida que a doença avança, ela leva à disfunção diastólica e sistólica do ventrículo esquerdo e à isquemia miocárdica devido à diminuição do fluxo sanguíneo coronário. Entretanto, o choque cardiogênico secundário à estenose aórtica é uma das complicações mais sérias e tem um alto índice de mortalidade devido a seu efeito terapêutico limitado.² Desde seu início em 2002, o implante percutâneo da válvula aórtica (TAVI) se tornou o tratamento de escolha para pacientes idosos com estenose aórtica grave e alto risco cirúrgico devido a suas vantagens de ser minimamente invasivo, circulação não extracorpórea, e boa eficácia de meio e longo prazo.³⁻⁵ Com o desenvolvimento da tecnologia dos dispositivos e sistemas de transmissão de baixa resistência, o TAVI demonstrou recentemente ser tão eficiente do que a cirurgia tradicional, mesmo em pacientes de risco médio.⁶ Entretanto, para pacientes com histórico médico longo, ele diminuiu significativamente a fração de ejeção cardíaca (FE), choque cardiogênico, doença da válvula aórtica descompensada e complicações graves, tais como a instabilidade hemodinâmica intraoperatória e arritmia maligna, ainda existem durante a cirurgia com TAVI, aumentando significativamente o risco de TAVI. Neste estudo, relata-se um caso de estenose aórtica grave complicada por choque cardiogênico que foi tratado com sucesso com TAVI auxiliado pela oxigenação por membrana extracorpórea.

Palavras-chave

Oxigenação por Membrana Extracorpórea; Estenose da Valva Aórtica; Choque cardiogênico.

Correspondência: Fan He •

Departamento de Cirurgia Cardíaca, Hospital Sir Run Run Shaw, Escola de Medicina, Universidade de Zhejiang - East Qingchun Road 3th, Hangzhou, Hangzhou 310016 - China

E-mail: hefan8917@zju.edu.cn

Artigo recebido em 23/12/2020, revisado em 28/04/2021, aceito em 28/04/2021

DOI: <https://doi.org/10.36660/abc.20201358>

Relato de Caso

Uma paciente de 64 anos, do sexo feminino, foi hospitalizada devido a “pressão no peito e fadiga por mais de 2 meses e agravamento por 3 dias”. Ela tinha história prévia de colecistectomia por 10 anos. O exame físico na admissão indicou uma temperatura de 36,8 °C, 18 respirações/minuto, pulso de 46 batimentos/minuto, e pressão arterial de 136/92 mmHg. A paciente tinha ortopneia. Os sons pulmonares de ambos os lados eram grossos, e podia ser ouvido um ronco úmido. O sopro sistólico podia ser ouvido na auscultação da válvula aórtica e havia um ligeiro linfedema em ambas as pernas. Exames laboratoriais mostraram peptídeo natriurético pró-cerebral N-terminal (NT-proBNP) > 25000 pg/mL, Troponina I (TnI) 0,12 µg/L. Os índices de função renal e hepática também aumentaram significativamente. O ecocardiograma sugeriu estenose aórtica grave com insuficiência leve, o gradiente de pressão sistólica máximo era de 130mmHg e o ventrículo esquerdo foi significativamente aumentado (LVIDd:58,3mm) com disfunção diastólica e sistólica. A FE foi medida em 23,5% pelo método biplanar (Figura 1). O TC do tórax demonstrou exsudato pleural duplo, edema intersticial pulmonar, efusão encapsulada de ambos os pulmões, com insuficiência pulmonar. O ECG dinâmico de 24 horas sugere o ritmo sinusal com batimentos prematuros atriais e ventriculares frequentes. Os resultados da aferição da pressão arterial ambulatorial demonstrou que a pressão arterial foi de 96/64 mmHg durante o dia, 98/65 mmHg durante o dia, e 93/62 mmHg à noite. A avaliação do TAVI por imagens dos pacientes, e os resultados demonstraram estenose aórtica típica com malformação bicúspide (tipo 0) e calcificação moderada (Figura 2). Os diagnósticos foram estenose aórtica e choque cardiogênico com uma função cardíaca de classificação NYHA IV. O paciente recebeu cardioprotetores, diuréticos, ventilação não invasiva adjuvante, mas a insuficiência cardíaca e os sintomas respiratórios não melhoraram. Considerando que o paciente tinha alto risco de choque cardiogênico e insuficiência cardíaca causada pela estenose aórtica, não houve condições de realização de uma cirurgia aberta. O risco da cirurgia TAVI também era muito alto. Então, depois de uma consulta multidisciplinar, foi proposto um plano de tratamento com cirurgia TAVI auxiliada por ECMO. A intubação traqueal foi inserida sob anestesia geral. O cateter guia 6F estava intravesical à veia jugular direita, e, em seguida, o marca-passo temporário foi inserido no ventrículo direito pelo cateter guia. A artéria femoral direita foi puncionada com uma agulha de microperfuração 4F, o cateter, de 6F a 11F, foi utilizado para expandir, e 2 dispositivos de

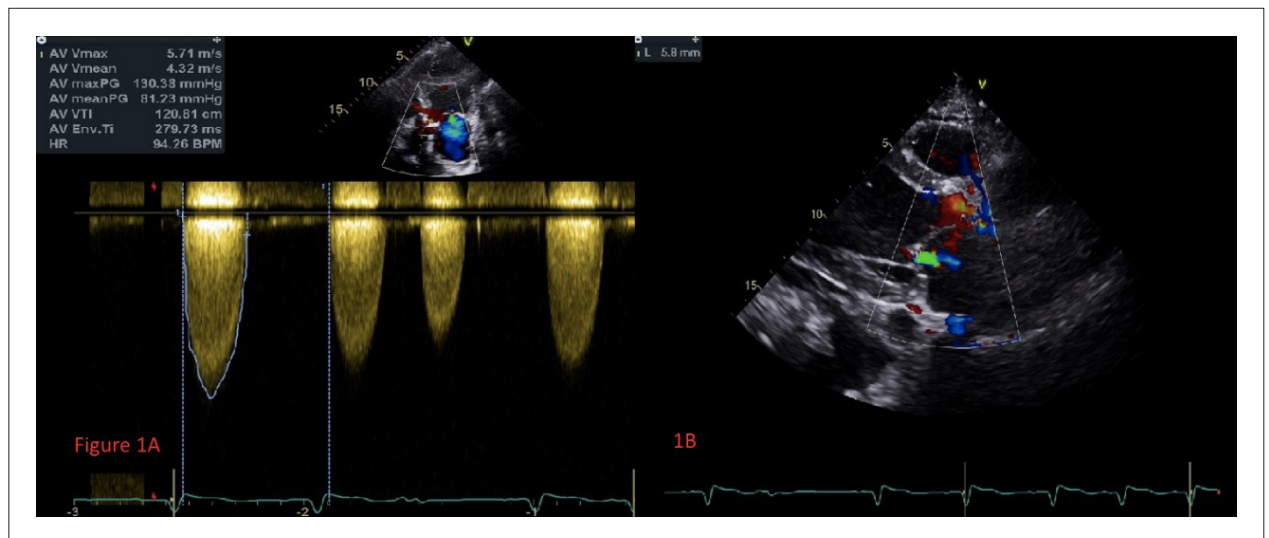


Figura 1 – A e B) O ecocardiograma pré-operatório indicou que o gradiente de pressão e a velocidade da válvula aórtica aumentaram, a abertura da válvula aórtica se calcificou, e ocorreu estenose aórtica grave.

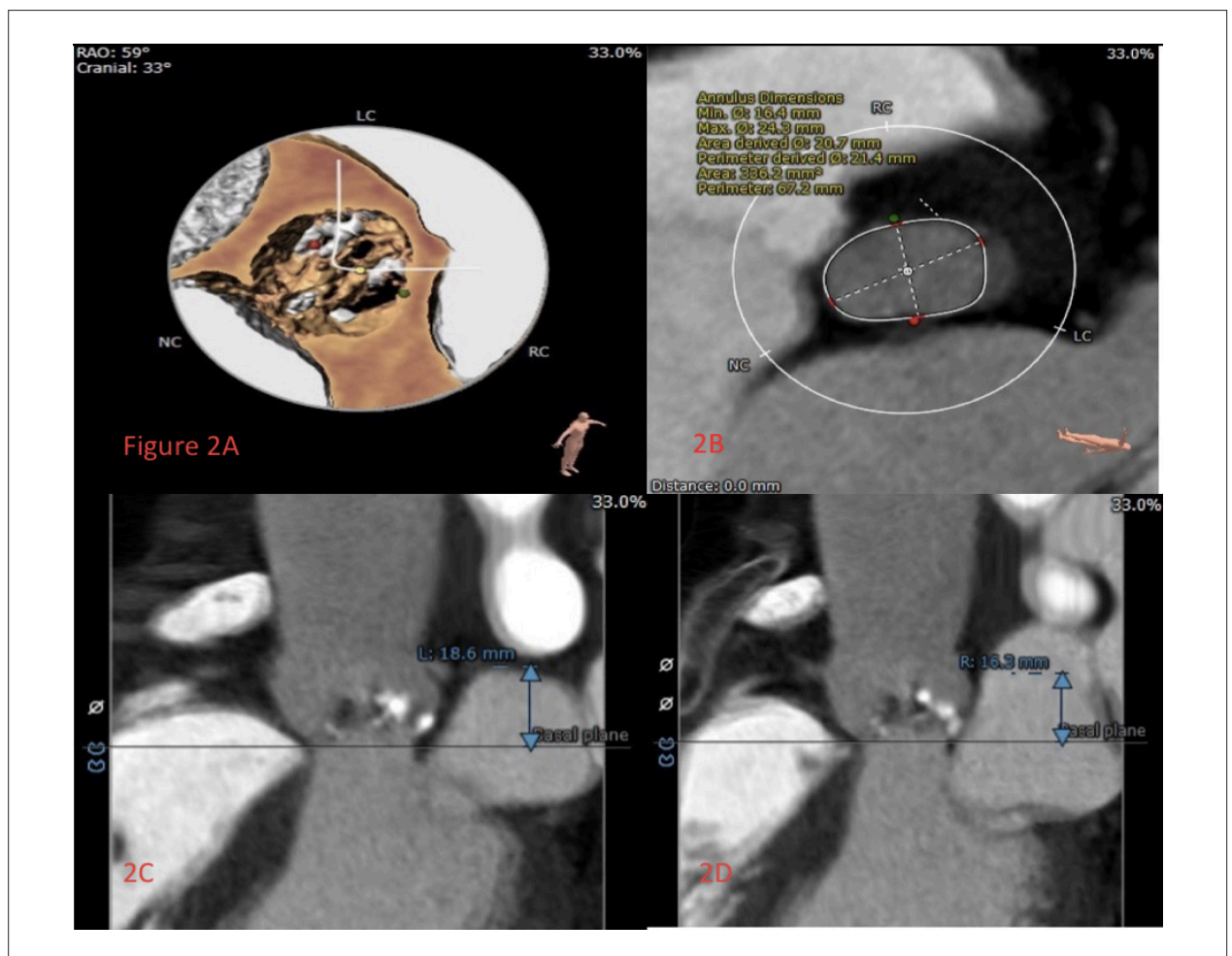


Figura 2 – Reconstrução tridimensional da válvula aórtica (2A), diâmetro anular aórtico (2B), altura do óstio coronário esquerdo (2C), e óstio coronário direito (2D).

Relato de Caso

fechamento Perclose Proglide (Abbott Vascular, Minneapolis, MN, EUA) foram inseridos para aplicação em standby, e, em seguida, o tubo 18F foi inserido. A oxigenação por membrana extracorpórea venoarterial (VA-ECMO) foi realizada inserindo-se uma cânula arterial 16F e uma cânula venosa 22F na artéria femoral esquerda e na veia femoral, respectivamente. O fluxo assistido por circulação era de 2,7 L/min, e a pressão arterial foi mantida em aproximadamente 120 mmHg. Durante a operação, é necessário garantir que a posição das cânulas arterial e venosa está em boa condição para evitar puxões, dobras, deslocamento e prolapso. Também é importante observar a cor do sangue e a tensão do lúmen, se há instabilidade no lúmen, se há coágulos sanguíneos, e se a hemodinâmica está estável durante o período de circulação assistida. Um cateter foi colocado no ventrículo esquerdo via o cateter guia da artéria radial esquerda e apresentou pressão de VE de 167/25 mmHg e pressão arterial aórtica de 100/77 mmHg. O fio guia foi enviado ao ventrículo esquerdo pelo cateter guia 18F e, em seguida, colocado no balão Numed 18 mm e expandido após definir o ritmo cardíaco temporário em 180 batimentos/min. Baseado nos dados medidos da reconstrução de TC, foi selecionada uma válvula Venus A-Valve de 23 mm (Venus MedTech, Hangzhou, China). A válvula foi liberada em um posicionamento preciso e ritmo cardíaco temporário de 160 batimentos/min. Os resultados indicaram que a forma e

a posição da válvula eram boas, e a angiografia indicou uma pequena quantidade de vazamento perivascular (Figura 3).

Após o procedimento, o paciente, confiante no suporte total do ECMO e de fármacos vasoativos para manter a hemodinâmica, foi transferido para a unidade de terapia intensiva (UTI). A hemodinâmica do paciente estava estável e o ECMO foi retirado 20 horas após a cirurgia. Devido à atelectasia pré-operatória e ao edema pulmonar, a intubação traqueal foi extraída três dias após a operação. Os sintomas e sinais pós-operatórios do paciente melhoraram significativamente, os índices de NT-proBNP, TnI, e de função hepática e renal diminuíram significativamente. O ecocardiograma pós-operatório indicou uma função valvular normal acompanhada de uma pequena quantidade de vazamento perivascular. A velocidade do orifício e o gradiente de pressão foram reduzidos significativamente em comparação aos anteriores à cirurgia, e o FE aumentou para 66% (Figura 4). Devido às condições graves do paciente antes da cirurgia, acamamento pós-operatório longo, desnutrição e influência de drogas, ocorreram sintomas pós-operatórios, tais como transtorno de consciência, infecção pulmonar, e trombose venosa intermuscular bilateral das extremidades. Pela melhoria do equilíbrio do ambiente interno, nutrição, exercícios funcionais anti-infecção e de reabilitação pós-operatório, o paciente finalmente recebeu a alta com sucesso.

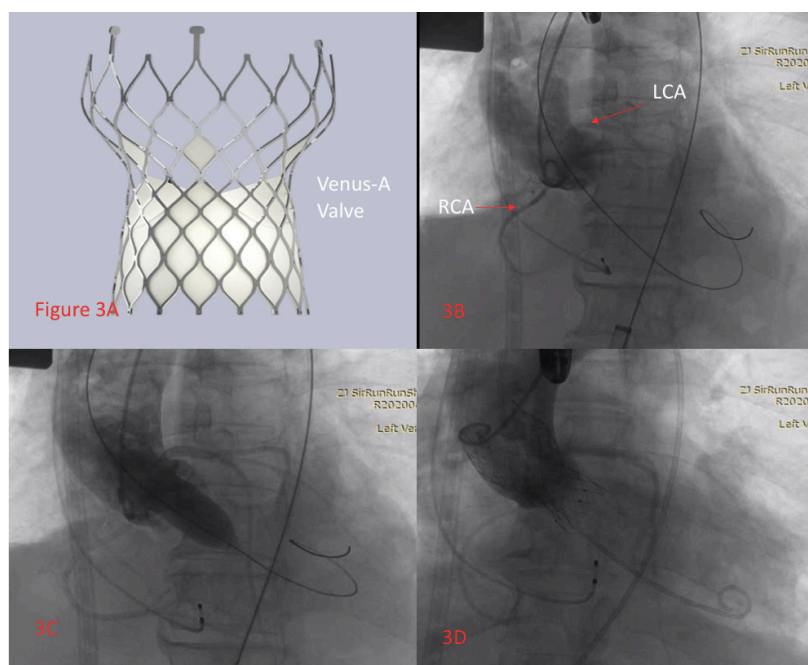


Figura 3 – A) A válvula utilizada era da China; B) Aortografia antes da dilatação do balão indicou que as artérias coronárias estavam bem desenvolvidas, e que havia estenose grave da válvula aórtica; C) Aortografia com o balão totalmente inflado mostrando a patência das artérias coronárias esquerda e direita; D) Aortografia final após a instalação da válvula e dilatação demonstrou um bom posicionamento da válvula e uma pequena quantidade de vazamento perivascular.

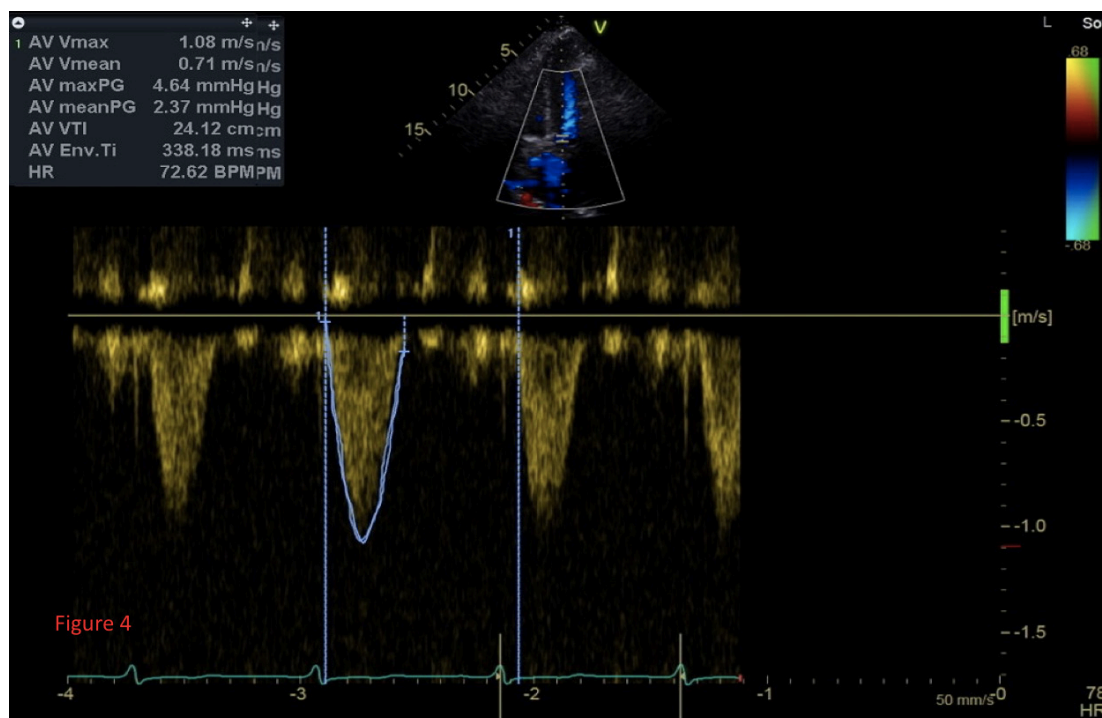


Figura 4 – O ecocardiograma pós-operatório indicado indicou que o gradiente de pressão e a velocidade da válvula aórtica melhoraram significativamente.

Discussão

TAVI é uma nova tecnologia para tratamento de doença aórtica. Depois de mais de uma década de desenvolvimento, o TAVI surgiu como uma opção de tratamento atraente e menos invasiva para a estenose aórtica grave, e é superior ao tratamento farmacológico para pacientes que não podem ser submetidos à cirurgia convencional.^{7,8} Com avanços modernos em equipamentos, o TAVI demonstrou ser tão eficiente quanto a cirurgia tradicional em pacientes com risco intermediário.⁶ Entretanto, na prática clínica, alguns pacientes foram associados ao FE baixo, ventrículo esquerdo reduzido, choque cardiogênico, e outros sintomas antes da cirurgia, que, sem dúvidas, aumentaram o risco da cirurgia TAVI. Encontrar um tratamento seguro e eficiente para esses pacientes com risco muito alto é sempre um desafio para os cardiologistas. O ECMO é um dispositivo de suporte circulatório mecânico que tem sido usado para auxiliar o tratamento adjuvante do choque cardiogênico e ressuscitação cardiopulmonar causados por vários motivos nos últimos anos.⁹ Para pacientes com instabilidade hemodinâmica, o ECMO pode garantir fluxo sanguíneo e suprimento de oxigênio estáveis e, portanto, tratar a insuficiência cardíaca reversível com eficiência.¹⁰ Entretanto, para pacientes com estenose aórtica grave com choque cardiogênico, a experiência do ECMO no TAVI é limitada. Um estudo observacional¹¹ examinou os resultados do TAVI transapical em pacientes com choque cardiogênico e detectou que a presença do choque cardiogênico aumentava significativamente a mortalidade 30 dias após o TAVI (19%

choque cardiogênico vs. 5% sem choque cardiogênico; $p = 0,02$). Entretanto, o índice de mortalidade do TAVI no grupo com choque cardiogênico ainda era mais baixo do após a substituição de válvula aórtica convencional (19% vs. 26%), sugerindo que o TAVI pode ser uma opção de tratamento viável para choque cardiogênico. O paciente deste estudo apresentou sintomas de choque cardiogênico grave após a admissão, tais como hipotensão e ortopneia, e tinha um alto risco, com classificação STS de 30,06. A cirurgia de troca de válvula aórtica tradicional tem um risco muito alto. Entretanto, a cirurgia TAVI nesse momento também aumenta, sem dúvidas, o risco de instabilidade hemodinâmica intraoperatória, arritmia maligna e até mesmo morte súbita. Além disso, tratamentos conservadores, tais como cardiotônicos, diuréticos, e ventilação mecânica não invasiva não conseguiram melhorar os sintomas do paciente, podendo levar à morte. Portanto, se ocorrer o colapso circulatório, ou o paciente parecer ser intolerante ao TAVI, não se deve hesitar em usar o ECMO. De acordo com nossa experiência prática, o uso intraoperatório do ECMO garante a estabilização da hemodinâmica, permite a expansão repetida da válvula aórtica doente sem arritmias malignas, tais como taquicardia supraventricular e fibrilação ventricular, reduz significativamente o risco do procedimento do TAVI, reduz significativamente a irritabilidade cardíaca intraoperatória possível em etapas fundamentais da cirurgia, tais como a expansão do balão na válvula aórtica e a liberação da válvula interveniente, e garante efetivamente a segurança da cirurgia em pacientes de alto risco. Ao mesmo tempo, para pacientes

Relato de Caso

com estenose aórtica grave, a pressão arterial foi melhorada em níveis diferentes após a dilatação do balão assistida por ECMO, evitando o risco de colapso circulatório causado pela dilatação do balão em um estado não protegido desses pacientes, de forma que os pacientes possam se beneficiar ao máximo.

Entretanto, a incidência de complicações associadas ao ECMO (tais como isquemia de membros inferiores, acidente vascular cerebral, lesão vascular, lesão renal aguda, sangramento, e infecção) é tão alta que é essencial, para o uso eficiente e racional do ECMO por uma equipe de saúde experiente.¹² Por outro lado, após a retirada bem-sucedida do ECMO, deve-se prestar mais atenção ao controle pós-operatório para melhorar os resultados pós-operatórios, tais como o uso de medicamento para insuficiência cardíaca, intervenção abrangente em comorbidades, reabilitação cardíaca prolongada, e acompanhamento ambulatorial próximo. O paciente deste estudo apresentou transtorno de consciência pós-operatório, e o TC não revelou sinais de infarto cerebral ou hemorragia cerebral, que poderiam ser causados pelo uso excessivo de sedativos. Assim, tomamos a decisão de interromper o uso de sedativos e administramos terapia neurotrófica. A alta antecipada da unidade de terapia intensiva pode reduzir a incidência de infecção cruzada e infecção iatrogênica após a operação. Além disso, exercícios de reabilitação pós-operatória, tais como, sair da cama, vibração pulmonar e drenagem de secreção também podem evitar a infecção pulmonar e a trombose venosa de membros inferiores.

Concluindo, esta experiência pode oferecer uma solução para esses pacientes. Entretanto, ainda são necessários estudos conduzidos com grandes amostras para se encontrar o melhor tratamento.

Referências

1. Ross J Jr, Braunwald E. Aortic Stenosis. *Circulation*. 1968;38(1 Suppl):61-7. doi: 10.1161/01.cir.38.1s5.v-61.
2. Caetano F, Almeida I, Seca L, Botelho A, Mota P, Marques AL. Severe Aortic Stenosis and Cardiogenic Shock: A Therapeutic Challenge. *Rev Port Cardiol*. 2013;32(9):701-6. doi: 10.1016/j.repc.2012.12.011.
3. Vahanian A, Alfieri O, Andreotti F, Antunes MJ, Barón-Esquivias G, Baumgartner H, et al. Guidelines on the Management of Valvular Heart Disease (version 2012): the Joint Task Force on the Management of Valvular Heart Disease of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Association for Cardio-Thoracic Surgery (EACTS). *Eur J Cardiothorac Surg*. 2012;42(4):1-44. doi: 10.1093/ejcts/ezs455.
4. Leon MB, Smith CR, Mack M, Miller DC, Moses JW, Svensson LG, et al. Transcatheter Aortic-Valve Implantation for Aortic Stenosis in Patients who Cannot Undergo Surgery. *N Engl J Med*. 2010;363(17):1597-607. doi: 10.1056/NEJMoa1008232.
5. Smith CR, Leon MB, Mack MJ, Miller DC, Moses JW, Svensson LG, et al. Transcatheter Versus Surgical Aortic-Valve Replacement in High-Risk Patients. *N Engl J Med*. 2011;364(23):2187-98. doi: 10.1056/NEJMoa1103510.
6. Leon MB, Smith CR, Mack MJ, Makkar RR, Svensson LG, Kodali SK, et al. Transcatheter or Surgical Aortic-Valve Replacement in Intermediate-Risk Patients. *N Engl J Med*. 2016;374(17):1609-20. doi: 10.1056/NEJMoa1514616.
7. Baumgartner H, Falk V, Bax JJ, De Bonis M, Hamm C, Holm PJ, et al. 2017 ESC/EACTS Guidelines for the Management of Valvular Heart Disease. *Eur Heart J*. 2017;38(36):2739-91. doi: 10.1093/eurheartj/ehx391.
8. Huang J, Chen P, Hu X, Tang J, Fang Z. Aortic Stenosis Complicated by Cardiogenic Shock Treated by Transcatheter Aortic Valve Replacement With Extracorporeal Membrane Oxygenation: A Case Report. *Medicine*. 2018;97(33):e11900. doi: 10.1097/MD.00000000000011900.
9. Abrams D, Combes A, Brodie D. Extracorporeal Membrane Oxygenation in Cardiopulmonary Disease In Adults. *J Am Coll Cardiol*. 2014;63(25 Pt A):2769-78. doi: 10.1016/j.jacc.2014.03.046.
10. Annabi MS, Clisson M, Clavel MA, Pibarot P. Workup and Management of Patients with Paradoxical Low-Flow, Low-Gradient Aortic Stenosis. *Curr Treat Options Cardiovasc Med*. 2018;20(6):49. doi: 10.1007/s11936-018-0642-y.
11. D'Ancona G, Pasic M, Buz S, Drews T, Dreyse S, Kukucka M, et al. Transapical Transcatheter Aortic Valve Replacement in Patients With Cardiogenic Shock. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2012;14(4):426-30. doi: 10.1093/icvts/ivr095.
12. Cheng R, Hachamovitch R, Kittleston M, Patel J, Arabia F, Moriguchi J, et al. Complications of Extracorporeal Membrane Oxygenation for Treatment of Cardiogenic Shock and Cardiac Arrest: A Meta-Analysis of 1,866 Adult Patients. *Ann Thorac Surg*. 2014;97(2):610-6. doi: 10.1016/j.athoracsur.2013.09.008.

Conclusão

O TAVI assistido por ECMO pode ser uma escolha razoável para pacientes com estenose aórtica grave pré-operatório complicada por FE baixo, insuficiência cardíaca, ou até mesmo choque cardiogênico. Por enquanto, um controle pós-operatório razoável pode evitar efetivamente complicações relacionadas ao ECMO e melhorar o prognóstico dos pacientes.

Contribuição dos autores

Concepção e desenho da pesquisa: Zhang W, He F; Obtenção de dados e Análise e interpretação dos dados: Chen H; Análise estatística: Huang G; Obtenção de financiamento: Chen H, Zhang W; Redação do manuscrito: Huang G; Revisão crítica do manuscrito quanto ao conteúdo intelectual importante: He F.

Potencial conflito de interesse

Não há conflito com o presente artigo

Fontes de financiamento

O presente estudo foi financiado por China International Medical Foundation (CIMF) (No. CIMF-Z-2016-23-1823).

Vinculação acadêmica

Não há vinculação deste estudo a programas de pós-graduação.

Aprovação ética e consentimento informado

Este artigo não contém estudos com humanos ou animais realizados por nenhum dos autores.



Este é um artigo de acesso aberto distribuído sob os termos da licença de atribuição pelo Creative Commons